

Diplomarbeit

**PSYCHOGENE GANGSTÖRUNGEN BEI KINDERN UND
JUGENDLICHEN ALS AUSDRUCKSFORM DER
KONVERSION – EINE RETROSPEKTIVE ANALYSE**

eingereicht von

Silvia Gallhofer

Geb. Dat: 12.10.1987

zur Erlangung des akademischen Grades

Doktor(in) der gesamten Heilkunde

(Dr. med. univ.)

an der

Medizinischen Universität Graz

Ausgeführt am

LKH Leoben – Abteilung für Kinder und Jugendliche

Unter der Anleitung von

Prim. Prof. Dr. Kerbl Reinhold

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Ort, Datum

Unterschrift

Gleichheitsgrundsatz

Aus Gründen der leichteren Lesbarkeit wurde in dieser Arbeit darauf verzichtet, geschlechtsspezifische Formulierungen zu verwenden. Jedoch wird ausdrücklich festgehalten, dass sich das bei Personen verwendete generische Maskulinum auf beide Geschlechter bezieht.

Danksagungen

Bei der Erstellung meiner Diplomarbeit haben mich viele Personen begleitet und unterstützt. Ich möchte mich hiermit herzlich bei ihnen allen bedanken.

Mein besonderer Dank gilt den Betreuern meiner Diplomarbeit, Herrn Prim. Univ. Prof. Dr. Reinhold Kerbl und Herrn Dr. Ludwig Rauter. Sie haben mich bei fachlichen, bürokratischen und formalen Fragestellungen immer mit Freundlichkeit und Geduld unterstützt. Meine Anliegen wurden immer schnell bearbeitet und so wurde das Gelingen meiner Arbeit sicher gestellt.

Zu tiefem Dank bin ich außerdem meiner Familie, meinem Partner und meinen Freunden verpflichtet. Ihre emotionale Unterstützung während dieser arbeitsreichen Zeit war für mich von unschätzbarem Wert. Sie haben mit mir auch schwere Lebenslagen gemeistert und waren immer für mich da. Danke!

Des Weiteren möchte ich mich herzlich bei Herrn Mag. Karl Tatscher für die sorgfältige Korrektur meiner Arbeit bedanken.

Zusammenfassung

Hintergrund: Informationen zu psychogenen Gangstörungen bei Kindern und Jugendlichen als Ausdrucksform der Konversion in der Literatur sind, vermutlich auf Grund ihrer Seltenheit, rar. Ziel dieser Studie war es, einige Faktoren der Konversionsstörung, wie klinische Charakteristika, Risikofaktoren, diagnostische Maßnahmen, Therapie, Outcome und Prognose zu beleuchten, und mit anderen, ähnlich gestalteten Studien zu vergleichen.

Methoden: Im Rahmen dieser deskriptiven, retrospektiven Studie wurden die Daten von acht Patienten untersucht, die am Landeskrankenhaus Leoben, Abteilung für Kinder und Jugendliche, zwischen 2006 und 2012 mit dieser Erkrankung diagnostiziert wurden. Sie wurden mit Hilfe des ICD-10 Codes der WHO für dissoziative Erkrankungen im Krankenhausinformationssystem Open Medocs systematisch gesucht. Auf Grund der ohnehin sehr geringen Fallzahl wurde auf Ausschlusskriterien verzichtet.

Resultate: Bei der Analyse der gesammelten Daten konnten wir in den meisten Bereichen eine große Ähnlichkeit mit der vorhandenen Literatur aufweisen. Analog der in der Literatur beschriebenen Häufung bei Frauen waren sieben unserer acht Patienten weiblich. Alle waren zwischen 10 und 16 Jahre alt. Die Symptome traten bei den Patienten spontan, innerhalb weniger Stunden auf und erreichten schnell ihr Maximum. Ein auslösendes Ereignis konnte bei der Hälfte unserer Fälle eruiert werden. Die stationäre Aufenthaltsdauer reichte von einem (Spontanremission innerhalb weniger Stunden) bis zu 28 Tagen. Auch die Dauer bis zum Eintritt der Remission lag in diesem Bereich. Zwei Kinder wurden mit Residualsymptomatik entlassen, bei diesen kann die Dauer bis zur Remission nicht angegeben werden. Drei Kinder mussten auf Grund einer wiederkehrenden Konversionsstörung mehr als einmal stationär aufgenommen werden.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse, die wir durch die Analyse der Patientendaten erhalten haben, decken sich größtenteils mit jenen der Literatur. Jedoch wäre es sehr wichtig, weitere Studien mit größerer Fallzahl zu diesem Thema durchzuführen, am besten eine Multicenterstudie, um mehr Wissen über das Phänomen „Gangstörung als Manifestation einer dissoziativen Störung“ zu erhalten.

Abstract

Background: Information on psychogenic gait disorders as a result of conversion disorder in children in the literature is – most likely because of their rarity - very scarce. The aim of this study was to investigate some factors of conversion disorder, like clinical characteristics, risk factors, diagnostic procedures, therapy, outcome and prognosis, and to compare these with other studies.

Methods: In order to conduct this descriptive retrospective study, we collected and analysed the data of eight patients who were diagnosed with the disorder between 2006 and 2012 in the state hospital of Leoben, Department of Paediatrics. With the help of the ICD-10 code for dissociative disorders we looked for them systematically. Because of the very low number of cases we did not set any drop-out criteria.

Results: When analysing the collected data it turned out that our study shows a lot of similarities to the available literature. Most papers describe a majority of female patients, so did we (seven out of eight). All of our patients were between 10 and 16 years old. The symptoms appeared spontaneously, during a few hours and quickly reached their maximum intensity. A trigger event could be found in half of our patients. We found a span of hospitalization stay from 1 to 28 days. The time elapsed until remission also was within this time frame. Two children were discharged when they were still symptomatic, and information is incomplete concerning their outcome. Three children had to be admitted to the hospital more than once because of a “relapse”.

Conclusion: The results obtained by our analysis are very similar to those described in the literature. For a systematic description of gait disorders as manifestation of conversion, it would be important to arrange further studies concerning this disease in children; the most suitable form would be a multicentre study.

INHALTSVERZEICHNIS

EIDESSTATTLICHE ERKLÄRUNG	I
GLEICHHEITSGRUNDSATZ	II
DANKSAGUNGEN	III
ZUSAMMENFASSUNG	IV
ABSTRACT	V
INHALTSVERZEICHNIS	1
ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS	3
EINLEITUNG	5
GRUNDLAGEN DER MOTORIK	5
KONVERSION	9
EINLEITUNG:	9
HISTORISCHE ENTWICKLUNG:	10
DIAGNOSE:	11
THEORIE DER LINKSSEITIGEN DOMINANZ:	13
BESONDERHEITEN BEI KINDERN:	14
BEISPIELE FÜR KONVERSION	14
<i>Nicht-epileptische Anfälle:</i>	14
<i>Gehörverlust durch Konversion:</i>	15
<i>Psychogene Sehstörungen:</i>	16
<i>Sensorische Missempfindungen auf Grund von Konversion:</i>	18
<i>Konversion nach einer Allgemeinanästhesie:</i>	18
ABGRENZUNG VON DER SIMULATION:	19
PROGNOSE:	20
FUNKTIONELLE BILDGEBUNG:	21
HYPNOSE:	23
PSYCHOGENE BEWEGUNGSSTÖRUNGEN	23
DEFINITION:	23
BESONDERHEITEN BEI KINDERN:	26
OUTCOME:	26
ORTHOPÄDISCHE FÄLLE:	27
NEUROLOGISCHE DIFFERENTIALDIAGNOSEN	28
GUILLAIN-BARRÉ-SYNDROM	28
<i>Definition:</i>	28
<i>Ätiologie:</i>	28
<i>Diagnostik:</i>	29
<i>Differentialdiagnostik:</i>	29
<i>Therapie:</i>	29
<i>Verlauf:</i>	30
NEUROBORRELIOSE	30
<i>Definition:</i>	30
<i>Klinik:</i>	30
<i>Diagnose:</i>	31
<i>Therapie:</i>	31
MULTIPLE SKLEROSE	32
<i>Definition:</i>	32
<i>Epidemiologie:</i>	32
<i>Ätiologie/Pathogenese:</i>	32

<i>Klinik:</i>	32
<i>Differentialdiagnosen:</i>	33
<i>Therapie:</i>	33
<i>Verlauf:</i>	34
<i>Sonderformen der MS im Kindesalter:</i>	34
AKUTE DEMYELINISIERENDE ENCEPHALOMYELITIS (ADEM)	34
<i>Definition:</i>	34
<i>Ätiologie/Pathogenese:</i>	34
<i>Diagnose:</i>	35
<i>Klinik:</i>	35
STÖRUNGEN DER NEUROMUSKULÄREN ÜBERLEITUNG	35
<i>Definition:</i>	35
<i>Klinik:</i>	36
<i>Diagnose:</i>	36
<i>Therapie:</i>	36
<i>Muskeldystrophien:</i>	36
CHOREA	37
<i>Definition:</i>	37
TUMOREN DES ZNS	38
SCHLAGANFALL	39
FUNIKULÄRE MYELOSE	39
RÜCKENMARKSKOMPRESSION	40
ATAXIE	40
METHODIK	41
FALLBERICHTE	42
1.FALLBERICHT	42
2. FALLBERICHT	43
3. FALLBERICHT	45
4.FALLBERICHT	48
5. FALLBERICHT	49
6.FALLBERICHT	50
7.FALLBERICHT	51
8.FALLBERICHT	53
ERGEBNISSE	54
DISKUSSION	57
LITERATURVERZEICHNIS	62
ABBILDUNGSVERZEICHNIS	69
TABELLENVERZEICHNIS	69

Abkürzungsverzeichnis

Abt.	Abteilung
ACE-Hemmer	Angiotensin-converting-enzyme inhibitor
ACTH	Adrenokortikotropes Hormon
AD	autosomal dominant
ADEM	Akute disseminierte Encephalomyelitis disseminata
AR	autosomal rezessiv
ASR	Achillessehnenreflex
BSR	Bicepssehnenreflex
BWS	Brustwirbelsäule
ca.	circa
CK	Kreatinkinase
CT	Computertomographie
DSM	Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders
EBV	Ebstein-Barr-Virus
EEG	Elektroencephalographie
EMG	Elektromyographie
etc.	et cetera
ev.	eventuell
GBS	Guillain-Barré-Syndrom
HIV	Humanes Immundefizienz-Virus
HLA	Humanes Leukozytenantigen-System
HWS	Halswirbelsäule
Hz	Hertz
GCS	Glasgow Coma Scale
ICD-10	International classification of disease, Version 10
IgA	Immunglobulin A
IgG	Immunglobulin G
INF	Interferon
i.v.	intravenös
LKH	Landeskrankenhaus
LWS	Lendenwirbelsäule

M.	musculus
Mb	Morbus
MER	Muskeleigenreflexe
MRT	Magnetresonanztomographie
MS	Multiple Sklerose
N.	nervus
NSAR	Nichtsteroidale Antirheumatika
PAE	Pulmonalarterienembolie
PET	Positronenemissionstomographie
PSR	Patellasehnenreflex
SLE	systemischer Lupus erythematosus
SPECT	Single positron emission computer tomography
SSPE	subakut sklerosierende Panencephalitis
SSRI	Spezifische Serotonin Reuptake Inhibitoren
TZA	Trizyklische Antidepressiva
u.a.	unter Anderem
v.a.	vor allem
VEP	visuell evozierte Potenziale
WHO	World Health Organisation
z.B.	zum Beispiel
ZNS	Zentralnervensystem
z.T.	zum Teil

Einleitung

Motorik erstreckt sich über alle Lebensbereiche wie Sport, Kunst, Arbeit etc., sie ermöglicht uns die selbstverständlichsten Inhalte des alltäglichen Lebens. Erst wenn Probleme auf einer der vielen involvierten Ebenen auftreten, können wir ihren Stellenwert richtig ermessen.

Diese Arbeit soll sich mit dem Thema der psychogenen Gangstörungen als Ausdruck der Konversion beschäftigen. Um den Inhalt ausreichend darzustellen, werden im allgemeinen Teil der Arbeit die Grundlagen der Motorik, wichtige neurologische Differentialdiagnosen von Gangstörungen, die Konversion und dann speziell die psychogenen Gangstörungen dargestellt. Diese Recherche stellt die Grundlage für den Vergleich zwischen unserem Patientenkollektiv und den in der Literatur beschriebenen Patienten dar. Insgesamt konnten acht Fälle beschrieben werden, die im Zeitraum von 2006 bis 2012 am LKH Leoben mit einer psychogenen Gangstörung diagnostiziert wurden.

Grundlagen der Motorik

Im Alter kommt es häufig zu chronischen Gangstörungen, verursacht durch multiple Faktoren (15). Wichtige Ursachen sind neurologische Erkrankungen, Medikamente (v.a. Polypharmazie) und eine allgemeine Abnahme der physiologischen Funktionen des Körpers (15). Akute Gangstörungen können sowohl im hohen Alter als auch im Kindesalter ähnliche Ursachen haben. Ebenso können psychogene Gangstörungen als Ausdruck der Konversion bei Menschen jedes Alters vorkommen.

Eine stabile Körperhaltung und eine koordinierte Position der Extremitäten sind Voraussetzung jeder gezielten Motorik (58). Bei Bewegung muss die Haltung laufend angepasst werden, Kopf und Körper müssen gegen die Schwerkraft und andere Kräfte aufrechterhalten werden (58). Die Fortbewegung ist ein koordinierter Ablauf, in dem spinale Reflexe, Haltung und deszendierende Kontrolle zusammenwirken (58).

Die Grundkomponenten der Motorik bestehen aus Greifen, Laufen und Stehen (58). Die Organisation der motorischen Abläufe erfolgt auf verschiedenen Ebenen

des ZNS (58). Ein Handlungsantrieb wird dort in ein „neuronales Bild“ des Bewegungsablaufs umgesetzt (58). Kortikale und subkortikale Neuronensysteme werden aktiviert, diese hemmen oder erregen letztendlich die spinalen Motoneurone (58). Für eine erfolgreiche Bewegung ist schlussendlich auch noch die sensorische Rückmeldung erforderlich (58).

Der menschliche Körper reagiert auf eine Vielzahl von Signalen, der Antrieb zur Handlung zu Beginn einer Bewegung kann bewusst (z.B. nach etwas greifen) oder unbewusst (z.B. Wegziehen der Hand von einer heißen Herdplatte) erfolgen (58). Um auf die Umgebung und im Verhaltenskontext motorisch adäquat reagieren zu können, muss das ZNS intakt und funktionstüchtig sein (58).

Es gibt vier Kortexgebiete, die durch ihre efferenten Projektionen maßgeblich an der Entstehung und Durchführung der Motorik beteiligt sind (58): Den primären motorischen Kortex (Gyrus präcentralis, Area 4 nach Brodmann) und drei sekundäre motorische Gebiete, den prämotorischen Kortex (Area 6, lateraler Teil), die supplementär-motorische Region (Area 6, medialer Teil) und die zinguläre motorische Region (Area 24) (58; 60). Innerhalb eines jeden der vier Gebiete ist der Körper somatotopisch geordnet repräsentiert (58). So ist z.B. im primären Motorkortex die kontralaterale Körperhälfte mit Bein und Rumpf nahe an der Mantelkante, mit Arm, Hand und Gesicht auf der Konvexität nach lateral unten angeordnet (58; 60). Die Größenrelationen der zuständigen Areale untereinander werden in der Regel als „Homunculus“ (Abbildung 2) veranschaulicht (60). Auffallend ist, dass motorisch besonders fein differenzierte Körperteile, wie die Hände, das Gesicht oder die Zunge, ein entsprechend großes Areal einnehmen (60).

Die wichtigsten Efferenzen des Motorkortex sind der Tractus corticospinalis (Pyramidenbahn) und der Tractus corticonuclearis (59; 60). Die Pyramidenbahn zieht nach kaudal durch die Capsula interna in Richtung Hirnstamm, in der Medulla oblongata bildet sie die Pyramiden (60). Schließlich läuft die Pyramidenbahn dann nach unten und innerviert die Motoneurone des Vorderhorns (60). Über die Pyramidenbahn kontrolliert der Kortex die subkortikalen motorischen Zentren (59).

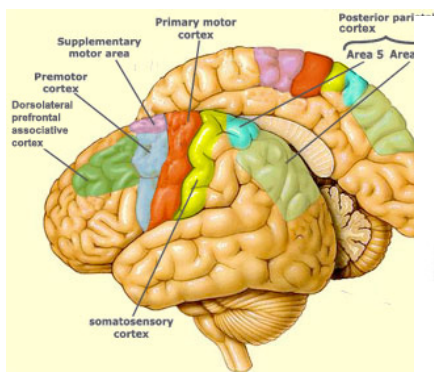


Abbildung 1: Überblick über verschiedene Kortextgebiete des Gehirns



Abbildung 2: Homunculus

Die Aktivität der motorischen Kortizes bei Willkürbewegung kann man mit Hilfe von funktionellen bildgebenden Verfahren untersuchen; festgestellt werden kann dabei bei erhöhter Aktivität von Neuronen eine lokale Durchblutungssteigerung oder eine Steigerung des Metabolismus (58).

Die Basalganglien steuern Extremitäten- und Augenbewegungen, verarbeiten und bewerten sensorische Informationen und passen das Verhalten an den emotionalen Kontext an (58). Zu den Basalganglien gehören mehrere Kernsysteme, das Corpus striatum (zusammengesetzt aus dem Nucleus caudatus und Putamen), das ventrale Striatum, der Globus pallidus, der Nucleus subthalamicus und die Substantia nigra (58). Vom Kortex erhalten die Basalganglien Afferenzen und projizieren über den Thalamus mittels efferenten Bahnen zu diesem zurück (58). Die wichtigste Aufgabe der Basalganglien ist die Steuerung von Ausmaß, Richtung, Kraft und Geschwindigkeit einer Bewegung (60). Der große Einfluss der Basalganglien auf die Motorik wird durch Krankheiten deutlich gemacht, die sie in ihrer Funktion beeinflussen (58). Beispiele dafür sind Mb. Parkinson und Chorea Huntington (58).

Für die Koordination und Feinabstimmung einer Bewegung spielt das Kleinhirn eine wesentliche Rolle (58). Es erhält Afferenzen von allen Teilen des Gehirns (58). Eingeteilt wird es in das Vestibulocerebellum, das Spinocerebellum und das Pontocerebellum (60). Die Hauptaufgabe des Vestibulocerebellums ist die Steuerung der Blickmotorik und die Stabilisierung des Standes, des Ganges und

die Koordination mit dem Gleichgewichtsorgan (60). Durch das Spinocerebellum wird ein unwillkürlicher, reibungsloser Ablauf von Stand- und Gangmotorik gewährleistet, und das Pontocerebellum ist an der Planung und Programmierung einer Bewegung beteiligt (58; 60). Kommt es zu einer Läsion, können - je nach Lokalisation der Störung - Gleichgewichtsstörungen, Schwindel, Nystagmus, Ataxie etc. die Folgen sein (58).

Vereinfachte Darstellung eines Bewegungsablaufes: Eine Bewegung wird über den Handlungsantrieb initiiert, der v.a. auf die Aktivität des limbischen Systems zurückgeht (58; 60). Das limbische System leitet entsprechende Impulse weiter an den Assoziationskortex (60). Beim Assoziationskortex handelt es sich um Gebiete der neokortikalen Großhirnrinde, die weder primäre noch sekundäre Rindenfelder sind, die z.T. aber trotzdem umschriebene Funktionen haben (60). Von hier ausgeht der Bewegungsimpuls drei verschiedene Wege, die ineinandergreifen und z.T. auch parallel ablaufen (58; 60). Der erste Weg führt direkt zu den Zentren, die die Bewegung vorbereiten, nämlich zum motorischen und prämotorischen Kortex (60). Bevor der Impuls aber in das Rückenmark bzw. in den Hirnstamm gelangen kann, um die Motoneurone zu aktivieren, ist die Rückmeldung von den anderen beiden Wegen notwendig (60). Der zweite Weg geht vom Kortex in das Kleinhirn, wo die Bewegungsentwürfe angepasst und korrigiert werden (60). Von hier wird der Impuls zum Thalamus, zum Nucleus ventralis anterolateralis weitergeleitet (60). Der dritte Weg erfolgt über die Basalganglien zum selben Kern des Thalamus (60). Zwischen dem motorischen und prämotorischen Kortex und dem Thalamus gibt es rückkoppelnde, kortiko-thalamo-kortikale Neuronenschleifen (60). Wichtig ist es, die zentrale Rolle des Thalamus zu verstehen: Hier haben auch das Kleinhirn und die Basalganglien Einfluss auf die oben erwähnte Neuronenschleife und modulieren sie auf diese Weise (60). Die Phase, in der die Umsetzung des Bewegungsantriebs in ein „Bewegungsprogramm“ erfolgt, nennt man Programmierungsphase (58). Ist die Rückmeldung also von allen Bahnen erfolgt, wird der Impuls via Pyramiden- und extrapyramidale Bahnen in das Rückenmark weitergeleitet, wo schließlich die Motoneurone aktiviert werden (60). Die Bewegungsübertragung wird in den afferenten sensorischen Systemen kontrolliert (58). Um eine Bewegung zu „messen“ und die Stellung des Körpers im Raum zu erfassen, ist der menschliche Körper mit Sinnessystemen und deren

afferenten Schaltungen ausgestattet (58). Die Aktivität der Neurone, die eine Bewegung programmieren und durchführen, wird außerdem über interneuronale Verschaltungen erfasst (58); diese messen die Aktivität untergeordneter Neurone und melden sie ständig in das Zentralnervensystem (58). Über diese als Reafferenz bezeichneten Rückmeldungssysteme wird das ZNS permanent über den Zustand und die Entwicklung der Bewegung informiert; so können während des Bewegungsablaufs die Bewegung optimierende Korrekturen durchgeführt werden (58).

Wie „stark“ eine Bewegung durch Reafferenz gesteuert werden muss, hängt auch von der Komplexität der Aufgabe ab (58). Das Suchen einer bestimmten Münze in der Geldtasche erfordert z.B. viel mehr Reafferenz als schnelle, vorprogrammierte Bewegungen wie das Treten des Bremspedals bei Gefahr (58).

Konversion

Einleitung: Unter Konversion versteht man ein Phänomen, das durch das Auftreten neurologischer Symptome bei fehlender organischer Krankheit charakterisiert ist (30; 32; 33; 34; 36; 44; 45; 50). Nach der ICD-10-Klassifikation gehört die Konversion zum dissoziativen Krankheitsbild (16; 47; 51). Die Konversion wird als unbewusste Reaktion gesehen, schwere psychische Stressoren zu verarbeiten (44; 45; 66). Der Mechanismus, wie sich psychologischer Stress in physischen Symptomen manifestieren kann ist auch heute noch nicht geklärt (30; 32; 47). Der Begriff Konversion stammt aus der Psychoanalyse und wurde deshalb dafür verwendet, weil die psychischen Stressoren in Symptome „konvertiert“ werden (36). Auf Grund ihrer unklaren Natur wurde die Konversion im Laufe der Geschichte immer wieder neu definiert und abwechselnd als psychiatrisches und neurologisches Krankheitsbild klassifiziert (30; 32). Die die Natur der Erkrankung betreffende empirische Forschung hinkte den theoretischen Spekulationen lange Zeit hinterher (47). Der Einsatz von funktioneller Bildgebung und neuropsychologischen Tests ist eine große Chance, diesen Mechanismus in Zukunft besser zu verstehen (47). Die Resultate der damit durchgeführten Studien sind auf Grund der geringen Patientenzahl allerdings nur eingeschränkt verwertbar (47).

In der Neurologie ist die Konversion relativ häufig anzutreffen: Eine Studie aus dem Jahr 2003 hat gezeigt, dass 30% aller neuen Patienten im ambulanten neurologischen Bereich unter medizinisch nicht erklärbaren Symptomen leiden (36; 43). Unter diesen finden sich unter Anderem auch Patienten mit Konversion (36). Acht Monate später litten noch mehr als die Hälfte der Patienten an den Symptomen, in keinem Fall konnte eine neurologische Diagnose gestellt werden (36).

Historische Entwicklung: Schon im alten Ägypten wurde das Phänomen Konversion beschrieben. Ärzte beschrieben Frauen, die an unspezifischen, neurologischen Symptomen litten, und erklärten diese durch das Austrocknen des Uterus (36). Hippokrates übernahm dieses Konzept und nannte es „Hysterie“, definiert als das Hochwandern des Uterus, der auf der Suche nach Wasser verschiedene Organe komprimiert und auf diese Weise die Symptome der Konversion verursacht (36). Im frühen 17. Jahrhundert wurde die Hysterie als psychologische Erkrankung gesehen (36). Später stellte man fest, dass auch Männer davon betroffen sein können, das Krankheitsbild erfuhr erneut eine Reklassifikation und wurde so als Beschwerde der Seele interpretiert (36). Einige Zeit danach, als die Neuropathologie als ein Standard-Verfahren bei Obduktionen eingesetzt wurde, fiel auf, dass es bei Personen, die mit „Hysterie“ diagnostiziert waren, keine morphologischen Korrelate im ZNS gab, wie sie bei anderen neurologischen Erkrankungen zu beobachten waren (30). So nahm man also wieder an, dass es sich um ein funktionelles, neurologisches Problem handelt, der Migräne nicht unähnlich (30). Im 19. Jahrhundert schließlich hob Freud die primäre Rolle von schlimmen Erfahrungen, v.a. von sexuellem Missbrauch in der Kindheit hervor, die in das Unterbewusste verdrängt werden und so in physische Symptome konvertiert werden können (30; 36). Die Akzeptanz solcher Modelle hat die Hysterie wieder von der neurologischen Domäne zur psychiatrischen verschoben (29; 30; 35). In modernen Klassifikationssystemen (DSM-IV und ICD-10) wurde der Begriff Hysterie durch Konversion ersetzt (30; 35; 36). Der von Freud postulierte Zusammenhang der Konversion mit sexuellem Missbrauch wird sehr kontroversiell gesehen (30). Grundsätzlich kann sexueller Missbrauch der Ausgangspunkt für viele psychiatrische Krankheiten sein, wie z.B.

Persönlichkeitsstörungen und dissoziative Störungen – diese Krankheitsbilder findet man in Studien bei Patienten mit Konversion auch häufiger als in neurologischen Kontrollgruppen (30).

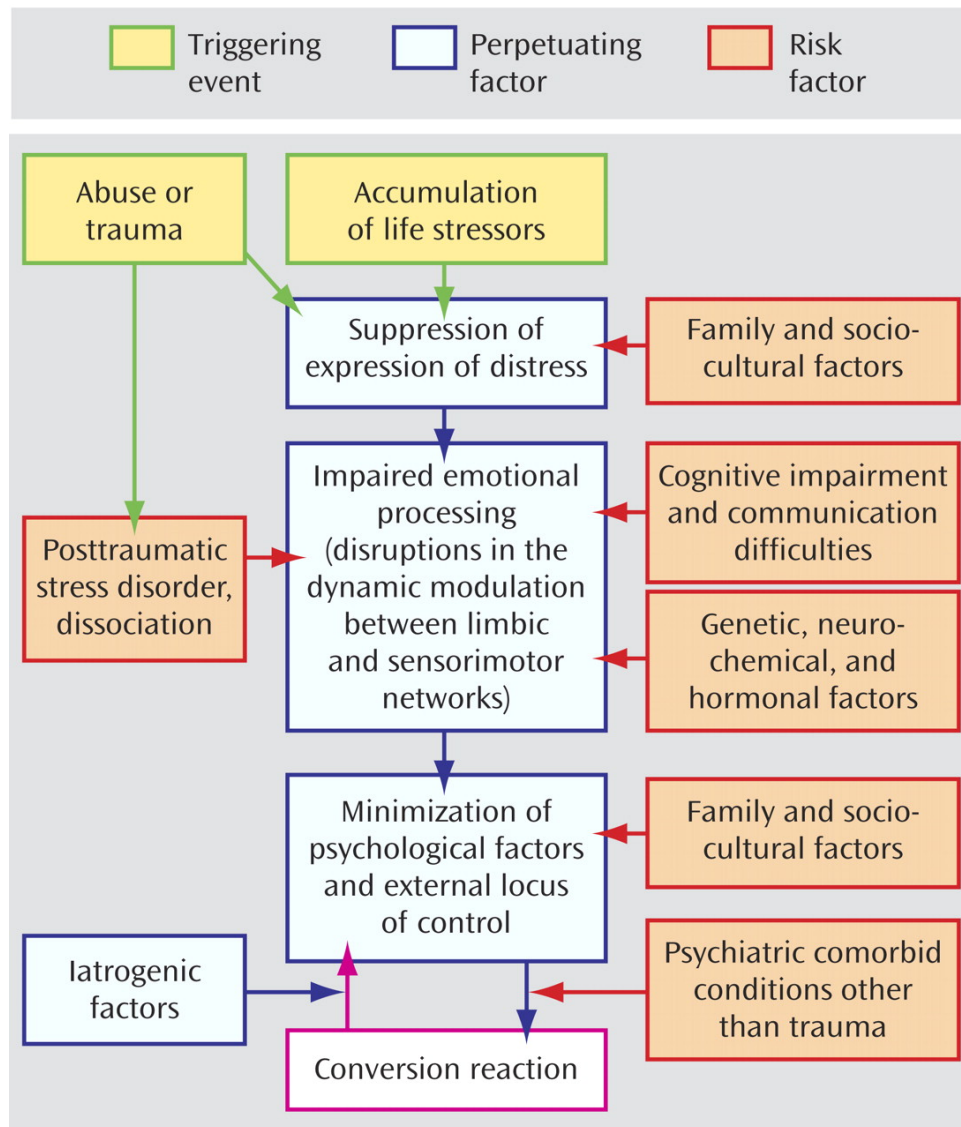


Abbildung 3: Psychiatrisches Erklärungsmodell der Konversion

Diagnose: Sowohl ICD-10 als auch DSM-IV verwenden vier Faktoren, die gegeben sein müssen, um die Diagnose der Konversion stellen zu können (30):

- 1) Neurologische Symptome
- 2) Kein Hinweis auf eine organische neurologische Erkrankung, die durch die Symptome erklärt werden könnte
- 3) Identifizierbare psychische Stressoren

4) Ausschluss der bewussten Simulation der Symptome (30; 31; 35).

DSM-IV unterscheidet vier Subtypen der Konversion (36): motorischer, sensibler, durch Krämpfe gekennzeichnete und gemischter Subtyp (36; 55). Am häufigsten sind motorische und sensible Defizite, in Form von z.B. Hemiparesen und Paraparesen, Gangstörungen und Tremor (36). Weitere häufige Symptome sind Blindheit, Schluckstörungen und nicht-epileptische Anfälle (36). Auch eine Präsentation mit unerträglichen Kopfschmerzen oder permanenter Müdigkeit und Abgeschlagenheit ist bekannt (52). Im Wesentlichen kann jede Region des ZNS, die auch nur in geringster Weise einer willkürlichen Kontrolle unterlegen ist, betroffen sein (36). Einige Studien weisen darauf hin, dass die Konversion eher Menschen mit schlechter Ausbildung und geringem sozioökonomischem Status betrifft (55). Ein Erklärungsversuch ist, dass die Ressourcen, mit einem plötzlichen, belastenden Ereignis umzugehen, reduziert sind und dass es der „leichteste, schnellste“ Weg ist, um einem solchen Ereignis aus dem Weg zu gehen, indem „das Symptom eine protektive Schutzwand gegen die Belastung ausübt“ (50).

Die Unterscheidung zwischen neurologischer Erkrankung und Konversion kann durch die vorher genannten DSM-IV bzw. ICD-10 Kriterien getroffen werden. Es gibt auch einige klinische Auffälligkeiten, die auf die Konversion hinweisen können (30). Beispiele dafür sind eine geballte Faust bei psychogener Dystonie, Sistieren eines psychogenen Tremors bei Ablenkung des Patienten, Diplopie in alle Blickrichtungen oder Gangstörungen, die von solchen bei Kindern mit bekannten neurologischen Erkrankungen abweichen (13; 30; 43); aber auch diese Zeichen haben ihre Grenzen und sind eher dazu gedacht, den Verdacht auf Konversion zu stellen (30, 43). Die Unterscheidung ist v.a. auch dann schwer, wenn bei einem Patienten eine neurologische Erkrankung und die Konversion zusammen auftreten (30). Borderline- und histrionische Persönlichkeitsstörungen sind häufiger assoziiert mit Konversion, innerhalb der Patientengruppe machen sie allerdings nur einen kleinen Prozentsatz aus (30). Insgesamt wird die Unterscheidung zwischen Konversion und neurologischer Erkrankung aber eher auf Grund der neurologischen Inkompatibilität als durch psychologische Modelle getroffen (30).

Die Angst davor, eine organische Krankheit als psychogen zu diagnostizieren, führt dazu, dass viele Patienten sehr viele Untersuchungen durchlaufen, bevor die

Diagnose gestellt wird (52; 54). Das Überbringen der Diagnose ist eine schwierige Aufgabe für den behandelnden Arzt (46). Die Patienten sind zum Teil sehr aufgebracht, weil sie sich vom Arzt aufgegeben und nicht ernst genommen fühlen (46). Die Eltern der betroffenen Kinder akzeptieren z.T. nicht, dass die Symptome bei ihren Kindern nicht durch eine organische Krankheit bedingt sind, sondern durch psychogene oder soziale Stressoren, weil sie sich dann oftmals Probleme psychischer und/oder sozialer Natur eingestehen müssen (52).

Theorie der linksseitigen Dominanz: Im späten 19. Jahrhundert wurde beschrieben, dass sich die „hysterische Hemianästhesie und Hemiplegie“ häufiger auf der linken Körperseite manifestiert (47). Diese Theorie wurde 1977 erneut in einer Studie postuliert, die sowohl Links- als auch Rechtshänder einschloss (47). Es wurden damals drei Hypothesen zur Dominanz der linksseitigen Konversion aufgestellt (47). Eine davon nannte man die „evaluative“ Hypothese, die besagte, dass mit der rechten Seite „Gutes“ und mit der linken Seite „Schlechtes“ verbunden wird (47). Die „komfortable“ Hypothese dreht sich um die Theorie, dass es bequemer sei, wenn sich die Symptome auf der nicht-dominanten Seite entwickeln, was aber nicht bestätigt werden konnte, da auch bei Linkshändern vorwiegend die linke Seite betroffen ist (47; 56). Die Theorie der Hemisphären-Dominanz besagt, dass die rechte Hemisphäre eine spezielle Rolle beim Verarbeiten von Emotionen trägt und sich die Symptome auf Grund der kontralateralen motorischen Präsentation im Gehirn auf der linken Seite manifestieren (47; 56). 2002 wurde eine systematische Analyse durchgeführt, die 121 Studien mit insgesamt 1139 Patienten seit 1965 zusammenfasste (56). In Studien, die in der Überschrift die Lateralisierung der linken Seite erwähnten, waren die Symptome zu 66% auf der linken Seite (56). In den anderen Studien, die sich nicht darauf konzentrierten, betrug der Prozentsatz nur mehr 53% (56). Dieses Ergebnis deutet auf ein gewisses „selection bias“ hin. Weiters wurde die Beziehung zwischen Lateralisierung und Geschlecht untersucht (56). 66% der Frauen litten an linksseitigen Symptomen, während bei den Männern nur 56% auf der linken Seite betroffen waren (56). Die Ergebnisse konnten die Lateralisierung der Symptome nicht bestätigen (56).

Besonderheiten bei Kindern: Die meisten mit Konversion diagnostizierten Kinder sind zwischen 10 und 15 Jahre alt, Mädchen sind häufiger betroffen als Jungen, je nach Literatur in unterschiedlichem Ausmaß (5; 52). In vielen Fällen nimmt die Konversion in einer Krankheit oder einer leichten Verletzung ihren Ursprung (52). Prädisponierend für die Entwicklung von psychogenen Symptomen als Reaktion auf psychischen und sozialen Stress sind u.a. psychiatrische Komorbiditäten und sexueller Missbrauch (52). Wichtige Umweltfaktoren sind Stress in der Familie, das Gefühl, von den Eltern vernachlässigt zu werden, unverarbeitete Trauer und Unzufriedenheit in der Schule (52). Die meisten an Konversion erkrankten Kinder leiden am motorischen Subtyp, z.B. an Paralyse, Gangstörung und Tremor (52). Auch sensible Manifestationen, wie Parästhesien, Schmerzen und psychogene Blindheit, treten auf, ebenso nicht-epileptische Krämpfe (52). Die kulturelle Herkunft ist ebenfalls ein Faktor, den man mitberücksichtigen sollte (52): So zeigte eine Studie aus Pakistan als häufigste Manifestation der Konversion Teilnahmslosigkeit, in Südafrika hingegen fand man häufig eine Form der agitierten Demenz (52).

Beispiele für Konversion

Nicht-epileptische Anfälle: Die Diagnose von psychogenen, nicht-epileptischen Anfällen wurde u.a. durch den Einsatz von Video-EEG-Aufzeichnungen, Messung des Serum-Prolaktins und durch die Durchführung von neuropsychologischen Tests erleichtert (46). Häufig wird für dieses Phänomen auch die Bezeichnung „Pseudoanfälle“ verwendet, die aber eventuell den Eindruck vermittelt, dass die Symptome des Patienten nicht real seien und man ihn mit seiner Problematik nicht ernst nehmen würde (46). Die Therapie für die nicht-epileptischen Anfälle sollte berücksichtigen, dass ev. weitere Achse-1-Erkrankungen (nach DSM-IV) vorhanden sind, wie affektive Störungen, Panikstörungen, Angststörungen, dissoziative Erkrankungen etc. (46). Auch Achse-2-Erkrankungen und Angehörige mit psychiatrischen oder schweren somatischen Erkrankungen in der Familie sind häufiger mit dem Auftreten von nicht-epileptischen Anfällen assoziiert (46). Die häufigste Komorbidität, die mit diesem Subtyp der Konversion assoziiert ist, ist die Depression; ebenfalls relativ häufig sind Angststörungen, dissoziative Störungen,

Persönlichkeitsstörungen und andere somatoforme Erkrankungen (46). Im Gegensatz zu Patienten des motorischen Subtyps ist es bei solchen mit nicht-epileptischen Anfällen wahrscheinlicher, dass sie in der Kindheit missbraucht wurden (46; 51).

Ein wichtiger Bestandteil der Therapie ist die Psychotherapie (46). Die kognitive Verhaltenstherapie als Beispiel einer Erfolg bringenden Therapieform basiert darauf, dass die Symptome immer dann auftreten, wenn es zur Konfrontation mit unangenehmen Erlebnissen kommt (46). Auch andere Therapieformen, wie die psychodynamische Therapie oder Gruppentherapien, können hilfreich sein (46). Die Hypnose, auf die im allgemeinen Teil der Konversion eingegangen wird, ist eine weitere, selten eingesetzte Therapieoption (46). Da es kaum kontrollierte Studien zur Pharmakotherapie gibt, werden Medikamente eingesetzt, die entweder wirksam sind, um psychiatrische Komorbiditäten zu behandeln, oder solche, die gegen die somatischen Symptome eingesetzt werden (46). Antiepileptisch wirkende Medikamente sollten nicht verwendet bzw. abgesetzt werden (46). Studien berichten von Therapieerfolgen mit SSRI, Betablockern, Analgetika und Benzodiazepinen (46). In einer Studie mit 56 Patienten, die an nicht-epileptischen Anfällen erkrankt waren, kam es bei der Hälfte ca. eineinhalb Jahre nach Beginn zur Remission, viele litten weiterhin an Depressionen, suizidalen Gedanken und Suizidversuchen (46).

Gehörverlust durch Konversion: Der Begriff der Pseudohypakusis wurde erstmals 1961 verwendet, um Personen zu beschreiben, die unter Hörverlust litten, der nicht konsistent mit einer organischen Erkrankung war (61). Der Begriff Pseudohypakusis umfasst sowohl den psychogenen als auch den simulierten Hörverlust (61). Der Gehörverlust durch Konversion ist bei Erwachsenen keine Rarität, bei Kindern hingegen eine sehr seltene Präsentation der Konversion (48; 62). Organische Ursachen verursachen viel häufiger eine Hypakusis als Konversionen, daher müssen diese mit Hilfe von klinischen Untersuchungen ausgeschlossen werden (61). Trotzdem sind viele Autoren der Meinung, dass diese Kondition oft übersehen wird und eine viel höhere Prävalenz als angenommen aufweist (61).

In einer Fallstudie mit 2300 inkludierten Kindern, deren Gehör mit Hilfe der Audiometrie überprüft wurde, gab es 1,7% mit, wie es damals genannt wurde,

„simuliertem, signifikantem Hörverlust“ (48). In einer anderen, ähnlich durchgeführten Studie waren 1% der Kinder betroffen; eine weitere stellte bei 4720 Patienten einen Prozentsatz von 1,35% fest (48; 63). Mädchen sind davon häufiger betroffen, vor dem Einsetzen der Symptome fand bei einigen dieser Patienten ein Bagateltrauma statt (48; 61; 62). Die meisten der beschriebenen Kinder befinden sich im Bezug auf ihre geistigen Leistungen im Durchschnittsbereich oder darüber, viele Kinder unterliegen großem Leistungsdruck (61).

Die Kinder sollten so behandelt werden, als wäre der Hörverlust „real“ (48). In einer Fallstudie, die zehn Kinder mit psychogenem Hörverlust einschloss, kam es allein durch die Vermittlung von Zuversicht und Ernstnehmen des Problems innerhalb eines Monats bei neun Patienten zur Remission (48). Sollten psychiatrische Komorbiditäten vorliegen, ist auch die Psychotherapie sehr wirksam (48). Ein in der Literatur beschriebener elfjähriger Junge klagte nach einem stumpfen Schädel-Hirn-Trauma über einen Hörverlust des rechten Ohrs (48). Der Unfall war harmlos, er hatte nie das Bewusstsein verloren und klagte nicht über Kopfschmerzen oder Übelkeit (48). Der äußere Gehörgang und das Trommelfell stellten sich unauffällig dar, es gab keinen Hinweis auf Oto- oder Rhinoliquorrhoe, und der neurologische Status ergab keine Pathologien (48). Das Schädel-CT ergab keinen Hinweis auf eine Schädelbasisfraktur (48). Das Audiogramm ergab ein normales Hörspektrum auf der linken Seite, aber einen sensorischen Hörverlust auf der rechten Seite zwischen 250 und 8000 Hz (48). Den Eltern wurde erklärt, dass das Ausmaß des Hörverlusts sehr ungewöhnlich sei, wenn keine knöcherne Abnormalität vorliegt, v.a. ohne begleitende vestibuläre Symptomatik (48). Man entschied sich für einen konservativen Therapieansatz. Nach einer Woche kam es zur Remission der Beschwerden, als der Junge seinen Kopf gegen das Fenster im Schulbus geschlagen hatte (48). Nachdem die psychogene Natur der Erkrankung des Jungen dargelegt wurde, kamen eheliche Probleme der Eltern an das Licht, außerdem gab es bei seiner Mutter schon früher einen Fall von Konversion (48).

Psychogene Sehstörungen: Visuelle Störungen ohne zu Grunde liegende organische Pathologien sind in Notaufnahmen keine Seltenheit und repräsentieren in der Ophthalmologie ca. 1% der visuellen Erkrankungen (65). Das Problem kann

psychogener Natur, aber auch das Produkt bewusster Simulation sein (65). Die nicht-organischen Sehstörungen sind wie alle Konversionsstörungen bei Mädchen und jungen Frauen am häufigsten anzufinden (65). Die häufigsten Sehstörungen sind eine reduzierte Sehschärfe mit oder ohne Gesichtsfelddefekt und isolierte Gesichtsfelddefekte, in 50-80% aller Fälle ist die Beeinträchtigung beidseitig (65). Obwohl es keine spezifischen Tests gibt, die eine Abgrenzung psychogener Ursachen von der Simulation ermöglichen, gibt es Hinweise für die bewusst simulierten Symptome (65). Der nachahmende Patient ist oft nicht in der Lage, mit seinem Namen auf Papier zu unterschreiben; simple Testungen der Propriozeption, wie das Zusammenführen der Zeigefinger vor den Augen, können von ihm nicht ausgeführt werden, da er der Meinung ist, dass dazu eine unbeeinträchtigte Sicht vonnöten ist (65). Klagt der Patient über (fast) vollständige Blindheit, ist es z.B. auffällig, wenn er ohne Probleme sehr elegant den Raum betreten kann (65). Ein intakter Kornealreflex und das Zusammenkneifen der Augen bei hellem Licht können weitere Hinweise sein (65). Es gibt einige Techniken - die abgesehen von der normalen Sehschärfetestung - durchgeführt werden können, wenn ein subjektiver Sehverlust stärker angegeben wird, als er objektiv vermutet wird (65). Als ein Beispiel kann der so genannte „fogging test“ bei unilateraler Visusverschlechterung eingesetzt werden (65). Dabei wird vor das „gesunde“ Auge eine Plus-Linse platziert, deren Stärke während des Sehtests progressiv gesteigert wird, bis die Sicht so stark eingeschränkt ist, dass eigentlich nur mehr das betroffene Auge die Sehleistung erbringt (65). Gesichtsfelddefekte kommen meist in Verbindung mit einer reduzierten Sehschärfe vor, am häufigsten ist der konzentrische Gesichtsfelddefekt mit „Tunnelblick“ (65). Wie in vielen anderen Bereichen der Konversion gibt es auch in der Augenheilkunde keine allgemein gültigen Richtlinien, wie man psychogene Sehdefekte behandeln sollte (65). Ein wichtiger Eckpunkt der Therapie besteht bei der Erkrankung im Kindesalter in der Aufklärung der Eltern über die psychogene Natur der Symptome und über die Tatsache, dass die Wahrscheinlichkeit sehr groß ist, dass es zu einer kompletten Remission kommen wird (65). Placebo-Therapien wie Augentropfen oder spezielle Brillen werden gegenwärtig nicht empfohlen (65). Psychotherapie ist nur in einzelnen Fällen indiziert (65). Bei zwischen 45 und 78% der Patienten, die wie beschrieben behandelt wurden, kam es in der Studie zu einer Remission

(65). Prognostisch günstige Faktoren sind die Abwesenheit psychiatrischer Komorbiditäten und junges Alter (65).

Sensorische Missempfindungen auf Grund von Konversion: Die häufigsten sensorischen Symptome von Patienten sind Schwäche mit/ohne Gehschwierigkeiten und sensorische Missempfindungen (57). Obwohl bei solchen Beschwerden die Anamnese wichtig ist, ist es noch essentieller, auf spezielle klinische Zeichen zu achten, um die psychogene Natur des Zustands darzustellen (57). Die physikalische Untersuchung sollte mit Beobachtung beginnen (57). Wichtig ist es v.a., dem Patienten beim Eintreten in den Raum, beim Entkleiden und anderen von ihm durchgeführten Tätigkeiten zuzusehen (57). Ein wichtiger Test ist die Erfassung eines Hoover-Zeichens (57). Dieses beruht darauf, dass jeder Mensch eine Hüfte streckt, während man die andere beugt (57). Bei funktioneller Schwäche gibt es eine Diskrepanz zwischen der willkürlichen und unwillkürlichen Hüftstreckung, während man die gegenüberliegende beugt (57). Ein typisches Zeichen der funktionellen Schwäche ist die so genannte „collapsing weakness“, die durch das „Fallen“ einer Extremität durch leichte Berührung definiert ist (57). Wichtig ist aber bei der Diagnose „sensorische Missempfindungen auf Grund von Konversion“ auch die Abwesenheit von gewissen Zeichen, z.B. sollten Tonus und Reflexe unauffällig sein (57). Sensorische Missempfindungen betreffen meist eine Körperseite oder eine Extremität (57). Bei der letzteren ist es typisch, dass sie an der Schulter bzw. in der Leiste ganz scharfe Grenzen hat (57). Ist auch der Stamm von der Störung mitbetroffen, so ist meist die Vorderseite und nicht die Rückseite betroffen (57). Patienten mit einer einseitigen Sensibilitätsstörung klagen häufig auch über eine einseitig verschwommene Sicht und/oder über unilaterale Hörprobleme (57). Dass die Symptomatik, wenn sie einseitig auftritt, meist genau an der Mittellinie aufhört, wurde lange Zeit als eindeutiger Beweis gesehen, die Erkrankung sei psychogen, weil die Nervenendigungen der interkostalen Nerven etwas über die Mittellinie hinausgehen (57). Allerdings ist dieser Zustand mittlerweile auch sehr gut beim thalamischen Infarkt bekannt (57).

Konversion nach einer Allgemeinanästhesie: Das Auftreten von Konversion nach einem Eingriff in Allgemeinanästhesie ist eine Rarität (42). Weniger als 20

Fälle wurden bis 2010 in der Literatur beschrieben, nur drei davon waren Patienten unter 18 Jahren (42). Eine 16-jährige Patientin präsentierte sich nach einer Laryngoskopie mit Injektion eines hämostasefördernden Gels mit linksseitiger Hemiplegie, ein 12-jähriger Junge mit Zungenlähmung nach einem kieferchirurgischen Eingriff, und bei einem 11-jährigen Jungen traten nach einer Tonsillektomie klinisch nicht erklärbare Tortikollis und Nackenschmerzen auf (42).

Abgrenzung von der Simulation: Von der Konversion abgegrenzt werden muss die bewusste Simulation, das Nachahmen von Symptomen, das je nach Intention in zwei Formen unterteilt werden kann (30; 43). Die Unterscheidung erfolgt im angloamerikanischen Raum folgendermaßen (30; 43): Es gibt das sogenannte „Malingering“, das finanzielle Motivationen, wie einen Versicherungsanspruch, als Ziel hat, und „Factitious disorder“, mit dem Ziel, die Aufmerksamkeit von Verwandten, Ärzten ect. auf sich zu ziehen (30). Es ist sehr schwer zu unterscheiden, ob jemand mit neurologischer Symptomatik „nur“ simuliert oder unter Konversion leidet (30; 31). Auch in diesem Bereich hat man die funktionelle Bildgebung eingesetzt, um einen eventuell vorhandenen Unterschied zwischen Konversion und Simulation zu finden (47). In einer Studie wurde die PET an drei Patienten, die mit Konversion diagnostiziert wurden und eine allgemeine Schwäche aufwiesen, sowie an gesunden Kontrollpersonen und einer weiteren Kontrollgruppe, die die Symptome bewusst simulierte, angewendet (47). Die Patienten und die Kontrollgruppen sollten eine simple motorische Handlung durchführen (47). Man fand bei den mit Konversion diagnostizierten Patienten eine Hypoaktivität des linken dorsolateralen präfrontalen Kortex; dieser ist für willkürliche Handlungen verantwortlich (47). Allerdings ist diese Studie nur eingeschränkt aussagekräftig, da diese Patienten, wenn auch während der Studiendurchführung euthym, in der Vergangenheit unter Depressionen litten, die ebenfalls eine Erklärung für diese Hypoaktivität darstellen könnte (47).

TABLE 3
POINTERS TO RECOGNIZING A MALINGERER DURING HISTORY TAKING AND MENTAL STATE EXAMINATION^{2,9,21}

- Exaggerated story
- Flamboyant presentation
- Incongruity between a patient's claimed distress and objective findings
- Vague answers to questions when the answers should be clear but when the patient is unsure which of the answers would signify psychopathology
- Easy suggestibility and induction to add absurd or bizarre elements to the story
- Nonconformity with orthodox psychopathologic experiences, eg, continuous rather than intermittent hallucination
- Lack of knowledge about whether extraneous events like sleep or noise could affect symptoms, eg, voices that persist even during sleep
- Tendency to favor command hallucinations, which in the forensic setting may be exculpatory, or in the emergency room may facilitate hospitalization.
- Hostility and intimidation of the clinician, especially when the clinician displays obvious skepticism

Adetunji B, Basil B, Mathews M, Williams A, Osinowo T, Oladinni O. *Primary Psychiatry*. Vol 13, No 1. 2006.

Abbildung 4: Hinweise für die bewusste Simulation während der Anamnese

Therapie: Die Therapie sollte multidisziplinär erfolgen und, individuell angepasst, aus Psychotherapie, Medikation und Rehabilitation bestehen (36). Ein sehr wichtiger Eckpfeiler ist die Psychotherapie, die eine psychische Ursache der Konversion finden und behandeln soll (13; 36). Erfolg wurde u.a. mit Psychoanalyse, kognitiver Verhaltenstherapie und Familientherapie erzielt (36). Die Wirksamkeit von Medikation im Rahmen der Behandlung ist nur durch Fallberichte, nicht durch Studien belegt (36). Therapeutische Erfolge wurde mit Haloperidol, TZA und auch mit der Elektrokrampftherapie erzielt (36).

Prognose: Konversion führt zu wesentlichen medizinischen, sozialen und ökonomischen Problemen (28). Wenige Studien haben bis jetzt die Langzeitprognose von Kindern und Jugendlichen beleuchtet (28). Manche Folgestudien haben gezeigt, dass es bei 85 bis 97% der Kinder zu einer Remission kommt, wieder andere gehen von einer Zahl zwischen 56 und 100% aus (28; 52). Wenn die Diagnose schnell gestellt wird und mit der Therapie ohne Verzögerung begonnen wird, kann es innerhalb von einigen Wochen oder sogar Tagen zu einer Besserung kommen (52). Gute prognostische Faktoren sind eine kurze Dauer der Symptome vor Diagnosestellung, monosymptomatische

Manifestation, die einfache und eindeutige Identifikation eines Auslösers und die Abwesenheit von psychiatrischen Vorerkrankungen (52). Die Prognose verschlechternde Faktoren sind eine lange Krankheitsdauer vor Therapiebeginn, Missbrauch in der Kindheit, multiple Symptome, psychiatrische Komorbiditäten und auch die nicht-epileptischen Anfälle (52).

Funktionelle Bildgebung: Wie schon in der Einleitung erwähnt, wird in den letzten Jahren vermehrt die funktionelle Bildgebung eingesetzt, um mehr über die Hintergründe des Phänomens Konversion zu erfahren (43). Die heterogene Natur der möglichen Symptome bei Konversion und die verschiedenen Forschungsmethoden machen einen Vergleich der verschiedenen Studien schwer (47). Die erste Studie mit Hilfe der funktionellen Bildgebung wurde 1995 an einer Krankenschwester durchgeführt, die an einer psychogenen linksseitigen Parästhesie und Paralyse litt (47). An ihr wurde eine SPECT-Untersuchung durchgeführt, während man ihren linken N. medianus stimulierte (47). Dies wurde zu einem späteren Zeitpunkt wiederholt, als sie sich in Remission befand (47). Eine Erhöhung der Durchblutung im rechten Frontallappen und eine Minderperfusion im rechten parietalen Lappen konnten zum Zeitpunkt der aktiven Symptomatik festgestellt werden (47).

Eine weitere große Studie wurde mit Hilfe der PET durchgeführt, erneut an einer Patientin mit linksseitiger psychogener Paralyse (47). Der cerebrale Blutfluss wurde in Ruhe, in der Vorbereitungsphase der Bewegung und beim Versuch, das betroffene und nicht-betroffene Bein gleichzeitig zu bewegen, beobachtet und analysiert (47). Als die Patientin versuchte, das gesunde Bein zu bewegen, kam es zur adäquaten Aktivierung des linken prämotorischen Kortex und beider cerebellären Hemisphären, also zu einer Bereitschaft das Bein zu bewegen (47). Als diese Patientin aber versuchte, ihr betroffenes Bein zu bewegen, konnten der rechte prämotorische Kortex und der primäre sensomotorische Kortex nicht normal aktiviert werden (47). Es kam aber zu einer erhöhten Aktivität des rechten orbitofrontalen Kortex und des rechten Gyrus cinguli (47). Daher wurde die Hypothese aufgestellt, dass inhibitorische Bahnen, die den orbitofrontalen Kortex und den Gyrus cinguli involvieren, die prämotorischen Areale vom primären Motorkortex „abtrennen“ und so den Patienten davon abhalten, die bewusste

Intention seiner Handlung umzusetzen (47). Außerdem wird vermutet, dass man durch die Aktivierung dieser Areale eine Abgrenzung zur Simulation treffen kann (47). Die Autoren stellen sich aber nicht der Frage, ob auch diese fehlende Vorbereitung zur Bewegung simuliert werden kann (47).

2001 wurde eine SPECT-Studie an sieben Rechtshändern (sechs Frauen, ein Mann) durchgeführt, die einen einseitigen Verlust ihrer motorischen und z.T. auch sensorischen Funktion erlitten hatten (47; 64). Die zerebrale Aktivierung wurde hier nicht durch die Ausführung motorischer Handlungen erreicht, sondern mit Hilfe von Vibration (47; 64). Passive Vibration regt motorische und sensorische kortikale Areale über propriozeptive Bahnen an (47; 64). Im Rahmen von neurologischen Erkrankungen, die sensorische oder motorische Funktionen betreffen, findet sich eine pathologische Reaktion auf Vibration (64). Dieser Versuch wurde an denselben Probanden erneut durchgeführt, als sie symptomfrei waren (64). Als die Symptome präsent waren, fand man eine Minderperfusion im kontralateralen Thalamus und den kontralateralen Basalganglien, während der Blutfluss in der ipsilateralen somatosensorischen und prämotorischen Rinde erhöht war (47; 64). In Remission normalisierte sich der Blutfluss im Thalamus und in den Basalganglien (64). Die normale Aktivierung der sensomotorischen und prämotorischen Rinde während der Präsenz der Symptome zeigt eine intakte neurologische Funktion und eine normale kortikale Reaktion, einzig eine geringfügig stärkere Reaktion auf der kontralateralen Seite fiel auf (64). Thalamus und Basalganglien sind untereinander eng verbunden (64). Die Autoren interpretierten daraus, dass Konversion striato-thalamo-kortikale Schaltkreise involviert (36). Dies ist kongruent mit der bekannten Rolle solcher Schaltkreise bei der emotionalen Beteiligung an motorischen Abläufen (36). Emotionale Stressoren können diese Schaltkreise behindern und so die motorische Bereitschaft und die Qualität von bewussten Bewegungen beeinträchtigen (36). Diese Schaltkreise sind auch beim einseitigen Neglect involviert, zu dem es bei neurologischen Läsionen kommen kann (36).

Eine funktionelle MRT-Studie wurde an fünf Patienten mit psychogener Blindheit durchgeführt (47). Sie erhielten im funktionellen MRT visuelle Stimuli, dabei fand man eine reduzierte Aktivität des visuellen Kortex und erhöhte Aktivität im linken inferioren frontalen Kortex, in der linken Insel, im linken Corpus striatum, im gesamten Thalamus, in limbischen Strukturen, im Mittelhirn und im linken

posterioren Gyrus cinguli (47). Die Strukturen, die bei diesen Patienten aktiviert wurden, sind den Strukturen ähnlich, die bei Blindheit aktiviert werden (47).

Hypnose: Es gibt wenige Berichte, die von klinischer Besserung durch Hypnose berichten (36). Allerdings gibt es Autoren, die sich mit der „Verwandtschaft“ von Hypnose und Konversion beschäftigen (53). Im Zusammenhang mit traumatischen Ereignissen sah Pierre Janet am Ende des 19. Jahrhunderts, dass sich kognitive, sensorische oder motorische Prozesse als Adaption an diese entwickeln (53). Unertragbare emotionale Reaktionen auf diese Ereignisse führen zu einem veränderten Bewusstseinszustand (53). Janet vermutete, dass dieser veränderte Zustand eine Form der Hypnose sei, man bezieht sich auf diese Gedanken seither als die „Theorie der Autohypnose der Konversion“ (53). Der Kern der Autohypnose-Theorie besteht in der Aussage, dass es eine Beziehung zwischen den traumatisierenden Ereignissen und den dissoziativen Symptomen der Konversion gibt, die durch den Prozess entwickelt wird, in dem ein traumatisiertes Individuum seine „angeborenen Hypnosekapazitäten“ zur Selbsthypnose benutzt, um sich vor dem traumatisierenden Ereignis zu schützen (53). Eine weitere Annahme dieser Theorie ist, dass eine Beziehung zwischen psychogenen Konversions-Symptomen und der Hypnose-Empfänglichkeit eines Individuums besteht (53). Insgesamt muss dazu gesagt werden, dass es noch sehr wenige Studien zu diesem Thema gibt und man deshalb auch kaum Daten zur Untermauerung dieser Theorie vorweisen kann (53).

Psychogene Bewegungsstörungen

Definition: Bei psychogenen Bewegungsstörungen handelt es sich um Bewegungsstörungen, von denen man annimmt, sie seien psychischer/psychiatrischer Natur und nicht die Folge einer organischen Erkrankung (4; 12). Sie sind eine diagnostische und therapeutische Herausforderung für Psychiater und Neurologen (1). Die häufigsten Störungen bei Erwachsenen sind Dystonie, Tremor, Gangstörung, Parkinsonismus und Myoklonus (1; 6; 9; 14). Studien haben gezeigt, dass ungefähr 2-25% aller Gangstörungen psychogener Natur sind; die hohe Zahl kommt mitunter auch

dadurch zu Stande, dass die Daten z.T. aus Spezialkliniken stammen, die natürlich mehr diesbezügliche Fälle aufweisen als eine nicht-spezialisierte Klinik (6; 8; 9; 10). Das weibliche Geschlecht dominiert das Krankheitsbild bei Erwachsenen; in einer Studie beträgt der Anteil sogar 77% (7; 8). Koexistente psychiatrische Diagnosen (Angststörung, Depression, Anpassungsstörung etc.) sind unter diesen Patienten relativ häufig (8). Das durchschnittliche Alter beträgt bei Erwachsenen 50 Jahre, die mittlere Krankheitsdauer 33 Monate; im Durchschnitt waren die Patienten vor Diagnosestellung bei drei anderen Ärzten, wobei die endgültige Diagnose meist von einem Spezialisten für Gangstörungen gestellt wird (9; 10). 2009 wurde in der Türkei eine Studie durchgeführt, in die 49 Patienten mit diagnostizierter psychogener Bewegungsstörung eingeschlossen wurden (6). Das häufigste Symptom war Tremor, gefolgt von Dystonie und den anderen möglichen Manifestationen (6). Es bestanden psychiatrische Komorbiditäten, 32,6% der Patienten litten unter Depressionen, 16,3% unter Angststörungen und 4% unter Schizophrenie (6). Von den 49 Patienten wurden im Endeffekt 89,8% mit Konversion diagnostiziert, 8,2% mit „Malingering“ und 2% mit „Factitious disorder“ (6). Unter diesen Patienten fanden sich auch vier Kinder, insgesamt waren 69,4% weiblich (6). Die Beschwerdedauer betrug bei 19 Patienten länger als drei Jahre, bei drei Patienten hielt die Störung sogar über 20 Jahre lang an (6). Klinisch charakteristisch ist z.B. das Sistieren eines psychogenen Tremors bei Ablenkung und der plötzliche Krankheitsbeginn (9; 11). Andere Hinweise auf die psychogene Natur der Bewegungsstörung sind z.B. beim Tremor sein Zusammenhang mit repetitiven Bewegungen eines anderen Körperteils, die Ermüdung des Tremors, bizarre Bewegungen, sensorische Ausfälle, die sich den Dermatomen nicht zuordnen lassen und eine frühere Krankheit psychogener Natur in der Anamnese (1; 3; 5; 9; 10; 11). Die Diagnose unterstützende Faktoren sind psychogene Auffälligkeiten bei der Untersuchung des Patienten, ein eventuelles auslösendes Ereignis in der Anamnese, die Tatsache, das Krankheitsbild schon einmal gesehen zu haben, z.B. bei einem Verwandten, psychiatrische Diagnose(n) und ein eventueller Krankheitsgewinn (1).

Allgemeine Hinweise für die psychogene Natur einer Bewegungsstörung

1) Anamnestisch:

- akuter Beginn
- statisches Krankheitsbild
- spontane Remission
- offensichtliche psychiatrische Krankheit
- multiple Somatisierungen
- in einem Gesundheitsberuf tätig
- auf eine Entschädigungszahlung wartend
- Präsenz eines sekundären Krankheitsgewinn (z.B. Aufmerksamkeit)
- Geschlecht und Alter (v.a. junge Frauen)

2) Klinisch:

- nicht-konsistenter Charakter der Bewegung (Amplitude, Frequenz der Bewegung)
- anfallsartige Bewegungsstörungen
- Bewegungsverstärkung unter Beobachtung und Abnahme der Beschwerden mit Ablenkung
- nicht-kongruente Sensibilitätsstörungen (nicht zu Dermatomen passend)
- Selbstverletzungstendenz
- bewusste Verlangsamung der Bewegungen
- funktionelle Behinderung, die nicht zum klinischen Bild passt
- bizarre Bewegungsstörungen

3) Therapeutisch:

- spricht nicht auf adäquate Medikation an
- spricht auf Placebos an
- Remission unter Psychotherapie

Tabelle 1: Hinweise für die psychogene Natur der Bewegungsstörung (8).

Es ist sehr problematisch, wenn man eine neurologische Erkrankung als psychogen klassifiziert, hinter der in Wirklichkeit aber eine organische Ursache steckt (11). Wird eine psychogene Erkrankung vermutet, ist es wichtig, diese Diagnose möglichst bald abzusichern, um kostspielige und unnötige diagnostische und therapeutische Procedere zu vermeiden und um die Prognose für die Betroffenen zu verbessern (10; 11).

Besonderheiten bei Kindern: Es gibt zu diesem Phänomen eine stetig wachsende Menge an Literatur bei Erwachsenen (1; 2). Kindern und Jugendlichen wurde dabei relativ wenig Aufmerksamkeit geschenkt (1; 2).

In einer 2008 in London in einer Klinik für pädiatrische Bewegungsstörungen mit 15 inkludierten minderjährigen Patienten, durchgeführten Studie fand man als häufigste vorkommende Manifestationen der psychogenen Bewegungsstörungen Dystonie, Tremor und Gangstörungen (1). Das Alter, in dem die Symptome zum ersten Mal auftraten, betrug durchschnittlich 10-12 Jahre; insgesamt reicht in verschiedenen Studien die Spannweite des Alters von 6-15 Jahre (1; 7). Bei allen Kindern begann die Bewegungsstörung plötzlich, bei fast allen erreichte die Schwere der Symptome nach einigen Tagen bis Monaten ihren Höhepunkt (1). Sechs von den 15 Kindern litten unter Dystonie, eines präsentierte sich mit Dystonie und Tremor, vier mit Tremor, ein Kind mit Tremor und Myoklonus und zwei Kinder mit Gangstörung (1).

Bei über 50% der Kinder konnte ein Ereignis, das als eindeutiger Auslöser für ihre psychogenen Bewegungsstörungen identifiziert wurde, gefunden werden (1). Bei $\frac{3}{4}$ der Kinder war eine leichte Verletzung ca. zwei Wochen vor Krankheitsbeginn die Ursache, bei einem Kind ging eine Tonsillektomie voraus, und ein Kind wurde in der Schule gehänselt (1). In den Fällen ohne klares Ereignis vor Krankheitsausbruch vermutete man Krankheitsgewinn und einen Mechanismus, einer potentiellen schwierigen sozialen/psychologischen Situation aus dem Weg zu gehen (1). Die Hälfte der Kinder war von der Bewegungsstörung so stark beeinträchtigt, dass sie die Schule vorübergehend nicht mehr besuchen konnte (1).

Outcome: Die durchschnittliche Dauer vom ersten Auftreten der Symptome bis zur Diagnose betrug 9,4 Monate (1). Nach ca. drei Jahren befanden sich 40% der Kinder in Remission, weitere 40% hatten sich stark gebessert und konnten wieder zu ihrem normalen Leben zurückkehren (1). Die restlichen 20% blieben chronisch krank und stark beeinträchtigt, ohne eine erwähnenswerte Besserung aufzuweisen (1). Dabei gab es zwischen den Patienten mit und jenen ohne Remission keinen erwähnenswerten Unterschied in Hinblick auf Alter, Komorbiditäten, Auslöser oder Therapie (1). Die Behandlung bestand, individuell angepasst, aus einer

Psychotherapie, antidepressiven Therapie (v.a. Amitriptylin), Physiotherapie und anschließender Rehabilitation (1). Kinder mit kurzer Krankheitsdauer bis zur Diagnose hatten eine exzellente Prognose, während eine lange Krankheit bis zur Diagnosestellung eine eher schlechte Voraussetzung zur vollständigen Remission darstellt (1).

Eine ähnliche Studie aus Australien arbeitete mit 52 Kindern mit diagnostizierter Konversion (7). Die häufigste Präsentation in dieser Studie war die psychogene Gangstörung mit 36 betroffenen Kindern, viele Kinder klagten zudem über Schmerzen (7). Das mittlere Alter betrug hier, ähnlich den anderen Studien, zehn Jahre; 75% waren Mädchen (Kinder über 13 Jahre werden in Australien auf Stationen für Erwachsene versorgt, deshalb ist das Alter etwas geringer als in Vergleichsstudien) (7). Auffällig war die jahreszeitliche Häufung, die einzig in dieser Studie erwähnt wird (7): Bei 39 der 52 Kinder traten die Symptome erstmals im Frühling und im Sommer auf, also zum Zeitpunkt der Prüfungen am Ende des Schuljahres und zu Beginn des neuen Schuljahres(7).

16 der insgesamt 36 Kinder mit Gangstörung hatten Schwierigkeiten bzw. waren überhaupt unfähig zu einem normalen Gang, weil sie unter starken, generalisierten Beinschmerzen litten (7). Der Rest litt unter einer Monoparese der unteren Extremität, Paraplegie, Ataxie und generalisiertem Tremor (7). Die Kinder, die nicht unter Gangstörungen litten, präsentierten sich mit nicht-epileptischen Krampfanfällen, Monoparesen der oberen Extremität, Blindheit, Niesen, Aphasie, Stridor und Globusgefühl (7).

Orthopädische Fälle: Psychogene Bewegungsstörungen sind aber nicht ausschließlich eine psychiatrische und neurologische Domäne, sondern in zunehmendem Maße beschäftigen sich auch Orthopäden damit (50). Zwei pädiatrische Patienten sind in der Literatur beschrieben, bei einem neunjährigen Mädchen wurde ein Kompartment-Syndrom in den Flexoren des Fußes vermutet, weil es unter plötzlicher Schwäche mit Plantarflexion des rechten Fußes litt (50). Das MRT zeigte allerdings keine pathologischen Veränderungen, mit dem Einsatz von Schmerzmedikation und Rehabilitation kam es zu keiner wesentlichen Besserung der Symptomatik (50). Drei Monate danach setzte eine spontane

Besserung ein (50). Eine psychologische Untersuchung ergab zum Zeitpunkt des Auftretens der Symptome familiäre Probleme (50).

Ein 17-jähriger Junge hatte einen Unfall, im Rahmen dessen die Fingerspitze seines rechten Mittelfingers unter einem schweren Eisenstück eingeklemmt wurde (50). Die Untersuchungen ergaben keine Fraktur des distalen Phalangen (50). Da er die Finger nicht mehr abbiegen konnte, wurde ein MRT angefertigt, das keine Sehnenruptur zeigte (50). Daher ging man von einer Adhäsion der Flexorensehnen aus und plante die Durchführung einer Tenolyse (50). Weil die Allgemeinanästhesie zu Beginn der Operation zu schwach war, führte der Jugendliche bei der Hautinzision spontan einen Faustschluss aus, auch der Mittelfinger wurde zur Gänze abgebogen (50). Die Operation wurde abgebrochen und dem Jungen mitgeteilt, dass man seine Sehnen erfolgreich getrennt hätte (50). Von dieser Zeit an war er symptomfrei (50).

Neurologische Differentialdiagnosen

Guillain-Barré-Syndrom

Definition: Beim Guillain-Barré-Syndrom handelt es sich um eine Polyradikuloneuritis, die in ihrer akuten Form auch als akute inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie bezeichnet wird (17; 18; 19; 37).

Klinik: Die akute Verlaufsform beginnt mit Rücken- und Gliederschmerzen, akrodistalen Parästhesien und Paresen vor allem der unteren Extremitäten (37). Sensibilitätsausfälle können vorkommen, entscheidend sind aber die aufsteigenden symmetrischen Lähmungen mit Reflexausfall (17; 37; 38). Die Lähmungen greifen auf Rumpf- und Atemmuskulatur über, im weiteren Verlauf treten Hirnnervenausfälle und vegetative Symptome im Sinne von Störungen der Herz-Kreislauf-, Atem- und Temperaturregulation auf, auch Miktionsstörungen sind nicht selten (37; 38).

Ätiologie: Die Ursache der Erkrankung ist unbekannt, man vermutet eine Immunreaktion gegen periphere Nerven einschließlich Vorder- und Hinterwurzeln, die nach Infektionskrankheiten (v.a. respiratorisch und gastrointestinal) und Schutzimpfungen auftreten kann (37; 38). In einer zwischen 1989 und 2000

durchgeführten Studie wurde bei 61 Kindern die Ursache für das Syndrom gesucht (17). Bei 38% fand man vorher kein Ereignis, 34% hatten einen respiratorischen Infekt durchgemacht, 11% erhielten eine Impfung (Poliomyelitis, Masern, Meningokokken, Tollwut), und andere vorangegangene Ereignisse waren Hepatitis, Angina tonsillaris, Fieber, Masern, Windpocken und Kontakt mit toxischen Substanzen (17). Die Zeit zwischen dem Ereignis und dem Auftreten der ersten Symptome betrug im Schnitt 21 Tage (2-60 Tage) (17).

Diagnostik: Klinisch typisch sind die progredient aufsteigenden schlaffen Paresen, die immer symmetrisch auftreten, Areflexie und die meist nur gering vorhandenen Sensibilitätsstörungen (37). Im Blutbild findet man eine Lymphozytose, im Liquor cerebrospinalis findet sich in den meisten Fällen eine Erhöhung des Proteins, oft über die Dauer von einigen Wochen anhaltend, allerdings besteht keine ausgeprägte Pleozytose (zytoalbuminäre Dissoziation) (17; 19; 37; 38). Da es im Verlauf der Krankheit zu einer Demyelinisierung kommt, kann man schon nach einigen Tagen eine Verlangsamung der motorischen Nervenleitgeschwindigkeit registrieren, im EMG findet sich im Verlauf häufig eine pathologische Spontanaktivität (37; 38).

Differentialdiagnostik: Lumbago-Ischias-Syndrom bei Bandscheibenprolaps, Polyneuropathien, Borreliose, HIV-Infektion und Poliomyelitis (37).

Therapie: Die symptomatische Therapie ist bei der Behandlung wesentlich (19). Da die Gefahr einer Atemlähmung besteht und ausgeprägte vegetative Störungen auftreten können, besteht die Indikation einer Behandlung auf der Intensivstation (37; 38). Die Vitalparameter müssen überwacht werden, die Vermeidung einer Aspirationspneumonie, Ernährung über eine Magensonde und die assistierte Beatmung haben die Mortalitätsrate stark gesenkt (19). Wichtig sind die rechtzeitige Intubation, Blasenkatheterisierung und Krankengymnastik (37). Die Gabe von hochdosierten Immunglobulinen und die Durchführung einer Plasmapherese können die akute Polyradikuloneuritis günstig beeinflussen (37). Schmerzen kommen bei 50-80% der Kinder mit GBS vor, auch in der Erholungsphase ist das Auftreten von Schmerz typisch (19). Der Schmerz entsteht durch Inflammation, Einklemmung von Nervenwurzeln (Rücken und Extremitäten), auch durch die demyelinisierten sensorischen Nerven, die in ihrer Funktion gestört sein können bzw. durch spontane Entladungen (19). Die Behandlung kann mit Opioiden, NSAR, antiepileptisch wirksamen Medikamenten wie Carbamazepin

oder Gabapentin, die sehr effektiv gegen den neuropathischen Schmerz wirken, und TZA (v.a. Amitriptylin) erfolgen (19). Obwohl das Kind auf der Intensivstation gelähmt und ev. sediert ist, muss man davon ausgehen, dass es alles hören und verstehen kann (19).

Verlauf: Sehr schwere Verläufe können zu einer Panparalyse mit hoher Tetraplegie und Hirnnervenlähmung führen, bei 5% der Patienten kommt es zu plötzlichen Todesfällen durch respiratorische und kardiale Komplikationen, auf Grund der langen Liegedauer auch wegen PAE (37). In 70% aller Fälle (Erwachsene) bilden sich die neurologischen Symptome in der umgekehrten Reihenfolge ihres Auftretens vollständig zurück (37). In der unter Ätiologie erwähnten Studie trat bei 94% der Patienten, die zur Nachkontrolle erschienen, eine vollständige Remission ein, nur drei Patienten litten unter bleibenden neurologischen Defiziten (37). Die Remissionsrate bei Kindern ist höher als bei Erwachsenen (20).

Neuroborreliose

Definition: Infektionen mit *Borrelia burgdorferi* kommen in vielen Regionen der Welt vor und treten v.a. in zeckenreichen Gebieten in den Sommer- und Herbstmonaten auf (39).

Klinik: Der klinische Verlauf der Borreliose lässt sich in drei Stadien einteilen (39). In Stadium 1 tritt das typische Erythema migrans auf, das sich zentrifugal ausbreitet, zusätzlich kann es zu grippeähnlicher Symptomatik mit Fieber, Übelkeit, Myalgien etc. kommen (37; 38; 39). Im zweiten Stadium kommt es zu wandernden Arthralgien und Myalgien, auch Hautveränderungen, neurologische, kardiale und ophthalmologische Symptome können vorkommen (37; 39; 40). Die in diesem Stadium auftretenden Kopf-Nackenschmerzen sind Ausdruck der beginnenden meningealen Reizung im Rahmen der Neuroborreliose (37). Das 3. Stadium stellt die chronische Infektion dar, die vor allem durch neurologische Symptome gekennzeichnet ist, wie periphere Neuropathie und progressive Encephalomyelitis mit Para- und Tetraparesen. In diesem Stadium tritt auch die typische Lyme-Arthritis auf. (37; 39). Die Krankheit präsentiert sich bei Kindern seltener als bei Erwachsenen mit einem Erythema migrans; Fieber und Arthritis

treten als Erstsymptome häufiger auf (41). Studien aus Europa zeigen auch, dass sich eine Infektion mit Borrelien bei Kindern sehr häufig durch eine periphere Facialislähmung bzw. eine aseptische Meningitis präsentiert (41). In 5-10% der Fälle kommt es zur Ausbildung eines spastisch-ataktischen Gangbildes und zu einer Reflexblase (37). Als Differentialdiagnose zur psychogenen Gangstörung ist die Neuroborreliose v.a. deshalb zu erwägen, da die Frühstadien auch unbemerkt bleiben können.

TABLE 113.1 CLINICAL FEATURES OF LYME DISEASE			
SYSTEM	STAGE 1 (EARLY) LOCALIZED	STAGE 2 (EARLY) DISSEMINATED	STAGE 3 (LATE) CHRONIC
Skin	Erythema migrans	Secondary annular lesions	
Musculoskeletal	Myalgia, arthralgia	Migratory pain in joints; brief arthritis attacks	Prolonged arthritis attacks, chronic arthritis
Neurologic	Headache	Meningitis, Bell palsy, cranial neuritis, radiculoneuritis	Encephalopathy, polyneuropathy, leukoencephalitis
Cardiac		Atrioventricular block, myopericarditis, pancarditis	
Constitutional	Flulike symptoms	Malaise, fatigue	Fatigue
Lymphatic	Regional lymphadenopathy	Regional or generalized lymphadenopathy	

Abbildung 5: Klinische Stadien der Borreliose

Diagnose: Die Diagnose basiert auf der Anamnese, dem klinischen Bild und serologischen Befunden (39).

Therapie: Die Therapie erfolgt je nach Stadium in verschiedener Dauer und Dosierung antibiotisch z.B. mit Cephalosporinen oder Ampicillin (37; 39). Die Prognose ist im Frühstadium gut, im Spätstadium gestaltet sich die Behandlung deutlich komplizierter (39; 41).

Multiple Sklerose

Definition: Bei der Multiplen Sklerose, auch Encephalomyelitis disseminata genannt, handelt es sich um eine schubförmig oder chronisch verlaufende entzündliche Entmarkungskrankheit von Gehirn und Rückenmark (24; 25; 37).

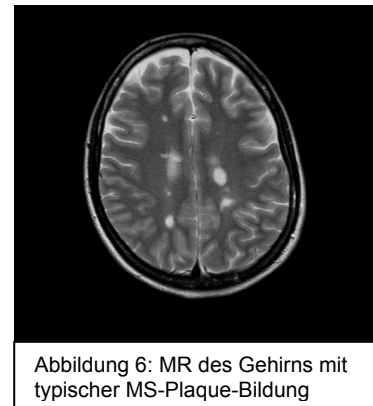
Epidemiologie: Die Prävalenz liegt zwischen 50-100/100000, das Durchschnittserkrankungsalter liegt zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr, das weibliche Geschlecht ist häufiger betroffen (37). Bei Kindern tritt die Erkrankung mit einer viel geringeren Prävalenz auf, man nimmt an, dass sie ca. 5-10% aller MS-Fälle repräsentieren (21; 23; 24; 39). Viele Erwachsene, bei denen die Krankheit diagnostiziert wird, berichten über Symptome in der Kindheit, die vermutlich schon frühe Manifestationen darstellen, ohne diagnostiziert zu werden (26). Auch das Geschlechterverhältnis ist bei Kindern nicht so deutlich – bei einer Diagnose vor dem zehnten Lebensjahr überwiegt das männliche Geschlecht, erst ab dem zwölften Lebensjahr sind Mädchen bzw. Frauen zahlenmäßig überlegen (26). Die Prävalenz zeigt ein Nord-Südgefälle mit hohem Erkrankungsrisiko im Norden (37); Migrationsstudien haben allerdings gezeigt, dass z.B. bei einem Nordeuropäer, der nach der Pubertät nach Afrika auswandert, das Risiko unverändert hoch bleibt (37). Passiert dies vor der Pubertät, gleicht sich das Risiko an (37). Daher nimmt man an, dass ätiologisch ein pathogener Umweltfaktor (z.B. ein Virus) eine entscheidende Rolle spielt (37; 39).

Ätiologie/Pathogenese: Wie schon erwähnt, wird aktuell angenommen, dass in der Adoleszenz eine Virusinfektion erworben wird, auf die der Körper mit der Synthese von Autoantikörpern reagiert, um mit einer Latenzzeit von ca. 15 Jahren zur Manifestation der Krankheit zu führen (37; 39). Durch verschiedene zelluläre Effekte kommt es zu einem direkten toxischen Effekt am Myelin und dadurch zu einer Markscheidenschädigung (37). Weiters ist eine genetische Disposition für die Krankheit anzunehmen, HLA-Assoziationen wurden gefunden (37). In Relation zu einer gesunden Vergleichsgruppe gleichen Alters sind bei pädiatrischen MS-Patienten serologisch häufiger durchgemachte EBV-Infektionen nachweisbar (26).

Klinik: Die MS beginnt oft mit Sehstörungen auf Grund einer Retrobulbärneuritis, gelegentlich auch mit Diplopie (37; 39). Später folgen zentrale Paresen und

Sensibilitätsstörungen, die sich auf distale Extremitätenabschnitte beschränken, nur eine Körper/Gesichtshälfte betreffen oder querschnittartig angeordnet sein können, oft von einer Ataxie begleitet (37). Hirnnerven, vor allem der N. facialis und der N. trigeminus, sind bei 5-8% der Patienten betroffen, 1-2% leiden unter einer Trigeminalneuralgie (37). Häufig ist die Blasenfunktion beeinträchtigt, die Patienten klagen über imperativen Harndrang oder Harnverhalt, auch die Sexualfunktion kann betroffen sein (37).

Diagnose: Der erste Schub wird selten diagnostiziert, da die Patienten oft keinen Arzt konsultieren bzw. der Arzt an häufiger auftretende Krankheiten denkt und diese behandelt (37). Im Liquor findet man eine Pleozytose und Immunglobulinvermehrung (v.a. IgG, durch Aktivierung der B-Lymphozyten), in der isoelektrischen Fokussierung oligoklonale Banden (37; 39). EEG-Veränderungen sind oft nur unspezifisch, die VEP zeigen Latenzverzögerungen, das MRT ist meist von Beginn an pathologisch (37; 39). Im MRT zeigen sich multiple Entmarkungsherde, die Plaques genannt werden (37).



Frische Plaques reichern Kontrastmittel an, die Herde finden sich vor allem periventrikulär (37). Bei Kindern sind die Plaques tendenziell größer und sind im Gegensatz zu den sehr klaren Grenzen bei Erwachsenen eher verschwommen abgegrenzt (26).

Differentialdiagnosen: ADEM, Hirn/Rückenmarkstumor, Neuroborreliose, funikuläre Myelose und SSPE. Bei Kindern und Jugendlichen zusätzlich die Neuromyelitis optica, Encephalitis periaxialis diffusa, Encephalitis periaxialis concentrica und die Encephalitis pontis et cerebelli (37; 39). Auch zu bedenken sind Autoimmunerkrankungen, die schubförmig remittierend verlaufen und das Gehirn mitbetreffen können (z.B. SLE) (26).

Therapie: Bislang kann man nur den Verlauf der MS beeinflussen, es gibt keine kausale Behandlung (37; 39). Man unterscheidet grundsätzlich die Therapie des akuten Schubes von der chronischen Therapie, die erneute Schübe verhindern soll. Leichte Schübe, die spontan remittieren, erfordern gar keine Therapie (23). Die Dauer eines Schubes kann durch das Ödem beeinflussende Kortikosteroide vermindert werden (23; 37; 39). Sie müssen in hoher Dosierung i.v. verabreicht

werden, die Dosis für Kinder <30kg wird in der Literatur für Methylprednisolon mit 30mg/kg/Tag angegeben, Kinder >30kg bekommen 1g/Tag (23). Im akuten Schub können auch noch i.v. Immunglobuline und die Plasmapherese hilfreich sein (23). Zur Dauertherapie können Glatirameracetat, INF-Beta, Cyclophosphamid, Methotrexat und der Lymphozyten-Antikörper Natalizumab verwendet werden (37). Bei Retentio urinae kann ein Blasentraining durchgeführt werden, wichtig sind auch die frühe Bewegungstherapie, logopädisches Artikulationstraining und Ergotherapie, um die Selbstständigkeit des Patienten zu fördern (37). Psychotherapeutische Gespräche können erforderlich werden, da Depressionen, Erschöpfungssyndrom und psychische Belastungen häufig sind (24). Speziell bei der pädiatrischen MS kommen kognitive Störungen viel häufiger vor, die das soziale Leben stark beeinträchtigen können (24). Selbsthilfegruppen können für die Patienten sehr wertvoll sein, da sie Kontakt mit anderen Kranken haben und sich mit ihnen austauschen können (37).

Verlauf: In 60% der Fälle verläuft die Krankheit schubförmig remittierend, in 30% schubförmig progredient, und 10% nehmen einen primär chronischen Verlauf (37). Bei Kindern verlaufen 95% schubförmig remittierend (26; 27).

Sonderformen der MS im Kindesalter: Als Sonderformen der MS im Kindesalter werden, wie oben erwähnt, die Neuromyelitis optica, in deren Verlauf es zur aufsteigenden Myelitis mit Querschnittslähmung kommt, die Encephalitis periaxialis diffusa mit spastischer Tetraparese, Visusverfall, Sprachstörungen, epileptischen Anfällen, Hyperkinesen und Demenz, die Encephalitis periaxialis concentrica mit spastischer Tetraparese und die Encephalitis pontis et cerebelli, die durch Blicklähmung, kaudale Hirnnervenausfälle und zerebelläre Ataxie gekennzeichnet ist, aufgefasst (37).

Akute demyelinisierende Encephalomyelitis (ADEM)

Definition: Bei der ADEM handelt es sich um eine monophasische demyelinisierende Erkrankung des ZNS, im Rahmen derer es zu multiplen entzündlichen Läsionen des Gehirns und Rückenmarks kommt (21; 25).

Ätiologie/Pathogenese: Man nimmt auch hier, wie bei der MS an, dass es sich um einen autoimmunologischen Prozess auf genetischer Basis handelt, der durch

einen externen Stimulus getriggert wird (21; 49). Eine weitere Gemeinsamkeit mit der MS ist die Infektion, die dieser Krankheit meist vorangeht, auch eine Impfung kann als Auslöser fungieren, wobei dies bei der ADEM nur bei 5% der Patienten der Fall ist (21; 49).

Diagnose: Die Unterscheidung zwischen einer MS und ADEM ist vor allem im Rahmen der initialen Episode schwierig (25; 27). Die Diagnose wird auf Basis der klinischen Präsentation und radiologischen Befunden gestellt (21). Wichtige Faktoren, die darauf hinweisen, dass dieser initiale Schub den ersten Schub einer MS darstellt, wurden in Studien untersucht, hervorgehoben wurden hier besonders die oligoklonalen Banden im Liquor, die Infektion mit EBV und niedrige Vitamin-D-Spiegel (22).

Klinik: Man sollte an die Krankheit denken, wenn sich ein Kind mit neurologischen Symptomen, Verwirrtheit und Bewusstseinsstörung präsentiert, vor allem, wenn ein bis zwei Wochen vorher ein Infekt oder eine Impfung stattgefunden haben (21). Die meisten Kinder präsentieren sich zu Beginn der Erkrankung mit Fieber, Meningismus, neurologischen Ausfällen und akuter Encephalopathie, das Bewusstsein ist üblicherweise bis hin zum Koma getrübt (21). Die häufigsten neurologischen Kennzeichen sind Pyramidenbahnzeichen, akute Hemiparese, cerebellare Ataxie, Optikusneuritis und transverse Myelitis (schlaffe Lähmung distal der Läsion mit sensorischen Ausfällen) (21). Im MRT findet man subkortikale und tiefe Läsionen der weißen Substanz, die periventrikuläre Substanz bleibt meist ausgespart, auch in der grauen Substanz treten Veränderungen auf (21). Typischerweise sind die Veränderungen bilateral, sie können aber auch asymmetrisch sein und präsentieren sich vor allem schlecht abgrenzbar (21). Hirnstamm und Rückenmarksbeteiligung sind keine Rarität (21).

Störungen der neuromuskulären Überleitung

Diese Störungen können prä- oder postsynaptisch auftreten, die häufigste Störung ist postsynaptisch – die Myasthenia gravis pseudoparalytica (39).

Definition: Die Myasthenia gravis pseudoparalytica ist eine humoral bedingte Autoimmunkrankheit, bei der die Funktion der Acetylcholinrezeptoren durch

zirkulierende Antikörper abnimmt und dadurch eine wechselnde Schwäche und abnorme Ermüdbarkeit der Skelettmuskulatur bedingt (37; 39; 40).

Klinik: Die Manifestation erfolgt meist nach dem zweiten Lebensjahr, häufig im Präpubertäts-Pubertätsalter und ist bei Mädchen häufiger (39). Zuerst betroffen sind die Augen-, Gesichts- und Schlundmuskulatur, dann die Muskulatur der oberen und unteren Extremität (39). Frühzeitig klagen die Patienten über Doppelsehen, Ptosis und später kommt die bulbäre Symptomatik hinzu (37; 40). Unbehandelt kann es zur myasthenischen Krise kommen (37; 39).

Diagnose: Die Diagnose kann durch die Anamnese, Klinik, Antikörpernachweis im Serum, distaler und proximaler Serienstimulation und den Edrophoniumchloridtest gestellt werden (37; 39; 40).

Therapie: Die Therapie erfolgt mit Acetylcholinesterasehemmern, Prednison/ACTH, Immunglobulinen und einer Thymektomie bei generalisiertem und progredientem Verlauf (39; 40). Die komplette Remission ist nach einer Thymektomie viel häufiger als ohne, Rezidive sind dennoch möglich (39).

Muskeldystrophien: Es handelt sich dabei um eine Gruppe von genetisch determinierten, progressiven, primär degenerativen Myopathien (37; 39; 40). Genmutationen führen zu einem Mangel an Strukturproteinen/Enzymen. Dies kann in weiterer Folge zu einer fehlenden Verbindung des extrazellulären Raums mit dem Zytoskelett der Muskulatur, einer Schädigung der äußeren Muskelfasermembran und einem Verlust der zellulären Substanzen führen (39). Die häufigste Form ist die progressive Muskeldystrophie Typ Duchenne, die X-chromosomal vererbt wird und auf Mutationen im Dystrophin-Gen beruht (38; 39). Dies führt zum progredienten Verlust der Muskelfasern, wobei sich die ersten Symptome zwischen dem ersten und sechsten Lebensjahr manifestieren, beginnend am Beckengürtel, danach auf den Schultergürtel übergreifend (37; 38; 39). Der Gang der Patienten ist unsicher, sie stolpern und stürzen sehr leicht; schnelles Laufen oder Treppensteigen wird unmöglich, Rennen ist niemals möglich (39; 40). Müssen diese Patienten aus Rückenlage vom Boden aufstehen, drehen sie sich in die Bauchlage, nehmen eine Vierfüßlerstellung ein und stützen sich mit den Händen an den Oberschenkeln ab, dies nennt man auch Gower-Phänomen (39; 40). Äußerlich fallen häufig eine betonte Lendenlordose, Spitzfüße und eine (Pseudo)-Hypertrophie der Wadenmuskulatur (Ersatz mit Fett und fibrösem Gewebe) auf (38; 39). Die MER verschwinden zuerst an den oberen

Extremitäten, schließlich kann auch der PSR nicht mehr ausgelöst werden, während der ASR erhalten bleibt (39). Der Großteil der Patienten ist mit zwölf Jahren rollstuhlabhängig, der Befall der Atemmuskulatur reduziert die Vitalkapazität, auch der Herzmuskel ist mitbetroffen, es kommt zu einer Kardiomyopathie (39). Die Diagnose kann mit Hilfe der Anamnese, der erhöhten CK-Konzentration im Serum, der erhöhten Echogenität im Myosonogramm und durch myopathische EMG-Veränderungen gestellt werden. In der Muskelbiopsie zeigt sich ein dystrophes Bild, die immunhistologische Untersuchung zeigt eine fehlende Dystrophinexpression (39). Differentialdiagnostisch kommen kongenitale Myopathien, periphere Neuropathien und spinale Muskelatrophien in Frage (39). Therapeutische Möglichkeiten sind nur symptomatisch, z.B. Krankengymnastik, kontrakturlösende Eingriffe, Kortikosteroide, ACE-Hemmer und die assistierte Beatmung (39). Die Patienten sterben meist im zweiten und dritten Lebensjahrzehnt, überwiegend durch Ateminsuffizienz (39).

Chorea

Definition: Die Chorea Sydenham/Chorea minor entsteht ca. zwei bis sechs Monate nach einer Streptokokkeninfektion und präsentiert sich mit unwillkürlichen, ungezielten und ausfahrenden Bewegungen, Grimassieren, Sprach- und Schluckstörungen und emotionaler Labilität für drei bis sechs Monate (38; 39; 40). Die Bewegungsstörungen verstärken sich bei gezielten Bewegungen und verschwinden im Schlaf, meist kommt es zu einer Hypotonie der Muskulatur, die bis zur Gehunfähigkeit führen kann (39). Therapiert wird mit Penicillin, eine ruhige Umgebung ist sehr wichtig für die Kinder (39; 40).

Chorea Huntington ist eine AD-vererbte Krankheit, die sich meist erst im Erwachsenenalter manifestiert (39). Kinder präsentieren sich v.a. rigid-hypokinetisch mit Rigor, zerebellären Symptomen und Anfällen (39). Später schreitet die Krankheit schnell fort, es kommt zur Verhaltensänderung, unwillkürlichen choreatischen Bewegungen, Demenz und Dysarthrie (39). In der Bildgebung findet sich eine Atrophie des Nucleus caudatus, die Diagnose erfolgt durch den Nachweis des für die Krankheit verantwortlichen Gendefektes. (39).

Tumoren des ZNS

Hirntumoren sind eine sehr heterogene Gruppe benigner und maligner Tumoren, deren Ätiologie weitgehend unbekannt ist (39). Im Gegensatz zu Erwachsenen sind kindliche Hirntumoren fast ausschließlich primär und nicht Folge von Metastasierung (38). Karzinogene Stoffe, die mit der Entstehung der Tumoren in Verbindung gebracht werden, sind radioaktive Strahlung, Nitrosamine und Hydrazine (39). Weiters existieren einige hereditäre Syndrome mit einer erhöhten Inzidenz (z.B. die Neurofibromatose, Tuberöse Sklerose und das von Hippel-Lindau-Syndrom) (39). Die häufigsten histologischen Entitäten stellen bei Kindern Astrozytome und primitive neuroektodermale Tumoren (v.a. Medulloblastome, Ependymome und Pinealoblastome) dar (38; 39). Maligne Hirntumoren können zu Abtropfmetastasen in den Liquorraum führen (39). Der Großteil der kindlichen Hirntumoren ist im medianen Bereich und infratentoriell lokalisiert, also meist in Ventrikelnähe (38; 39; 40); dies begründet auch die meist im Vordergrund stehende Hirndrucksymptomatik durch den sich entwickelnden Verschlusshydrozephalus (38; 39; 40). Klinisch häufig sind also vor allem Hirndrucksymptome, trotzdem kommt es in manchen Fällen zu fokalen Ausfällen wie Paresen oder Sensibilitätsstörungen, sodass man bei Gangstörungen auch immer an Hirntumoren denken muss (39). Die Diagnose erfolgt mittels MRT, Säuglinge mit offener Fontanelle kann man auch mit Hilfe des Ultraschalls untersuchen (38; 39). Therapeutisch wichtig sind die Operation und Radiotherapie, eine Chemotherapie ist nur bei bestimmten Tumorentitäten indiziert (z.B. anaplastische Gliome) (39). Langfristig kommt es eher zur cerebralen Leistungsminderung als zu neurologischen Ausfällen, dies kann zu schulischen und später beruflichen Schwierigkeiten führen (39). Die 5-Jahres-Überlebensrate für sämtliche kindliche Hirntumoren liegt bei 52% (39).

Auch Rückenmarkstumoren (intraspinal, intradural) können sich durch Gangstörungen präsentieren, 4-6% aller kindlichen ZNS-Tumoren sind im Rückenmark lokalisiert (39). Die Hauptsymptome sind motorische Ausfälle, Gangstörungen, Schmerzen, Sensibilitätsstörungen, auch die Blasen/Mastdarmfunktion kann beeinträchtigt sein (39). Die motorischen Ausfälle können von leichten Formen bis hin zur Tetraparese reichen (39). Die Diagnostik erfolgt auch bei diesen Tumoren mittels MRT, therapeutisch sind die radikale

Operation, Radio- und Chemotherapie indiziert (39). Die Prognose ist gleich wie die der zerebralen Tumoren (39).

Schlaganfall

Schlaganfälle sind bei Kindern sehr viel seltener als bei Erwachsenen, ätiologisch können auch sie vaskulären, thrombembolischen oder hämorrhagischen Ursprungs sein (38). Abhängig vom betroffenen Versorgungsgebiet kann sich die Erkrankung mit Hemiplegie, Sprach- oder Sehstörungen präsentieren (38). Die Ursachen für die Erkrankung im Kindesalter sind kardiale Grunderkrankungen (z.B. Fallot-Tetralogie), hämatologische Krankheiten (z.B. Sichelzellanämie, Protein C-Mangel), inflammatorische Geschehen (SLE), metabolische Leiden wie die Homozysteinurie, vaskuläre Malformationen oder virale Infektionen (38; 40). Die Diagnose erfolgt mittels CT und MRT, grundsätzlich ist vor allem die Ursachenabklärung wichtig (38).

Funikuläre Myelose

Die funikuläre Myelose entsteht durch einen chronischen Vitamin-B12-Mangel und schädigt die Hinterstränge und die Pyramidenseitenstränge des Hals- und Brustmarks degenerativ (37; 39). Die Patienten klagen über Parästhesien, Kältemissempfindungen und Schmerzen in den unteren Extremitäten; Gehen verursacht eine rasche Ermüdung und Unsicherheit, ein Brennen der Zunge und Impotenz/Retentio urinae können auftreten (37). Häufigste Ursachen der Avitaminosen sind chronische gastrointestinale Erkrankungen und Mangelernährung (37). Typisch ist die Pallanästhesie, die sich von distal bis zum Rumpf erstreckt, die Sensibilitätsstörungen können querschnittförmig oder polyneuropathisch auftreten, eine spastische Paraparese und abgeschwächte/erloschene Reflexe sind typisch (37). Die Gangstörung ist durch die Paraspastik und durch eine spinale Ataxie mit positivem Rombergzeichen bedingt (37). Die Diagnostik erfolgt durch die Bestimmung des Vitamin-B12-Serumspiegels und den Schilling-Test, natürlich muss auch hier nach der Ursache gesucht werden (37). Die Therapie besteht in der Vitamin-B12-Substitution bzw.

der Ursachenbehebung, unbehandelt kommt es zu einer partiellen Querschnittslähmung und zur Demenz (37).

Rückenmarkskompression

Die Rückenmarkskompression präsentiert sich mit Rückenschmerzen, Gangstörungen, Blasen- und Mastdarmfunktionsstörungen (40). Mögliche Ursachen sind das Neuroblastom, Sarkom, Lymphom, ZNS-Tumoren, auch Infektionen, Osteomyelitis und Abszesse können das Rückenmark komprimieren (40). Die Rückenmarkstumoren werden im Kapitel „Tumoren des ZNS“ behandelt.

Ataxie

Wenn das Kleinhirn und seine Verbindungen von Degeneration betroffen sind, kommt es zu Ataxie mit Rumpfinstabilität, Gleichgewichtsstörungen, ausfahrenden, ungezielten Bewegungen, Muskelhypotonie, Intentionstremor und Nystagmus (39). Die Ataxie ist das häufigste cerebelläre Symptom (37). Bei der Rumpfataxie kann ein Patient nicht frei sitzen; ist der Patient auch im Stand ataktisch, schwankt der Rumpf so stark, dass er das Gleichgewicht verliert (37). Der Patient, der an einer Gangataxie leidet, fällt durch einen breitbeinigen Gang und ausfahrenden Bewegungen der unteren Extremität auf (37; 38; 40). Im Romberg-Versuch kann man eine spinale von einer cerebellären Ataxie unterscheiden, da die spinale durch optische Kontrolle weitgehend kompensiert werden kann (37). Im Unterberger-Tretversuch ist nur eine Körperdrehung bis 45° physiologisch, eine darüber hinausgehende seitenkonstante Drehung weist auf eine homolaterale Vestibularis- oder Kleinhirnläsion hin (37). Abgesehen von Heredoataxien, die im Folgenden beschrieben werden, können Vergiftungen, Tumoren, Hirnstammencephalitis, Traumata, vaskuläre Erkrankungen, GBS und kongenitale Malformationen eine Ataxie auslösen (38; 40).

Es gibt verschiedene Heredoataxien, die kurz einzeln beschrieben werden: Bei der spinozellulären Heredoataxie (Friedreich-Krankheit) handelt es sich um eine AR-vererbte Erkrankung (38; 39). Meist kommt es im Schulalter zu einer progressiven Ataxie mit Dysarthrie, zu abgeschwächten/fehlenden MER und Auftreten von

pathologischen Reflexen (Babinski) (38; 39). Die Kinder fallen sehr häufig (37). Die Diagnose wird anhand des klinischen Bildes gestellt, die Therapie ist symptomatisch (39). Wesentlich ist die krankengymnastische Behandlung, um Kontrakturen vorzubeugen (37). Da gleichzeitig häufig eine Kardiomyopathie besteht, kommt es oft schon im 40.-50. Lebensjahr zum Tod der Patienten (38). Bei der Nonne-Pierre-Marie-Krankheit beginnen die Symptome später, der Verlauf ist aber langsamer (39). Bei der Ataxia teleangiectatica (Louis-Bar-Syndrom), einer AR-vererbten Erkrankung, entwickelt sich schon beim Kleinkind eine Stand- und Gangataxie, durch IgA- und IgG-Mangel kommt es zu Infektionen, Teleangiektasien bilden sich in den Konjunktiven, auch an Ohrmuscheln und im Gesicht, später treten extrapyramidalmotorische Symptome und Demenz auf (38; 39; 40). Es gibt für diese Erkrankung keine kausale Therapie (39).

Methodik

Durch die systematische Analyse im Krankenhausinformationssystem Open Medocs wurden am LKH Leoben, Abteilung für Kinder und Jugendliche, mit Hilfe der ICD-Codes für dissoziative Bewegungsstörungen und sonstige dissoziative Störungen die psychogenen Gangstörungen bei Kindern und Jugendlichen im Alter von bis zu 18 Jahre von 2006 bis 2012 erfasst. Es gab auf Grund der ohnehin geringen Fallzahl keine Ausschlusskriterien. Die auf diese Weise erfassten Patienten wurden systematisch analysiert und untereinander, aber vor allem auch mit den Daten der vorhandenen Literatur verglichen. Für die Arbeit wurde ein Ethikvotum der Ethikkommission des LKH Universitätsklinikums Graz mit der Nummer 24-072 ex 11/12 eingeholt. Die für die Arbeit verwendeten Quellen wurden mit Hilfe des Programms Citavi, Version 3 zitiert.

Fallberichte

1. Fallbericht

Grund für die Vorstellung: Das damals 10-jährige Mädchen kam am Abend in die Ambulanz, da sie plötzlich nicht mehr auftreten bzw. gehen konnte.

Status somaticus und neurologicus: Im somatischen Status präsentierte sich das Mädchen unauffällig. Im neurologischen Status fand sich beidseitig ein PSR von 2+, ein BSR von 1+, das Babinski-Zeichen war beidseits unauffällig. Es bestand kein Meningismus und der Lasegue-Test war beidseits negativ. Bei der Prüfung der unteren Extremität betrug die Muskelkraft ab der Kniehöhe nur Kraftgrad 3. Die Sensibilität war unauffällig.

Status psychicus:

- Kognitive Leistungsfähigkeit: unterer Rand der Norm
- Stimmung: leicht depressiv, ängstlich, erhöhte Leistungsangst
- Großer schulischer Ehrgeiz
- Kein Hinweis auf ein schweres Trauma
- Minderwertigkeitsgefühl gegenüber anderen Schülern (auch ethnischer Natur), Geschwisterrivalität

Sonstige Befunde: Diese wurden im Arztbrief leider nicht dokumentiert.

Anamnese: Die Patientin sei in der Woche vor ihrer stationären Aufnahme von einer Mitschülerin mehrmals geschreckt geworden. Damals sei eine stotternde Sprache aufgetreten, die sich rasch wieder gebessert hatte. Einige Tage später fühlte sie sich plötzlich schwach und konnte nach einer Ruhepause nicht mehr auftreten bzw. gehen.

Sozialanamnese: Die Familie ist zwei Jahre vor der Geburt der Patientin von der Türkei nach Österreich gezogen. Der Vater war berufstätig, die Mutter Hausfrau. Sie hatte zwei Geschwister, einen sechsjährigen Bruder und eine sieben Monate alte Schwester. Die Patientin besuchte mit Freude die Volksschule, aber mit der vorher erwähnten Schülerin hatte sie Probleme.

Therapie und Verlauf: Anfangs konnte das Mädchen nur mit Unterstützung gehen. Man ermutigte sie, sich selbstständig zu bewegen, was vor allem durch

Ablenkung möglich war. Sie erhielt Einzelphysiotherapie und nahm auch an Gruppenangeboten der psychosomatischen Station teil. Außerdem besuchte sie die Heilstättenschule und erhielt eine psychologische/psychotherapeutische Betreuung. Während dieses stationären Aufenthalts wurde von Seiten der Station ein Schulwechsel forciert, da die dissoziative Störung vermutlich auf dem Konflikt mit der erwähnten Schülerin beruhte. Immer wenn das Mädchen eine Entlastung bzw. ein Ernstnehmen ihrer Probleme wahrnehmen konnte, besserten sich ihre Symptome. Die Patientin wurde in gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen. Nach dem stationären Aufenthalt wurde mit einer ambulanten Psychotherapie begonnen.

Outcome: Das Mädchen konnte beschwerdefrei entlassen werden, sie wurde bis heute nicht mehr vorstellig.

Zusammenfassende Interpretation: Die Konversionssymptomatik wurde vermutlich durch den lang andauernden Konflikt mit einer bestimmten Schülerin ausgelöst. Nachdem sich der Konflikt anscheinend nicht lösen ließ, war die beste langfristige Möglichkeit, um eine Remission zu erzielen, einen Schulwechsel zu forcieren. Es stellt sich natürlich die Frage, ob es im Rahmen anderer stressreicher Situationen wieder zu einer dissoziativen Bewegungsstörung kommen wird. Für die akute „Behandlung“ war der Schulwechsel aber bestimmt notwendig.

2. Fallbericht

Grund für die Vorstellung: Das 15-jährige Mädchen wurde am Abend auf Grund von Schwindel, einem Engegefühl im Kopf und akutem Schwächegefühl in den Beinen stationär aufgenommen.

Status somaticus und neurologicus: Im somatischen Status präsentierte sich das Mädchen unauffällig. Der PSR war beidseits lebhaft auslösbar, auch der ASR im Normbereich. Im Bereich des M. quadriceps gab sie subjektiv nur wenig Kraft an. Im Bereich der Fußbeuger- und strecker war die Kraft jedoch normal, die Sensibilität war nicht beeinträchtigt. Die vom Mädchen angegebene Schwäche konnte weder im Rahmen der Untersuchung noch durch Videoaufzeichnungen objektiv bestätigt werden.

Status psychicus: Wurde nicht erhoben bzw. nicht dokumentiert.

Sonstige Befunde: Alle erhobenen Blutbefunde und der Harn im Streifentest waren unauffällig. Das EKG war altersentsprechend. Das EEG zeigte keine Auffälligkeiten, das Schädel-MRT stellte sich unauffällig dar.

Anamnese: Seit fünf Tagen litt das Mädchen unter Schwindel, Engegefühl im Kopf und Beinschwäche. Neben dem Schwindel wurde ihr auch Schwarz vor den Augen. Weiters bestand bei der Patientin ein Erschöpfungsgefühl. Die Patientin war zuvor schon zwei Mal mit psychogener Symptomatik stationär. Beim ersten Aufenthalt war sie elf Jahre alt und kam initial mit Verdacht auf GBS an die Abt. für Kinder und Jugendliche. Sie litt damals unter symmetrischen Sensibilitätsstörungen und einer symmetrischer Schwäche der Oberschenkelmuskulatur. Alle durchgeführten Untersuchungen, inklusive Liquor, MRT des Gehirnschädels, der BWS und LWS waren unauffällig. Im weiteren Verlauf besserte sich ihr Zustand und die Patientin konnte nach einer Woche entlassen werden. Eineinhalb Monate später wurde dann jetzt zwölfjährige Patientin erneut aufgenommen. Sie präsentierte sich mit starken Kopfschmerzen, die den Schulbesuch nicht mehr ermöglichten und beidseitigen Knieschmerzen, mehr als 200-300m konnte sie nicht mehr gehen. Auch nach diesem Aufenthalt konnte das Mädchen nach einer Woche nach Hause entlassen werden.

Sozialanamnese: Die Sozialanamnese wurde vom zweiten Aufenthalt vier Jahre zuvor übernommen, da diese nicht aktualisiert wurde bzw. nicht dokumentiert wurde. Die Eltern des Mädchens lebten getrennt, der leibliche Vater im Ausland, mit dem sie kaum Kontakt hatte. Die Mutter hatte einen berufstätigen Lebensgefährten (Briefträger). Das Mädchen hatte außerdem einen 21-jährigen Halbbruder, der nicht zu Hause gelebt hatte. Sie hatte sowohl zu ihrer Mutter als auch zu ihrem Stiefvater eine sehr enge, symbiotische Beziehung. Sie besuchte zu dem Zeitpunkt die zweite Klasse des Gymnasiums, war dort aber nicht sehr glücklich.

Therapie und Verlauf: Während des stationären Aufenthalts fanden regelmäßige Blutdruckkontrollen statt, diese zeigten keine Auffälligkeiten. Die Kniebeschwerden wurden mit Nureflex mehrmals täglich therapiert. Innerhalb kürzester Zeit normalisierte sich das Gangbild wieder vollständig, es fanden wie bei den ersten Aufenthalten regelmäßig Therapiegespräche statt. Die Entlassung erfolgte nach ca. zehn Tagen auf eigenen Wunsch. Im Rahmen der Therapiegespräche hatte

sie sich bereit erklärt, auswärts psychotherapeutische Betreuung in Anspruch zu nehmen.

Outcome: Das Gangbild normalisierte sich innerhalb kürzester Zeit, eine ambulante Wiedervorstellung fand nicht statt.

Zusammenfassende Interpretation: Ein auslösendes Ereignis in Form eines Traumas konnte bei dieser Patientin nicht identifiziert werden. Auffallend war die pathologisch enge Bindung an die Mutter und den Stiefvater des Mädchens. Sie hatte schulische Probleme und ein zusätzlicher Belastungsfaktor war wohl, dass ihre zwei geliebten Katzen weggegeben werden mussten, da sie das Inventar der Wohnung beschädigt hatten. Möglicherweise spielten alle diese Belastungsfaktoren zusammen eine Rolle bei der Entstehung der Konversionsstörung. Um besser mit der Situation umzugehen, hatten die Eltern am Ende des zweiten Aufenthalts einen Hund für das Mädchen gekauft. Um die Ablöseprobleme zu erleichtern, wurde auch eine ambulante Psychotherapie empfohlen. Es wäre wünschenswert, wenn es durch die therapeutischen Gespräche zu einer „Verringerung der Konversionsneigung“ kommen würde, weil sich das Mädchen ja schon drei Mal mit ähnlichen Symptomen präsentiert hatte.

3. Fallbericht

Grund für die Vorstellung: Das 14-jährige Mädchen war auf Grund von Schwindel beim Turnen kollabiert. Der starke Schwindel machte es für sie unmöglich zu gehen, nicht einmal ein Querbett sitzen war möglich.

Status somaticus und neurologicus: Das Mädchen wirkte bei der physikalischen Untersuchung müde, matt und abgeschlagen. Sie gab an, verschwommen zu sehen, das Aufsetzen im Bett war kaum möglich. Der Finger-Nase-Versuch war beidseitig unsicher, links schlechter als rechts. Die grobe Kraft war in allen Extremitäten normal gegeben, nur durch die allgemeine Mattigkeit geringgradig reduziert. Bei der Unterscheidung spitz-stumpf erkannte sie spitz immer, stumpf wurde kaum gefühlt, außerdem fühlte sich das spitze Gefühl am linken Fußrücken unangenehm an, schmerzte fast. Warm und kalt konnte am rechten Oberarm außen nicht unterschieden werden. Auffällig war eine Abducensschwäche beidseits bei beidäugigem Fixieren, bei Abdecken des

äußeren Auges löste sich diese. Die Pupillen waren weit, die Reaktion auf Licht abgeschwächt. Einen Tag nach der Aufnahme konnte das Mädchen die Blase nicht entleeren und spürte auch nicht, dass diese gefüllt war, woraufhin sie abkatheterisiert werden musste (Volumen: 1350ml). Währenddessen machte das Mädchen den Eindruck, als hätte es das Legen des Blasenkatheters nicht gespürt. Die Verdachtsdiagnose nach der Aufnahme lautete GBS, ev. Variante im Sinne eines Miller-Fischer-Syndroms, Differentialdiagnosen waren ZNS-Erkrankungen wie z.B. eine MS oder eine Konversionssymptomatik.

Status psychicus: Wurde nicht erhoben bzw. nicht dokumentiert.

Sonstige Befunde: Alle erhobenen Blutbefunde waren unauffällig, ebenfalls der Liquor cerebrospinalis. Antikörper gegen verschiedene Erreger wie Borrelia burgdorferi, FSME, Varizella zoster und Herpes simplex waren bis auf einen grenzwertigen IgG-Titer gegen FSME unauffällig. Das MRT des Gehirnschädels und der gesamten Wirbelsäule, eine MR-Angiographie der intrakraniellen Gefäße, die augenärztliche Untersuchung, Vestibulometrie, kalorische Prüfung, akustisch und visuell evozierte Potentiale und auch die Azetylcholin-Rezeptor-Antikörper waren unauffällig.

Anamnese: Das Mädchen wurde aufgenommen, weil es beim Turnen kollabierte. Es sei plötzlich Schwindel aufgetreten, vor dem Kollaps drehte sich alles. Am Tag zuvor kam es zu Hause zu einem ersten Schwindelzustand. Zwei Jahre zuvor hatte die Patientin einen Schiunfall, wurde mit einem GCS von sechs intubiert an die Kinderchirurgie gebracht, konnte aber am Tag danach extubiert werden. Im durchgeführten Schädel-CT fand sich kein Hinweis für Verletzungen, Blutungen oder andere Raumforderungen. Das CT der HWS war unauffällig. Der stationäre Aufenthalt danach verlief komplikationslos, ca. 14 Tage nach Entlassung klagte das Mädchen allerdings über diffuse, drückende Kopfschmerzen und Schwindelattacken, die teilweise mit Brechreiz assoziiert waren. Eine erneute MRT-Untersuchung war unauffällig. Um die Schwindelzustände und Kopfschmerzen zu mindern wurde Effortil verordnet, eine Physiotherapie initiiert und Akupunktur empfohlen. Für einige Monate sistierten daraufhin die Schwindelzustände und der Kopfschmerz.

Sozialanamnese: Das Mädchen besuchte die erste Klasse des Realgymnasiums, zuvor die Hauptschule, wo sie auf Grund ihres Fleißes und ihrer guten Leistungen gemobbt wurde. Sie hatte einen 19-jährigen Bruder, zu dem sie einen sehr guten

Kontakt gepflegt hat. Der Kontakt war durch die schlechte Beziehung zu dessen Freundin in letzter Zeit geringer geworden. Die Eltern der Patientin waren berufstätig, die Mutter als Heimhilfe bei der Volkshilfe und der Vater als Monteur.

Therapie und Verlauf: In der ersten stationären Woche kam es zu keiner Besserung des Schwindels. Das Quersitzen war weiterhin unmöglich, auch die Harnblase musste mehrmals abkatheterisiert werden. Die Defäkation war nach Verabreichung von Klysmol unauffällig. Eine Physiotherapie wurde durchgeführt, dabei war die Muskelkraft immer gut, auch die MER immer seitengleich lebhaft auslösbar. Bis zur Entlassung war ein aufrechtes Sitzen möglich. Das Mädchen wurde nach ca. drei Wochen mit Rollstuhl nach Hause entlassen, ambulant wurde eine Physiotherapie fortgesetzt. Sie konnte bei Entlassung schon selbstständig aus dem Rollstuhl aufstehen und auch kurz ohne Anhalten stehen.

Outcome: Zwei Tage nach Entlassung kam die Patientin zur ersten ambulanten Nachuntersuchung. Sie konnte ohne Schwindel aufrecht sitzen und sich selbstständig aufrecht halten. Wenn sie sich festhielt, konnte sie auch vom Rollstuhl aufstehen und einige Schritte gehen. Die Physiotherapie erfolgte einerseits ambulant im LKH Leoben, aber auch in Wiener Neustadt. Die Notwendigkeit einer ambulanten Psychotherapie wurde der Patientin erneut nahegelegt. Eine Woche später erschien sie zur zweiten ambulanten Kontrolle. Der Rollstuhl wurde zu Hause gelassen, sie konnte selbstständig vom Sessel und vom Boden aufstehen und ohne Hilfe gehen. Der Gang war breitbasig und unsicher, sie zeigte wenig Flexion im Bereich der Beine. Der geplante Schulbeginn nach dem stationären Aufenthalt wurde verschoben, da die Patientin einen Tag zuvor wieder unter starkem Schwindel litt. Eine weitere Kontrolle fand danach nicht mehr statt.

Zusammenfassende Interpretation: Während des Aufenthalts fanden viele Gespräche mit der Patientin und ihren Eltern statt. Der behandelnde Arzt vermutete als Ursache eine tiefgreifende Verletzung, ev. im Sinne eines Missbrauchs. Eine entscheidende Rolle dürfte jedoch der Schiunfall gespielt haben, die Symptomatik ähnelte auch der nach dem Unfall. Der Unfall sei von dem Mädchen nicht aufgearbeitet worden, laut Mutter hatte sie jedes Mal abgeblockt, wenn dieser angesprochen wurde. In Bezug auf den Schiunfall gab es auch einige Auffälligkeiten. Die Patientin sei nach dem Unfall noch ins Tal gefahren, habe dort dann einen Krampfanfall erlitten und sei bradypnoeisch

geworden, weswegen die Notwendigkeit einer Intubation bestand. Das Schädel-CT allerdings war zur Gänze unauffällig. Trotzdem bestand eine Amnesie für ca. eine Woche, das Mädchen konnte sich auch nicht mehr daran erinnern, wie sie überhaupt in den Schikurs gefahren sei und auch nach dem Unfall bestand für einige Zeit eine Amnesie. Dieser ausgeprägte Gedächtnisverlust ließ sich mit den organischen Befunden nicht in Einklang bringen.

4.Fallbericht

Grund für die Vorstellung: Das 15-jährige Mädchen erwachte in der Nacht, um auf die Toilette zu gehen. Beim Versuch aufzustehen merkte sie, dass sie ihre Beine nicht mehr spürte und konnte nicht mehr gehen.

Status somaticus et neurologicus: Die Patientin gab beim Status an, ihre Beine nicht zu spüren. Bei der Spitz-Stumpf-Diskriminierung zeigte sie keine Reaktion, auch die Temperaturempfindung war nicht gegeben. Um die Beine irgendwie bewegen zu können, half das Mädchen mit ihren Armen mit. Die Gefühlsstörung betraf die gesamte Zirkumferenz der Beine von der Leiste nach distal, das Gesäß war nicht betroffen. Der PSR war beidseits lebhaft, der ASR seitengleich schwach auslösbar. Das Babinski-Zeichen war negativ, der restliche Status unauffällig.

Status psychicus: Der psychische Status wurde nicht erhoben bzw. nicht dokumentiert.

Sonstige Befunde: Alle abgenommenen Laborparameter waren unauffällig.

Anamnese: Das damals 15-jährige Mädchen gab bei der Vorstellung in der Ambulanz an, ihre Beine nicht zu spüren und sie deshalb auch nicht bewegen zu können. Sie wäre in der Nacht munter geworden, wollte aufstehen, scheiterte aber daran. Eine ähnliche Symptomatik sei schon einmal für einige Stunden aufgetreten, damals befand sich die Patientin in kurzer stationärer Behandlung im LKH Klagenfurt.

Sozialanamnese: Das Mädchen war Bäckerlehrling, ihr Vater LKW-Fahrer, die Mutter arbeitete halbtags als Haushälterin. Sie hatte noch einen 13-jährigen Bruder. Sehr nahe stand sie ihrem Großvater, der ein Jahr vor seinem Tod Suizid begehen wollte, dies wurde in der Familie nie offen ausgesprochen. Große Konflikte bestanden auch mit der Freundin des Onkels, der Onkel sei spielsüchtig.

Das Mädchen hätte außerdem den Suizid ihrer besten Freundin mit einer Kette (unbekannter Hergang) verhindert. Auch zwischen den Eltern gäbe es Konflikte. Zum Zeitpunkt der Aufnahme hatte sie einen Freund (24, Baggerfahrer), der Ex-Freund hätte sie zuvor länger gestalkt. Die Schule war für das Mädchen eine sehr schlimme Erfahrung, die Lehrstelle machte ihr aber viel Spaß.

Therapie und Verlauf: Einen Tag nach dem Beginn der Symptome konnte sie wieder normal gehen, es wurde offen über viele Probleme gesprochen. Eine Psycho/Familientherapie wurde empfohlen.

Outcome: Die Patientin konnte schon einen Tag nach der stationären Aufnahme wieder normal gehen. Da das Mädchen nicht wieder vorstellig wurde, kann man vermutlich davon ausgehen, dass sich das Problem nicht erneut manifestiert hat.

Zusammenfassende Interpretation: Einen großen Anteil an der Entwicklung der Symptome hatte mit Sicherheit der Umstand, dass in der Familie nie offen über den Suizidversuch des für die Patientin sehr wichtigen Großvaters gesprochen wurde. Hinzu kamen weitere psychosoziale Belastungsfaktoren, z.B. Konflikte zwischen den Eltern und die erwähnten Probleme mit ihrem spielsüchtigen Onkel. Die Aufarbeitung dieser unausgesprochenen Probleme war für das Mädchen sicherlich sehr wichtig. Die ambulante Psychotherapie, am besten in Form einer Familientherapie, sollte der Patientin dabei helfen, die Belastungen auch auf lange Sicht aufarbeiten zu können und vor allem auch der Familie eine Hilfestellung bieten, in Zukunft offener über Probleme zu sprechen.

5. Fallbericht

Grund für die Vorstellung: Kurz nach Mitternacht wurde das 15-jährige Mädchen zur stationären Aufnahme gebracht, nachdem beim Ballett-Tanzen eine akute Schwäche beider Beine auftrat, als Folge derer eine Gehunfähigkeit resultierte.

Status somaticus und neurologicus: Im neurologischen Status zeigte sich eine symmetrische Schwäche beider Beine. Der Zehenspitzenstand, Fersengang und Stand auf einem Bein waren unmöglich, die Kraft des M.quadriceps verringert. Die übrige Neurologie stellte sich unauffällig dar. Auch im somatischen Status präsentierte sie sich unauffällig.

Status psychicus: Der psychische Status wurde nicht erhoben bzw. nicht dokumentiert.

Sonstige Befunde: Sowohl die Laborparameter als auch der Liquor cerebrospinalis zeigten keine Pathologien. Die Testung der neurotrophen Erreger verlief negativ, Antikörper gegen verschiedene Viren (z.B. Adenovirus, Coxsackie A und B, Enteroviren) als auch gegen Mykoplasmen und Chlamydien waren negativ. Die Untersuchung des Liquors auf neurotrophe Erreger, eine Stuhluntersuchung auf Viren, das MRT des Gehirnschädels, der BWS und LWS waren unauffällig.

Anamnese: Kurz nach Mitternacht wurde das Mädchen zur stationären Aufnahme gebracht, nachdem es an der Neurologie des LKH Judenburg untersucht wurde. Beim Ballett-Tanzen sei eine akute Schwäche beider Beine aufgetreten, sie konnte daraufhin nicht mehr gehen. Anamnestisch fand vor drei Wochen eine Clindamycin-Therapie zur Behandlung einer Bronchitis statt, zwei Monate zuvor eine Gardasil-Impfung.

Sozialanamnese: Die Sozialanamnese wurde nicht erhoben bzw. im Arztbrief dokumentiert.

Therapie und Verlauf: Die Behandlung erfolgte initial auf der Intensivstation, die primäre Verdachtsdiagnose GBS konnte dort aber nicht bestätigt werden. Innerhalb von eineinhalb Tagen war die Beinschwäche vollkommen verschwunden. Eine ambulante Psychotherapie wurde empfohlen.

Outcome: Die Schwäche der Beine klang schnell ab, die Patientin wurde in gutem Allgemeinzustand entlassen. Es kam danach zu keiner Wiedervorstellung.

Zusammenfassende Interpretation: Bei dem Mädchen konnte keine Ursache für die Kondition gefunden werden bzw. wurden auch ev. stattgefundenen Gespräche diesbezüglich nicht dokumentiert. Auf jeden Fall wurde ihr eine Psychotherapie empfohlen, sie stand diesem Vorschlag auch sehr positiv gegenüber. Dies lässt schon vermuten, dass es ein ursächliches Problem gegeben hat.

6. Fallbericht

Grund für die Vorstellung: Die 10-jährige Patientin wurde in der Nacht zur stationären Aufnahme gebracht, da sie plötzlich nicht mehr gehen konnte.

Status somaticus und neurologicus: Auffallend war nur die Verspannung der Schultermuskulatur, die Motorik und Sensibilität der unteren Extremitäten waren unauffällig.

Status psychicus: Der psychische Status wurde nicht erhoben bzw. nicht dokumentiert.

Sonstige Befunde: Alle abgenommenen Laborbefunde und der Harn im Streifenfest waren unauffällig.

Anamnese: Am Abend zuvor wurde ihr von der Mutter Nureflexsaft gegen Verspannungen in der Nackenmuskulatur verabreicht, einige Stunden später konnte sie plötzlich nicht mehr gehen.

Sozialanamnese: Die Sozialanamnese wurde nicht erhoben bzw. im Arztbrief dokumentiert.

Therapie und Verlauf: Bei der Visite am nächsten Tag präsentierte sich das Mädchen in gutem Allgemeinzustand und wieder beschwerdefrei. Als einziger möglicher Auslöser konnte ein anstehender Englischtest gefunden werden. Sollten erneut gleiche Probleme auftreten wird die Durchführung einer Schädel-MRT empfohlen.

Outcome: Das Mädchen konnte einen Tag nach der stationären Aufnahme ohne residuale Symptomatik in gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen werden.

Zusammenfassende Interpretation: Die akute Gehstörung besserte sich innerhalb weniger Stunden. Ein auslösendes Ereignis konnte nicht gefunden werden, der einzige Stressor, der erhoben werden konnte, war der anstehende Test in der Schule. Auf Grund der schnellen Besserung wurde auf weitere Untersuchungen verzichtet.

7.Fallbericht

Grund für die Vorstellung: Das zwölfjährige Mädchen fühlte sich während eines Schwimmwettbewerbes plötzlich nicht mehr wohl, stieg aus dem Becken und bemerkte eine akute Beinschwäche. Daraufhin kollabierte sie.

Status somaticus und neurologicus: In der Ambulanz zitterte die Patientin am ganzen Körper und konnte bis auf geringe Plantar- und Dorsalbewegungen der Füße und Zehen die Beine nicht mehr bewegen. Der PSR und ASR waren

seitengleich lebhaft auslösbar. Beim Prüfen des Babinski-Zeichens zeigte die Patientin starke Abwehr und beugte die Beine. Die Sensibilität war nicht beeinträchtigt.

Status psychicus: Der psychische Status wurde nicht erhoben bzw. nicht dokumentiert.

Sonstige Befunde: Ein MRT des Gehirns wurde im Rahmen eines stationären Aufenthaltes zwei Jahre zuvor durchgeführt, dieses zeigte damals keine Auffälligkeiten.

Anamnese: Während des Schwimmens fühlte sich das Mädchen nicht mehr wohl, schwamm immer langsamer und stieg schließlich aus dem Becken. Die Beine wurden schwach, die Patientin verspürte Schwindel und Übelkeit und kollabierte. Zwei Jahre zuvor stand das Mädchen wegen einer idiopathischen Facialisparesie in Behandlung, ein Jahr nach diesem Aufenthalt wurde eine Tic-Störung diagnostiziert.

Sozialanamnese: Sie besuchte die Hauptschule, war dort glücklich und außerdem sportlich sehr aktiv. Anfang Mai sei eine Schwimmkollegin an einer Lungenembolie verstorben. Sie hatte einen Bruder (16 Jahre), der gesund war. Der Vater war Zahntechniker und auch sportlich sehr aktiv, wobei er durch den Sport wenig Zeit für das Mädchen hatte. Ein Cousin des Vaters litt an einer bipolaren Störung, dessen Tochter an einer Depression. Die Mutter hatte eine Ausbildung zur Krankenschwester abgeschlossen, war aber im Moment Hausfrau.

Therapie und Verlauf: Der Tremor und die Lähmung beider Beine bildeten sich schnell zurück (Entlassung drei Tage später), eine Psychotherapie wurde empfohlen. Nach zweieinhalb Monaten wurde das Mädchen erneut aufgenommen, als in der Zeitung der Prozess gegen den Lungenfacharzt zu lesen war, der die an der Lungenembolie verstorbene Freundin betreut hatte. An diesem Tag kollabierte sie und war danach erneut unfähig, die Beine zu bewegen. Dieses Mal verspürte sie auch ein Kribbeln im Bereich beider Beine. Alle erhobenen Befunde, die auf Drängen des Arztes des Schwimmvereins durchgeführt wurden, waren unauffällig (Labor, MRT der LWS, EEG, neurotrope Erreger im Serum – das MRT des Schädels wurde schon zwei Jahre zuvor durchgeführt). Die Patientin konnte ihre Beine relativ schnell wieder benutzen, gehen, laufen und auch in den Sportgruppen aktiv mitmachen. Nach ca. 14 Tagen wurde die Patientin wieder

entlassen. Sie beschloss auf eigenen Wunsch ihr ziemlich forderndes Schwimmtraining zu reduzieren. Eine Psychotherapie wurde ihr erneut empfohlen.

Outcome: Nach beiden Aufenthalten stellte sich innerhalb weniger Tage eine Remission ein. Nach dem zweiten stationären Aufenthalt fand keine Kontrolle mehr statt, was hoffen lässt, dass die Patientin danach keine Probleme mehr entwickelt hat.

Zusammenfassende Interpretation: Die Hauptursache für die psychogene Gangstörung war bei dem Mädchen, dass ihre sehr beliebte Schwimmkollegin gestorben ist. Dazu beigetragen hat wohl auch die Tatsache, dass der Vater der Patientin und ihrer Familie durch seine sportlichen Aktivitäten zu wenig Zeit gewidmet hat. Um die Probleme aufzuarbeiten, wurde ihr nach beiden Aufenthalten dringend eine ambulante Psychotherapie angeraten.

8. Fallbericht

Grund für die Vorstellung: Der 16-jährige Junge präsentierte sich mit starkem Hinken nach einem Fahrradsturz.

Status somaticus et neurologicus: Starkes Hinken des rechten Beines, ein Auftreten war nur mit den Zehenspitzen möglich. Das Kniegelenk wurde nicht durchgestreckt, obwohl es äußerlich unauffällig war, die Schmerzen wurden in der Kniekehle angegeben. Am rechten Unterschenkel fand man rechts proximal medial zwei verkrustete Abschürfungen, in dem Bereich fand sich auch eine leichte subkutane Verhärtung. Der Patient wies einen ausgeprägten Wadenkneifschmerz auf, der PSR rechts war fast subklonisch auslösbar.

Status psychicus: Das Labor war unauffällig, im Röntgen gab es keinen Hinweis auf frisch traumatische Veränderungen. Das Gangbild wies auf die psychogene Natur der Erkrankung hin: Das rechte Bein wurde bei Flexionsstellung des Kniegelenks weit nach vorne geschliffen, dann trat er mit den Zehenspitzen auf. Im Sprunggelenk war die Dorsalextension eingeschränkt.

Sonstige Befunde: Die abgenommenen Laborparameter und die Harnuntersuchung waren unauffällig. Vom rechten Knie und Sprunggelenk wurde ein Röntgen angefertigt, das ebenfalls keinen Grund für die Schmerzen zeigen konnte.

Anamnese: Der Patient kam in die Ambulanz, nachdem er mit dem Fahrrad gestürzt sei und sich an der rechten Wade verletzt habe.

Eine Woche zuvor war er schon einen Tag stationär, da er mit dem Roller gestürzt war und sich an derselben Stelle verletzt hatte. Der Jugendliche präsentierte sich zum damaligen Zeitpunkt mit Schmerzen im Bereich der rechten Wade. Gleichzeitig mit ihm wurde damals seine jüngere Schwester mit Asthma bronchiale aufgenommen, seine ältere Schwester war zu diesem Zeitpunkt schon seit einiger Zeit stationär auf der psychosomatischen Station. Damals hatte er, nachdem er stationär aufgenommen wurde, einen Tag später auf eigenen Wunsch wieder das Krankenhaus verlassen.

Sozialanamnese: Die Sozialanamnese wurde nicht erhoben bzw. dokumentiert.

Therapie und Verlauf: An den ersten beiden Behandlungstagen erhielt der Patient einmal täglich Neodolpasse, schon am zweiten Tag war er fast schmerzfrei. Außerdem erhielt er täglich Physiotherapie. 15 Tage danach wurde er nahezu beschwerdefrei entlassen, bei neuerlichem Auftreten der Beschwerden wurden psychologische Gespräche und Betreuung empfohlen.

Outcome: Der Patient war bei Entlassung nahezu beschwerdefrei und wurde nicht erneut vorstellig.

Zusammenfassende Interpretation: Bei dem Jugendlichen konnte keine Ursache für die Konversionsstörung gefunden werden, bei neuerlichem Auftreten wurde aber eine psychologische Betreuung empfohlen. Möglicherweise gab es einen Zusammenhang mit der Tatsache, dass seine beiden Schwestern zum Zeitpunkt des ersten, kurzen Aufenthalts stationär im Krankenhaus waren. Wäre dies allerdings der Grund, stellt sich die Frage, warum er letztendlich auf eigenen Wunsch gleich am nächsten Tag wieder entlassen wurde.

Ergebnisse

Sieben der acht beschriebenen Patienten waren Mädchen, dies entspricht einem Anteil von 87,5%. Alle Kinder waren zwischen 10 und 16 Jahre alt, als die dissoziative Störung in Form der Gangstörung auftrat. Die Symptomatik trat bei allen Kindern spontan auf, zum Teil mit vorhergehendem Trauma, während einer sportlichen Betätigung, mitunter aber auch im Schlaf bzw. nach Ruhepausen. Bei

genau der Hälfte der Fälle konnte ein eindeutiger Auslöser für die akute Problematik identifiziert werden, bei drei Patienten wurde kein auslösendes Ereignis gefunden, bei einem Mädchen wurden die Symptome ev. durch unglückliche Lebensumstände ausgelöst (pathologische Bindung an Mutter und Stiefvater, schlechte Schulnoten). Die stationäre Aufenthaltsdauer (bei mehrmaligen Aufenthalten alle Tage zusammen) reichte insgesamt von einem Tag bis zu 28 Tage. Manche Kinder hatten mehrmalige Aufenthalte, wobei man hier zwischen jenen, die kurze Heimaufenthalte über das Wochenende erhielten und in der Arbeit als nur ein Aufenthalt gezählt werden und den anderen, welche tatsächlich mehrere stationäre Aufenthalte aufwiesen, differenzieren muss. Drei Kinder mussten auf Grund der psychogenen Gangstörung mehr als einmal stationär aufgenommen werden, bei einer Jugendlichen konnte ein früherer Aufenthalt erst retrospektiv als psychogene Erkrankungsepisode identifiziert werden.

Betrachtet man grob die Ursachen für die akute Gehstörung, so war sie bei vier Patienten das Resultat von Schwäche in den Beinen, bei einem Patient waren Schmerzen als Ursache eruierbar, Sensibilitätsstörungen verursachten die Beschwerden bei einem Patienten. Schwindel war für einen weiteren Fall der Gehunfähigkeit verantwortlich, bei einer Patientin veränderten sich die Beschwerden im Laufe der einzelnen Aufenthalte. Bei den ersten zwei Aufenthalten waren eine Sensibilitätsstörung beider Unterschenkel und Schwäche beider Oberschenkel verantwortlich, beim dritten Aufenthalt die Schwäche der alleinige Verursacher. Sechs der betroffenen Patienten waren durch ihre Symptome so stark beeinträchtigt, dass sie gar nicht mehr gehen konnten und eine Patientin konnte sich mit Hilfe fortbewegen. Ein Jugendlicher war im Stande zu gehen, zwar durch die einseitigen Schmerzen in der Qualität stark beeinträchtigt, die Gehgeschwindigkeit dabei aber unverändert.

Eine Scheidung der Eltern lag bei einem Kind vor, vier Kinder lebten in intakten Familien. Von drei Kindern fehlt uns dazu die Information. Sechs Patienten hatten Geschwister (Vier Kinder mit einem Geschwister, eines mit zwei Geschwistern und ein Junge mit zwei Schwestern). Diesbezüglich war bei zwei Patienten keine Information vorhanden.

Die Händigkeit wurde bei unseren Patienten leider nicht erhoben.

Bei fünf der Patienten trat innerhalb des Beobachtungszeitraumes eine vollständige Remission ein, das Gangbild eines Jugendlichen war nahezu unauffällig, ein Mädchen wurde im Rollstuhl entlassen und bei dem Mädchen, das drei Mal stationär war, kam es einmal zur vollständigen Remission (letzter Aufenthalt) und zwei Mal zu deutlichen Besserungen. Die meisten Patienten wurden mit Physiotherapie und psychologischen/psychotherapeutischen Gesprächen betreut und erhielten, je nach Zustand bei Entlassung, zur Nachbehandlung die Empfehlung, eine ambulante Psycho- und/oder Physiotherapie durchzuführen. Keiner der Jugendlichen musste medikamentös behandelt werden. Die Patienten, bei denen sich schon am Tag nach der Aufnahme das Gangbild normalisierte, erhielten keine Physiotherapie, aber zur Entlassung die Empfehlung, bei einem erneuten Auftreten der Symptome eine ambulante Psychotherapie in Anspruch zu nehmen.

Bei einigen Patienten korrelierte die stationäre Aufenthaltsdauer mit der Dauer in Tagen bis zur Remission. Dies gilt nicht für jene Patienten, die mit anhaltenden Symptomen nach Hause entlassen wurden. Zwei unserer Patienten wurden mit residualen Symptomen entlassen, die restlichen in gutem Allgemeinzustand und mit normalisiertem Gangbild.

Fälle	Geschlecht	Alter	Mehrere Aufenthalte	Aufenthalts= Dauer (Tage) insgesamt	„Neurologische Ursache“
1	w	10	nein	28	Schwäche
2	w	11	ja	28	Schwäche+Sensibilitätsstörung
3	w	14	nein	19	Schwindel
4	w	15	nein	5	Sensibilitätsstörung
5	w	15	nein	8	Schwäche
6	w	11	nein	1	Schwäche
7	w	12	ja	20	Schwäche
8	m	16	ja	11	Schmerzen

Tabelle 2: Übersicht über die Fälle unserer Untersuchung

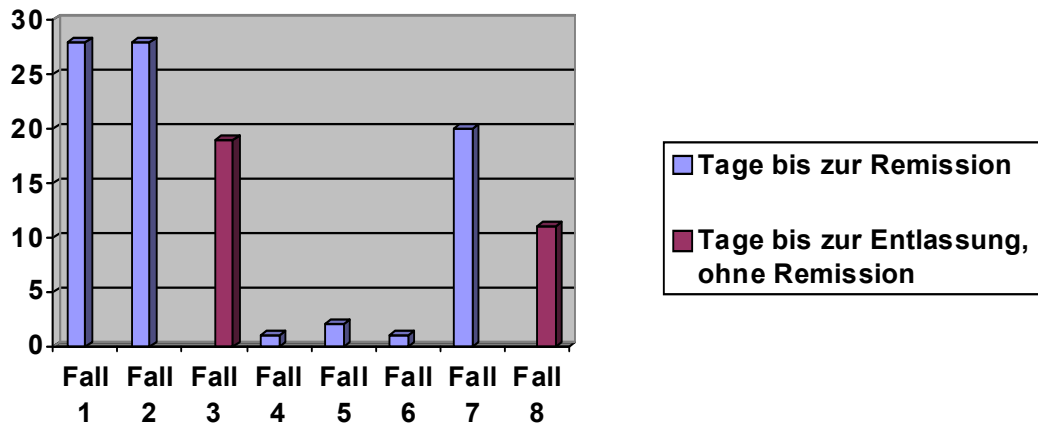


Tabelle 3: Tage bis zur Remission unserer Patienten

Diskussion

Das Auftreten von pseudoneurologischen Ausfällen im Bereich der Willkürmotorik, Sensorik, Sensibilität und Bewusstseinsregulation durch die Präsenz von psychosozialen Stressoren ohne eine zu Grunde liegende organische Erkrankung nennt man Konversion (52; 53; 67). Wichtig für die Diagnose ist zusätzlich, dass die Symptome nicht bewusst vorgetäuscht werden, in diesem Fall spricht man von Simulation (67). Der Mechanismus, wie psychischer Stress in neurologische Symptomatik konvertieren kann, ist auch heute noch unbekannt (47). Es gibt, kodiert durch DSM-IV, vier Subtypen der Konversion (36): motorischer, sensibler, durch Krämpfe gekennzeichnete und gemischter Subtyp (36; 55). Die Begriffe Konversion und dissoziative Störung werden in der ICD-10-Klassifikation synonym verwendet (67). Eingeordnet wurde die Konversion/Dissoziation unter den neurotischen, Belastungs- und somatoformen Störungen (F40-F48) (67). Die dissoziativen Störungen reichen von F44.0 bis F44.9, die psychogenen Bewegungsstörungen, die die Gangstörungen inkludieren, sind durch den Code F44.4 verschlüsselt (67). Differentialdiagnostisch muss man organische Ursachen ausschließen (67). Die Schwierigkeit bei der Diagnostik besteht v.a. darin, dass man eine organische Krankheit übersieht, weil man eine psychogene Ursache vermutet. Diese Angst führt oft zu einer langen diagnostischen Prozedur, die die Patienten über sich ergehen lassen müssen, bevor die psychogene Natur der Erkrankung verifiziert wird. Zur Diagnosestellung werden verwendet:

neurologische Symptomatik, die keinen Hinweis auf eine organische Erkrankung bietet, ein identifizierbarer psychischer Stressor und der Ausschluss von bewusster Simulation der Symptome (30). Insgesamt trifft man die Unterscheidung zwischen Konversion und neurologischer Erkrankung eher auf Grund der neurologischen Inkompatibilität als durch psychologische Diagnostik (30). Hat man den starken Verdacht auf eine psychogene Erkrankung (neurologische Inkompatibilität, eindeutiger Stressor, kein Hinweis auf eine organische Erkrankung), so sollte man auf weiterführende Diagnostik verzichten. Die wichtigsten neurologischen Differentialdiagnosen sind die MS bzw. ADEM, Hirntumoren, GBS, Neuroborreliose, Störungen der neuromuskulären Überleitung, funikuläre Myelose, Chorea, Schlaganfall, Rückenmarkskompression und die Ataxie.

Allgemein: Sowohl von einem diagnostischen als auch von einem therapeutischen Standpunkt aus, stellen die psychogenen Bewegungsstörungen auf Grund der geringen bis fehlenden Evidenz eine große Herausforderung für alle behandelnden Ärzte und Therapeuten dar.

Die Daten, die zum Vergleich mit den unseren verwendet werden können, stammen v.a. aus Studien zu psychogenen Bewegungsstörungen bei Kindern und Jugendlichen und beziehen sich nicht spezifisch auf Patienten mit psychogenen Gangstörungen als Ausdruck der Konversion. Zwar wurden Studien zu psychogenen Gangstörungen durchgeführt, diese inkludierten jedoch nicht explizit Kinder. Der Vergleich der Daten untereinander ist in der Aussagekraft stark eingeschränkt, da die Fallzahlen der deskriptiven Beschreibungen sehr gering sind und diese außerdem in den wenigen, vorhandenen Studien stark unterschiedlich ausfallen. Ich vermute, dass die Literatur dazu spärlich ist, da es sich um ein sehr überschaubares Patientenkollektiv handelt. Weiters fiel beim Lesen der Literatur auf, dass die Diagnosen meist nur in sehr hochspezialisierten Kliniken gestellt werden konnten, die eine Spezialambulanz für Neuropädiatrie aufweisen. Dies lässt vermuten, dass das Krankheitsbild, v.a. wenn es schnell und spontan remittiert, oft gar nicht erkannt wird und als andere Erkrankung missinterpretiert wird. Das Phänomen ist außerdem eher im Zusammenhang mit Erwachsenen bekannt, die Möglichkeit des Auftretens einer Konversionsstörung bei Kindern und Jugendlichen ist vielen vielleicht gar nicht bewusst.

Alter: Die Altersspannweite wird in der Literatur mit 6-15 Jahren angegeben, das Durchschnittsalter mit 10-12 Jahren (1; 7). Nur sehr selten sind Kinder, die unter 10 Jahre alt sind, betroffen, das jüngste in der Literatur beschriebene Kind war 3 Jahre alt (1). Alle Kinder, die ich retrospektiv analysiert habe, waren zwischen 10 und 16 Jahre alt. Im Bezug auf das Alter decken sich daher die Daten der Literatur mit den unseren. Man kann nur darüber spekulieren, warum das Phänomen Konversion am häufigsten bei Patienten in der Pubertät auftritt. Eine mögliche Erklärung ist, dass sie sich gerade in einer Phase der emotionalen Reifung und des Umbruchs befinden. Dies macht sie ev. anfälliger für schlimme Erfahrungen, da sie in dieser Zeit das erste Mal richtig mit Sorgen und Problemen konfrontiert werden und die Erfahrung, wie man ein traumatisches Ereignis bewältigen kann, noch nicht im gleichen Ausmaß wie bei Erwachsenen gegeben ist.

„Neurologische“ Ursache der Gangstörung: Bei vier unserer Kinder war eine Schwäche der Beine als Ursache für die Gangstörung verantwortlich, bei einem Kind Schwäche und Sensibilitätsstörung und bei einem Kind eine reine Sensibilitätsstörung. Schwindel verursachte die Symptome einer Patientin und Schmerzen machten einen normalen Gang für einen Jugendlichen unmöglich.

In einer Studie, die mit 52 Kindern mit Konversion arbeitete, präsentierten sich 36 mit einer reinen Gangstörung (7). Von diesen hatten 16 Gangschwierigkeiten auf Grund von generalisierten Beinschmerzen (7). Der Rest präsentierte sich mit pseudoneurologischen Symptomen – neun Patienten mit einer Monoparese einer unteren Extremität, drei mit Paraplegie, zwei waren hemiplegisch, weitere zwei litten unter massiver Ataxie, zwei mit generalisiertem Tremor. Zwei weitere konnten zwar gehen, aber vornüber gebeugt und schlurfend (7).

Geschlecht: Eine Auffälligkeit, die sich durch alle Studien zieht, ist die weibliche Dominanz (1; 7). In unserem Kollektiv fand sich ein Mädchenanteil von 87,5%, dieser wird in der Literatur unterschiedlich hoch angegeben, in einer Studie z.B. mit 75%, eine andere weist einen Prozentsatz von 80% auf (1; 7). Unsere Kohorte lag damit in diesem Bereich höher. Dies liegt möglicherweise in der geringeren Fallzahl unserer Studie begründet. Die Ursache für die höhere Inzidenz bei Mädchen/Frauen ist unbekannt.

Familienstatus: Sechs Patienten unseres Kollektivs hatten Geschwister, bei zwei Patienten war diesbezüglich keine Information auffindbar. Vier Kinder hatten jeweils ein Geschwister (zwei erstgeboren, drei zweitgeboren) und eines hatte

zwei Geschwister. Bei einem Jugendlichen war auf jeden Fall bekannt, dass er zwei Schwestern hatte, eine vollständige Information war aber auch hier nicht vorhanden. In der Literatur fanden sich unter 52 Kindern acht Einzelkinder und 44 mit Geschwistern (14 erstgeboren, 15 zweitgeboren und 15 drittgeboren/noch später geboren) (7). Die Eltern eines Kindes waren geschieden (Stiefvater vorhanden), nicht geschieden lebten die Eltern von vier Kindern, bei drei Kindern war keine Information vorhanden. Auffällig war sowohl in der Literatur als auch bei unseren Fällen, dass häufiger Kinder und Jugendliche betroffen waren, die Geschwister hatten. Inwiefern dies für die Entstehung einer Konversionsstörung relevant ist, ist unbekannt und in der für die Arbeit recherchierten Literatur auch nicht beschrieben.

Beginn: Die hier dargestellten Fallberichte haben alle plötzlich begonnen und gleich ihr symptomatisches Maximum erreicht. Der Beginn wird auch in der Literatur durchgehend als plötzlich angegeben, der Höhepunkt der Konversionsstörung wird schnell erreicht (1).

Händigkeit: Leider wurde nicht erhoben, ob die Kinder unserer Studie Rechts- oder Linkshänder waren, diese Daten findet man meist in den verschiedenen Untersuchungen. In einer Studie waren 14 von 15 Kindern Rechtshänder (1). Die Erhebung dieser Daten wäre deshalb interessant gewesen, da es eine Theorie der linksseitigen Dominanz gibt, die besagt, dass die Symptome eher links auftreten, weil dies für die Patienten „angenehmer sei“ (47). Diesbezüglich können wir leider keine Aussage treffen.

Auslöser: Eine auslösende Ursache konnte bei unserem Patientenkollektiv in 50% gefunden werden, dies ist mit den Ergebnissen einer Studie mit 53,3% vergleichbar (1). In den Fällen, bei denen kein offensichtlich auslösendes Ereignis gefunden werden konnte, vermutete man, dass die Kinder durch die Symptomatik potentiell komplizierten psychosozialen Situationen entgehen würden (1).

Therapie: Vergleicht man die therapeutischen Ansätze, so fällt auf den ersten Blick auf, dass die Kinder und Jugendlichen unserer Untersuchung „konservativer“ als die Patienten in Studien, die mit Erwachsenen durchgeführt wurden, behandelt wurden. So war bei keinem unserer Patienten der Einsatz von z.B. antidepressiver Medikation erforderlich. Bei Kindern wird in der Literatur der Einsatz einer multidisziplinären Therapie empfohlen. Die wichtigsten Komponenten dabei sind die Psychotherapie, Physiotherapie, neurologische und psychiatrische

Behandlung (1). Bei unseren Patienten, die sich z.B. schon am nächsten Tag wieder in Remission befanden, fand keine Therapie statt, obwohl bis auf einen Fall eine ambulante Psychotherapie angeraten wurde. Bei den anderen Patienten wurde v.a. eine Kombination aus Physio- und Psychotherapie eingesetzt.

Outcome: Die Anzahl der Remissionen war je nach Untersuchung unterschiedlich, die Spannweite reichte in verschiedenen Studien von 47-100% (1; 28; 52). Von den 15 mit psychogenen Bewegungsstörungen diagnostizierten Kindern einer Studie befanden sich nach der Behandlung sieben Kinder (47%) in Remission, der Zustand von weiteren fünf Kindern (33%) hatte sich massiv gebessert, drei (20%) blieben allerdings chronisch krank und schwer behindert (1). Im Vergleich dazu kam es bei unseren acht Patienten bei fünf Patienten (62,5%) zur vollständigen Remission, bei einem Kind (12,5%) trat bei insgesamt drei Aufenthalten zwei Mal eine deutliche Besserung und ein Mal vollständige Remission ein. Ein Kind wurde in stark gebessertem Zustand entlassen (12,5%) und eines (12,5%) wurde im Rollstuhl entlassen. Bei der zweiten ambulanten Kontrolle wenige Wochen später allerdings wurde der Rollstuhl schon nicht mehr benötigt. Im Vergleich zur internationalen Literatur ist das Outcome unserer Patienten relativ gut. Kein Patient blieb chronisch krank bzw. schwer behindert, selbst jene Jugendliche, die im Rollstuhl entlassen wurde, besserte sich im ambulanten Setting sehr rasch. Dies ist v.a. deshalb auch bemerkenswert, da die Therapie der Kinder unserer Studie im internationalen Vergleich eher konservativ verlief, z.B. erhielt keiner der Patienten Psychopharmaka.

Zusammenfassend decken sich unsere eigenen Beobachtungen weitgehend mit jenen der bisher vorliegenden Literatur, die allerdings in relativ geringer Zahl vorliegt. Um weitere Erkenntnisse über das Phänomen Konversion / dissoziative Störung zu gewinnen, sollten weitere Studien bei Kindern und Jugendlichen unter Einschluss eines größeren Patientenkollektivs erfolgen, wobei auf Grund der relativen Seltenheit des Phänomens ein Multicenteransatz zu bevorzugen wäre.

Literaturverzeichnis

1. Schwingenschuh, Petra; Pont-Sunyer, Claustre; Surtees, Robert; Edwards, Mark J.; Bhatia, Kailash P. (2008): Psychogenic movement disorders in children: A report of 15 cases and a review of the literature. In: *Mov Disord.* 23 (13), S. 1882–1888.
2. Ozekmekçi, Sibel; Apaydin, Hulya; Ekinci, Burçak; Yalçinkaya, Cengiz (2003): Psychogenic movement disorders in two children. In: *Mov. Disord.* 18 (11), S. 1395–1397.
3. Baik, Jong Sam; Lang, Anthony E. (2007): Gait abnormalities in psychogenic movement disorders. In: *Mov Disord.* 22 (3), S. 395–399.
4. Ziegler, J. S.; Stauffenberg, M. von; Vlaho, S.; Bohles, H.; Kieslich, M. (2008): Dystonia With Secondary Contractures: A Psychogenic Movement Disorder Mimicking Its Neurological Counterpart. In: *Journal of Child Neurology* 23 (11), S. 1316–1318.
5. Dale, Russell C.; Singh, Harry; Troedson, Christopher; Pillai, Sekhar; Gaikiwari, Shilpa; Kozłowska, Kasia (2010): A prospective study of acute movement disorders in children. In: *Developmental Medicine & Child Neurology* 52 (8), S. 739–748.
6. Ertan, Sibel; Uluduz, Derya; Özekmekçi, Sibel; Kiziltan, Günes; Ertan, Turan; Yalçinkaya, Cengiz; Özkara, Çigdem (2009): Clinical characteristics of 49 patients with psychogenic movement disorders in a tertiary clinic in Turkey. In: *Mov Disord.* 24 (5), S. 759–762.
7. Grattan-Smith, P.; Fairley, M.; Procopis, P. (1988): Clinical features of conversion disorder. In: *Arch. Dis. Child.* 63 (4), S. 408–414.
8. Miyasaki, Janis M.; Sa, Daniel S.; Galvez-Jimenez, Nestor; Lang, Anthony E. (2003): Psychogenic movement disorders. In: *Can J Neurol Sci* 30 Suppl 1, S. S94-100.
9. Factor, S. A.; Podskalny, G. D.; Molho, E. S. (1995): Psychogenic movement disorders: frequency, clinical profile, and characteristics. In: *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 59 (4), S. 406–412.

10. Shill, Holly; Gerber, Paula (2006): Evaluation of clinical diagnostic criteria for psychogenic movement disorders. In: *Mov Disord.* 21 (8), S. 1163–1168.
11. Hayes, M. W.; Graham, S.; Heldorf, P.; Moore, G. de; Morris, J. G. (1999): A video review of the diagnosis of psychogenic gait: appendix and commentary. In: *Mov. Disord.* 14 (6), S. 914–921.
12. Lang, Anthony E.; Voon, Valerie (2011): Psychogenic movement disorders: Past developments, current status, and future directions. In: *Mov. Disord.* 26 (6), S. 1175–1186.
13. Ahmed, M. A. S.; Martinez, Adelaida; Yee, Ayeaye; Cahill, Denise; Besag, Frank M. C. (2008): Psychogenic and organic movement disorders in children. In: *Developmental Medicine & Child Neurology* 50 (4), S. 300–304.
14. Sudarsky, Lewis (2006): Psychogenic Gait Disorders. In: *Semin Neurol* 26 (3), S. 351–356.
15. Alexander, Neil B.; Goldberg, Allon (2005): Gait disorders: search for multiple causes. In: *Cleve Clin J Med* 72 (7), S. 586, 589-90, 592-4 passim.
16. Tezcan, Ertan; Atmaca, Murad; Kuloglu, Murat; Gecici, Omer; Buyukbayram, Ayten; Tutkun, Hamdi: Dissociative disorders in Turkish inpatients with conversion disorder. In: *Compr Psychiatry* 44 (4), S. 324–330.
17. van der Linden, Vanessa; da Paz, José Albino; Casella, Erasmo Barbante; Marques-Dias, Maria Joaquina (2010): Guillain-Barré syndrome in children: clinic, laboratorial and epidemiologic study of 61 patients. In: *Arq Neuropsiquiatr* 68 (1), S. 12–17.
18. Koul, Roshan Lal; Alfutaisi, Amna (2008): Prospective study of children with Guillain-Barre syndrome. In: *Indian J Pediatr* 75 (8), S. 787–790.
19. Agrawal, S.; Peake, D.; Whitehouse, W. P. (2007): Management of children with Guillain-Barré syndrome. In: *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 92 (6), S. 161–168.
20. Vajsar, Jiri; Fehlings, Darcy; Stephens, Derek (2003): Long-term outcome in children with Guillain-Barré syndrome. In: *J. Pediatr.* 142 (3), S. 305–309.

21. Lee, Yun Jin (2011): Acute disseminated encephalomyelitis in children: differential diagnosis from multiple sclerosis on the basis of clinical course. In: *Korean J Pediatr* 54 (6), S. 234.
22. Comabella, Manuel (2011): Risk of multiple sclerosis in children with acute demyelination. In: *The Lancet Neurology* 10 (5), S. 399–400.
23. Tenenbaum, Silvia N. (2010): Therapy of multiple sclerosis in children and adolescents. In: *Clinical Neurology and Neurosurgery* 112 (7), S. 633–640.
24. Goretti, B.; Ghezzi, A.; Portaccio, E.; Lori, S.; Zipoli, V.; Razzolini, L. et al. (2010): Psychosocial issue in children and adolescents with multiple sclerosis. In: *Neurol Sci* 31 (4), S. 467–470.
25. Alper, Gulay; Heyman, Rock; Wang, L. I. (2009): Multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis diagnosed in children after long-term follow-up: comparison of presenting features. In: *Developmental Medicine & Child Neurology* 51 (6), S. 480–486.
26. Thomas, Terrence; Banwell, Brenda (2008): Multiple Sclerosis in Children. In: *Semin Neurol* 28 (1), S. 69–83.
27. Banwell, Brenda; Ghezzi, Angelo; Bar-Or, Amit; Mikaeloff, Yann; Tardieu, Marc (2007): Multiple sclerosis in children: clinical diagnosis, therapeutic strategies, and future directions. In: *Lancet Neurol* 6 (10), S. 887–902.
28. Pehlivantürk, Berna; Unal, Fatih (2002): Conversion disorder in children and adolescents: a 4-year follow-up study. In: *J Psychosom Res* 52 (4), S. 187–191.
29. Kanaan, R. A.; Armstrong, D.; Wessely, S. C. (2011): Neurologists' understanding and management of conversion disorder. In: *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 82 (9), S. 961–966.
30. Nicholson, T. R. J.; Stone, J.; Kanaan, R. A. A. (2011): Conversion disorder: a problematic diagnosis. In: *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 82 (11), S. 1267–1273.
31. Kanaan, R. A.; Carson, A.; Wessely, S. C.; Nicholson, T. R.; Aybek, S.; David, A. S. (2010): What's so special about conversion disorder? A

- problem and a proposal for diagnostic classification. In: *The British Journal of Psychiatry* 196 (6), S. 427–428.
32. Voon, V.; Brezing, C.; Gallea, C.; Ameli, R.; Roelofs, K.; LaFrance, W. C.; Hallett, M. (2010): Emotional stimuli and motor conversion disorder. In: *Brain* 133 (5), S. 1526–1536.
33. Voon, V.; Gallea, C.; Hattori, N.; Bruno, M.; Ekanayake, V.; Hallett, M. (2010): The involuntary nature of conversion disorder. In: *Neurology* 74 (3), S. 223–228.
34. Kanaan, Richard; Armstrong, David; Wessely, Simon (2009): Limits to truth-telling: neurologists' communication in conversion disorder. In: *Patient Educ Couns* 77 (2), S. 296–301.
35. Kanaan, R.; Armstrong, D.; Barnes, P.; Wessely, S. (2009): In the psychiatrist's chair: how neurologists understand conversion disorder. In: *Brain* 132 (10), S. 2889–2896.
36. Allin, Matthew; Streeruwitz, Anna; Curtis, Vivienne (2005): Progress in understanding conversion disorder. In: *Neuropsychiatr Dis Treat* 1 (3), S. 205–209.
37. Masuhr, Karl F.; Neumann, Marianne (2007): Neurologie. 128 Tabellen. 6. Aufl. Stuttgart, New York: Thieme.
38. Lissauer, Tom; Clayden, Graham (2007): Illustrated textbook of paediatrics. 3. Aufl. Edinburgh ;, New York: Mosby/Elsevier.
39. Sitzmann, Friedrich C.; Bartmann, Peter (2007): Pädiatrie. 300 Tabellen. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme.
40. Tasker, Robert C.; McClure, Robert J.; Acerini, Carlo L. (2008): Oxford handbook of paediatrics. Oxford ;, New York: Oxford University Press.
41. Gerber, M. A.; Shapiro, E. D.; Burke, G. S.; Parcels, V. J.; Bell, G. L. (1996): Lyme disease in children in southeastern Connecticut. Pediatric Lyme Disease Study Group. In: *N. Engl. J. Med.* 335 (17), S. 1270–1274.
42. Judge, A. M.Y.; Spielman, Fred (2010): Postoperative conversion disorder in a pediatric patient. In: *Pediatric Anesthesia* 20 (11), S. 1052–1054.

43. Rowe, James B. (2010): Conversion disorder: understanding the pathogenic links between emotion and motor systems in the brain. In: *Brain* 133 (Pt 5), S. 1295–1297.
44. Nakagawa, Chieko; Shiraishi, Yoshito; Sato, Shigehito (2010): A case of conversion disorder showing transient hemiplegia after general anesthesia. In: *J Anesth* 24 (3), S. 496.
45. Kanaan, Richard A. A.; Craig, Tom K. J.; Wessely, Simon C.; David, Anthony S.: Imaging repressed memories in motor conversion disorder. In: *Psychosom Med* 69 (2), S. 202–205.
46. Stonnington, Cynthia M.; Barry, John J.; Fisher, Robert S. (2006): Conversion disorder. In: *Am J Psychiatry* 163 (9), S. 1510–1517.
47. Harvey, Samuel B.; Stanton, Biba R.; David, Anthony S. (2006): Conversion disorder: towards a neurobiological understanding. In: *Neuropsychiatr Dis Treat* 2 (1), S. 13–20.
48. Rotenberg, Brian W.; Makhija, Melania; Papsin, Blake C. (2005): Conversion disorder in a child presenting as sudden sensorineural hearing loss. In: *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 69 (9), S. 1261–1264.
49. Abay, Ercan; Balci, Kemal; Ates, Ibrahim (2005): Acute disseminated encephalomyelitis presenting as conversion disorder. In: *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 17 (2), S. 259–260.
50. Ikeda, Kazuo; Osamura, Naoki; Hashimoto, Noriyuki; Funaki, Kiyohito; Tomita, Katsuro (2005): Conversion disorder: four case reports concerning motor disorder symptoms. In: *J Orthop Sci* 10 (3), S. 324–327.
51. Sar, Vedat; Akyüz, Gamze; Kundakçi, Turgut; Kiziltan, Emre; Dogan, Orhan (2004): Childhood trauma, dissociation, and psychiatric comorbidity in patients with conversion disorder. In: *Am J Psychiatry* 161 (12), S. 2271–2276.
52. Leary, P. M. (2003): Conversion disorder in childhood--diagnosed too late, investigated too much? In: *J R Soc Med* 96 (9), S. 436–438.

53. Roelofs, Karin; Keijsers, Ger P. J.; Hoogduin, Kees A. L.; Näring, Gérard W. B.; Moene, Franny C. (2002): Childhood abuse in patients with conversion disorder. In: *Am J Psychiatry* 159 (11), S. 1908–1913.
54. Glick, T. H.; Workman, T. P.; Gaufer, S. V. (2000): Suspected conversion disorder: foreseeable risks and avoidable errors. In: *Acad Emerg Med* 7 (11), S. 1272–1277.
55. Binzer, M.; Andersen, P. M.; Kullgren, G. (1997): Clinical characteristics of patients with motor disability due to conversion disorder: a prospective control group study. In: *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 63 (1), S. 83–88.
56. Stone, J.; Sharpe, M.; Carson, A.; Lewis, S. C.; Thomas, B.; Goldbeck, R.; Warlow, C. P. (2002): Are functional motor and sensory symptoms really more frequent on the left? A systematic review. In: *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 73 (5), S. 578–581.
57. Stone, J.; Zeman, A.; Sharpe, M. (2002): Functional weakness and sensory disturbance. In: *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 73 (3), S. 241–245.
58. Schmidt, Robert F.; Schaible, Hans-Georg (2006): Neuro-und sinnesphysiologie. Berlin: Springer.
59. Kahle, Werner; Frotscher, Michael (2005): Nervensystem und Sinnesorgane. [noch mehr Klinikbezüge]. 9. Aufl. Stuttgart: Thieme.
60. Trepel, Martin (2008): Neuroanatomie. Struktur und Funktion ; [Online-Zugang + interaktive Extras]. 4. Aufl. München ;, Jena: Elsevier, Urban & Fischer.
61. Pracy, J. P.; Walsh, R. M.; Mephram, G. A.; Bowdler, D. A. (1996): Childhood pseudohypacusis. In: *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 37 (2), S. 143–149.
62. Ioannis, Psarommatidis; Georgios, Kontorinis; Alexandra, Kontrogiannis; Dimitrios, Douniadakis; Michael, Tsakanikos (2009): Pseudohypacusis: the most frequent etiology of sudden hearing loss in children. In: *Eur Arch Otorhinolaryngol* 266 (12), S. 1857–1861.

63. Saravanappa, N.; Mephram, G.A; Bowdler, D.A (2005): Diagnostic tools in pseudohypacusis in children. In: *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 69 (9), S. 1235–1238.
64. Vuilleumier, P.; Chicherio, C.; Assal, F.; Schwartz, S.; Slosman, D.; Landis, T. (2001): Functional neuroanatomical correlates of hysterical sensorimotor loss. In: *Brain* 124 (Pt 6), S. 1077–1090.
65. Beatty, S. (1999): Non-organic visual loss. In: *Postgrad Med J* 75 (882), S. 201–207.
66. Lai, Hui-Chun; Lin, Ken-Kuo; Yang, Meng-Ling; Chen, Henry Shen-Lih: Functional visual disturbance due to hysteria. In: *Chang Gung Med J* 30 (1), S. 87–91.
67. Rothenhäusler, Hans-Bernd; Rothenhäusler-Täschner ...; Täschner, Karl-Ludwig (2007): Kompendium praktische Psychiatrie. Wien [u.a.]: Springer.

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1:

http://thebrain.mcgill.ca/flash/a/a_06/a_06_cr/a_06_cr_mou/a_06_cr_mou.html,

Zugriff am: 16.04.2012.

Abbildung 2: <http://sciblogs.co.nz/misc-ience/tag/homunculus/>, Zugriff am:

23.03.2012.

Abbildung 3: <http://ajp.psychiatryonline.org/article.aspx?articleID=96982>, Zugriff

am: 29.05.2012.

Abbildung 4:

<http://www.primarypsychiatry.com/asp/articleDetail.aspx?articleid=441>, Zugriff am

28.05.2012.

Abbildung 5: <http://lymediseaseguide.org/>, Zugriff am 12.02.2012.

Abbildung 6: <http://www.dizziness-and-balance.com/disorders/central/ms.htm>,

Zugriff am 22.05.2012.

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Miyasaki, Janis M.; Sa, Daniel S.; Galvez-Jimenez, Nestor; Lang, Anthony E. (2003): Psychogenic movement disorders. In: *Can J Neurol Sci* 30 Suppl 1, S. S94-100.

Tabelle 2: Übersicht über die Fälle unserer Untersuchung

Tabelle 3: Tage bis zur Remission unserer Patienten