

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

Progressive spinobulbäre Spastik (primäre Lateralsklerose)

Schützenberger S, Flament H

Hoberstorfer M, König MG

Schmidbauer M, Stiskal M

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2002; 3 (2), 57-58

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



PROGRESSIVE SPINOBULBÄRE SPASTIK (PRIMÄRE LATERALSKLEROSE)

S. Schützenberger¹, H. Flament¹, M. Hoberstorfer¹, G. M. König¹,
M. Stiskal², M. Schmidbauer¹

¹Neurologische Abtlg. und ²Inst. f. Radiologie, Schnittbildzentrum, Krankenhaus Lainz, Wien

FALLBERICHT

FALLBERICHT

Anamnese

Sechzigjähriger Mann. Seit 6 Jahren zunehmende Schwäche der Beine, zunächst asymmetrisch. In der Folge mehrfach Stürze vom Rad, Ungeschicklichkeit der Hände, Räusperzwang und diskrete Schluckstörung.

Die Familienanamnese bezüglich neurologischer Erkrankungen bland.

Neurologischer Status

- Nasale Aussprache mit hyperhypotoner pseudobulbärer Dysarthrie
- Diskrete Dysphagie für Flüssigkeiten
- Masseter-Reflex gesteigert
- Breitbeinig-unsicheres Gangbild mit rechtsbetontem Extremitätenhypertonus, seitengleich gesteigerte Muskeleigenreflexe und positive Pyramidenzeichen (Spontan-Babinski bds.)
- Störung der Feinmotilität der Hände mit Dysdiadochokinese
- Sensibilität in allen Qualitäten unauffällig
- Affektinkontinenz mit imperativem Weinen/Lachen
- Tendenzielle Zunahme der Artikulations- und Schluckstörung nun auch für feste Nahrung
- Beginnende Spitzfußstellung
- Positiver Palmo-Mental-Reflex links und fehlende Bauchhautreflexe

Erhobene Befunde

Labor: Unauffällig, HIV-negativ

MRT: Ganz diskrete periventrikuläre Glianarben an den Vorder- und Hinterhörnern, im Hippokampus und in den Stammganglien, welche als vasculäre Läsionen gedeutet wurden (Abb. 1)

NLG, EMG, VEP: Unauffällig

HMPAO Spect Tc-99m: Minderperfusion links frontobasal und temporal linksbetont

Kortikale Magnetstimulation: Zentrale Latenzen und zentralmotorische Leitzeiten für die unteren Extremitäten linksbetont verlängert

Liquor: Unauffälliges Sediment und Chemie, negative Virologie und Bakteriologie, Fehlen oligoklonaler Banden; unspezifische autochtone IgG-Produktion.

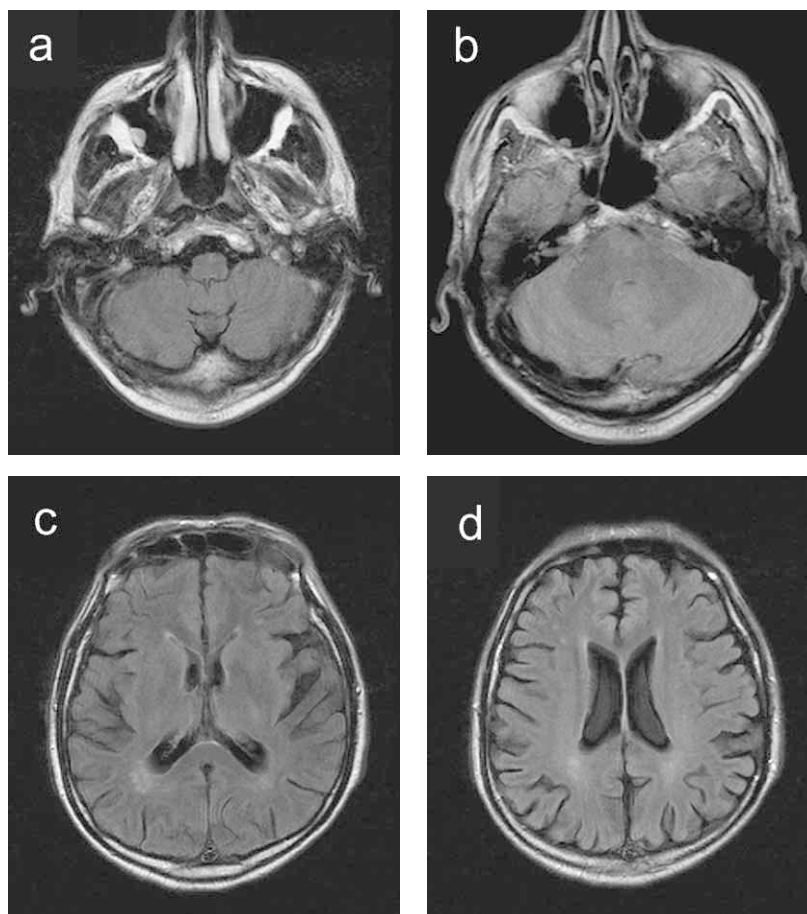
Diagnose

Chronisch-progressive spinobulbäre Spastik

Verlauf

Insgesamte Laufzeit 11 Jahre. Weiterhin kein Hinweis auf Einschluß des 2. Motorneurons, keine Störung der Augenfolgebewegungen. Symptomatische Therapiemaßnahmen wurden eingeleitet, welche eine geringfügige Besserung der Beweglichkeit erbrachten.

Abbildung 1: MRT 1.5T MRT (Symphony, Siemens). TIRM-Bilder (T2-Wichtung mit Absättigung des Liquor) in axialer Ebene. A: Degeneration im Bereich der Medulla oblongata mit beginnender Atrophie. B: Degeneration im Brückenfuß. C: Diskrete bilaterale Marklagerdefekte periventrikulär im Bereich der Hinterhörner. D: Diskrete bilaterale Marklagerdefekte periventrikulär.



CHRONISCH-PROGRESSIVE SPINOBULBÄRE SPASTIK (SBS), AUCH „PRIMÄRE LATERALSKELOSE“ – DEFINITION UND LITERATURDISKUSSION [1–3]

Erkrankungsbeginn meist um das 50. Lebensjahr; betroffen sind beide Geschlechter.

Klinik

Frühsymptome: Spastik im Bein, Feinmotorikstörung der Hand, initial oft asymmetrisch. Im weiteren Verlauf spastische Paraparese, Dysarthrie vom spastischen Typ mit verlangsamtem Sprechduktus, Dysphagie.

Nach Monaten bis Jahren beinbetonte Tetraspastik und wechselnd ausgeprägte Zeichen einer kortikobulbären Degeneration. Störungen der Augenfolgebewegungen und der Mimik. Massive Dysarthrie und Dysphagie.

Imperatives Lachen und Weinen als Zeichen geminderter frontaler Funktion.

Verläufe bis zu 25 Jahren wurden dokumentiert, bevor die Betroffenen an interkurrenten Erkrankungen (Pneumonie) oder Altersleiden (Infarkt) verstarben; auch Suizid wurde beschrieben.

DIAGNOSE, ÄTIOLOGIE UND DIFFERENTIALDIAGNOSE [1–10]

Diagnose

Zur Diagnosestellung führen Klinik, Schädel-MRT mit Marklageratrophie im motorischen und prämotorischen Kortex bei eventueller Hervorhebung der Pyramidenbahnen durch Signalanhebung sowie die kortikale Magnetstimulation mit Verlängerung der zen-

tralen motorischen Latenzzeit. Die endgültige Diagnose wird neuropathologisch gesichert [3]. Beschrieben sind: einfache Degeneration der kortikobulbären und lateralen kortikospinalen Trakte; Ablassungen der absteigenden Fasern im Brückenfuß, im Fasciculus gracilis, cuneatus und im vestibulospinalen Trakt im Markscheidenpräparat; Verlust großer Pyramidenzellen der Rindenschichten V und VI präzentral mit reaktiver Astroglie; fallweise auch Nervenzellverlust und Astroglie in Thalamus und Putamen.

Ätiologie

Die Ätiologie ist unbekannt. Bei manchen Betroffenen besteht eine familiäre Vorbelastung mit anderen neurodegenerativen Erkrankungen. Ein Zusammenhang mit der afrikanischen Erkrankung „Konzo“ [4–6] könnte bestehen, ebenso eine genetische Disposition (bei familiär gehäuftem Auftreten) oder exogene toxische Faktoren [3, 7–9].

Differentialdiagnosen

Motor Neuron Disease – amyotrophe Lateralsklerose: Durch Beteiligung des 2. Motoneurons asymmetrische Paresen, Atrophien und Faszikulationen der Extremitätenmuskeln, Fibrillieren der Zunge. Früheres Versterben als bei SBS, wahrscheinlich daher kein Auftreten von Augenmuskellähmungen, außer bei Langzeitbeatmeten [2, 3, 10].

Chronisch-progrediente Encephalomyelitis disseminata: Im MRT typische Entmarkungsherde im Marklager, pathologischer VEP-Befund mit verlängerter P100-Latenz, oligoklonale Banden im Liquor. Beteiligung aller neurologischen Systeme möglich, dadurch wechselnde motorische, sensible und sensorische Symptomatik; z. B. oft Sehstörungen wegen Retrobulbärneuritis als Frühbefund.

Spastische Spinalparalyse: Erkrankungsalter bei sporadischen und familiären Fällen früher (bei ca. 32 Jahren). Keine pseudobulbäre Sym-

ptomatik durch Hirnstammbeteiligung, keine Hirnnervenbeteiligung.

Konzo: In Zentralafrika epidemisch auftretende, rasch einsetzende, nicht progrediente, irreversible, spastische Spinalparalyse junger Menschen durch akute Schädigung des ersten Motoneurons. Tritt nach längerfristigem täglichem Genuß von Tapiokamehl aus zu kurz eingeweichten Wurzeln der Kassavapflanze auf (bei sonst eiweißarmer Kost). Diese enthalten nichthydrolisierte organische Zyanverbindungen, aus denen im Darm Zyanid freigesetzt wird [4–6].

Literatur:

1. Heene R, Kolander D, Knisatschek H. Chronic progressive spinobulbar spasticity (primary lateral sclerosis). *Fortschr Neurol Psych* 1996; 64: 192–203.
2. Brown WF, Ebers GC, Hudson AJ, Pringle CE, Veitch J. Motor-evoked response in primary lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1992; 15: 626–9.
3. Pringle CE, Hudson AJ, Munoz DG, Kiernan JA, Brown WF, Ebers GC. Primary lateral sclerosis. Clinical features, neuropathology and diagnostic criteria. *Brain* 1992; 115: 495–520.
4. Howlett WP, Brubaker GR, Mlingi N, Rosling H. Konzo, an epidemic upper motor neuron disease studied in Tanzania. *Brain* 1990; 113: 223–35.
5. Tylleskär T, Banea M, Bikangi N, Cooke RD, Poulter NH, Rosling H. Cassava cyanogens and Konzo, an upper motor neuron disease found in Africa. *Lancet* 1992; 339: 440.
6. Tylleskär T, Howlett WP, Rwiza HT, Aquilonius SM, Stalberg E, Linden B, Mandahl A, Larsen HC, Brubaker GR, Rosling H. Konzo: a distinct disease entity with selective upper motor neuron damage. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1993; 56: 638–43.
7. Misra UK, Sharma VP, Singh VP. Clinical aspects of neuroleptism in Unnao/India. *Paraplegia* 1993; 31: 249–54.
8. Misra UK, Sharma VP. Peripheral and central conduction studies in neuroleptism. *J Neurol Neurosurg Psych* 1994; 54: 572–7.
9. Gunnarsson LG. Motor neuron disease and exposure to chemicals-etiological suggestions from a case-control study. *J Neurol Sci* 1994; 124 (Suppl): 62–3.
10. Kiernan JA, Hudson AJ. Frontal lobe atrophy in motor neuron disease. *Brain* 1994; 117: 747–57.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. S. Schützenberger
Neurologische Abteilung
Krankenhaus Lainz der Stadt Wien
1130 Wien, Wolkersbergenstraße 1
E-mail:
manfred.schmidbauer@khl.magwien.gv.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)