

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Epileptischer Anfall - akute
Erblindung: Das posteriore
reversible enzephalopathische
Syndrom: Zwei Fallberichte**

Pirker A, Prayer D, Voller B

Auff E

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2009; 10 (2), 84-86

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!*



Epileptischer Anfall – akute Erblindung: Das posteriore reversible enzephalopathische Syndrom: Zwei Fallberichte

A. Pirker¹, D. Prayer², B. Voller¹, E. Auff¹

Aus den Universitätskliniken für ¹Neurologie und ²Radiologie, Medizinische Universität Wien

Wir berichten über zwei Patientinnen mit einem posterioren reversiblen enzephalopathischen Syndrom (PRES). Ursache, Verlauf, Therapie und Komplikationen werden anhand dieser beiden typischen Fälle vorgestellt und diskutiert.

■ Einleitung

Das posteriore enzephalopathische Syndrom (PRES) wurde erstmals 1997 von Hinchey et al. beschrieben: Gemeinsam mit der klinischen Symptomatik in Form von veränderter Bewusstseinslage, Kopfschmerzen, epileptischen Anfällen und Sehstörungen treten typische Veränderungen in der Bildgebung auf: Radiologisch besteht das klassische Bild aus symmetrischen okzipitalen Hyperintensitäten auf T2/FLAIR-Sequenzen im MRT und Hypodensitäten in der CCT [1]. Atypische Lokalisationen (Hirnstamm, unilaterales Auftreten) können die Diagnose erschweren [2]. Als Ursachen sind rasch einsetzende Hypertonie, Eklampsie, Zytostatika, Immunsuppressiva, Bluttransfusionen und Transplantationen beschrieben [3]. Der Verlauf ist meist benigne, bei Behebung der zugrundeliegenden Ursache (Absetzen des Medikaments, Korrektur des Blutdruckes, Sectio etc.) kommt es nach Tagen bis Wochen zu einer meist kompletten Rückbildung der Symptome, es können aber Residuen (Visusstörungen, Anfallsbereitschaft) bleiben oder Rückfälle auftreten [4]. Schwerwiegende Komplikationen sind Einblutungen in das Hirnparenchym sowie das Auftreten eines Status epilepticus [5]. Als Entstehungsmechanismus wird derzeit einerseits eine gestörte zerebrale Autoregulation bei hypertonen Episoden mit Hyperperfusion, erhöhter Gefäßpermeabilität und vasogenem Ödem diskutiert, alternativ auch ein zytotoxisches Ödem bei Vasospasmus und Ischämie [7, 8].

■ Fallbericht 1

Anamnese

Eine 57-jährige Patientin wurde wegen zunehmender Übelkeit und akut aufgetretener Erblindung in die Notfallaufnahme gebracht. Im Rettungswagen erlitt sie erstmals einen generalisierten tonisch-klonischen Anfall. Anamnestisch war bei der Patientin seit einem Jahr ein Plattenepithelkarzinom der Bronchien im Bereich des linken Hilus bekannt mit St. p. Radiatio und laufender Chemotherapie mit Vinorelbin. Die Applikation des letzten Zyklus war am Tag zuvor erfolgt.

Klinisch-neurologische Untersuchung und erhobene Befunde

Im neurologischen Status war die Patientin bis auf eine beidseitige Amaurose mit erhaltener direkter und indirekter Lichtreaktion unauffällig. Der Blutdruck lag mit 120/80 mmHg im Normbereich. Im Routinelabor fanden sich eine Hyponatri-

ämie und Hypokaliämie. Das EEG ergab einen Herdbefund okzipital mit Hinweisen auf eine erhöhte zerebrale Erregungsbereitschaft in diesem Bereich. Der Liquorbefund war unauffällig. Im MRT zeigten sich bilateral okzipital hyperintense Signalalterationen (Abb. 1a–c). Eine paraneoplastische Retinopathie konnte ausgeschlossen werden (Anti-Recoverin-Ak-negativ).

Therapie und Verlauf

Es erfolgte eine intravenöse Elektrolytsubstitution mit Natrium und Kalium. Unter antikonvulsiver Therapie mit Levetiracetam 2× 1000 mg konnte Anfallsfreiheit erreicht werden. Die Chemotherapie wurde nach Rücksprache mit dem Onkologen pausiert. Im Laufe der folgenden Woche kam es zu einer allmählichen Visusverbesserung, die MRT-Veränderungen hatten sich in der Verlaufskontrolle 10 Tage später bereits weitgehend zurückgebildet. Als Residuum besteht bei der Patientin weiterhin eine beidseitige Visusreduktion auf 0,5.

■ Fallbericht 2

Anamnese

Eine 65-jährige Patientin befand sich wegen eines N. ovarii mit multiplem Lymphknotenbefall zur medianen Laparotomie, Hysterektomie, Omentektomie und Lymphknoten-

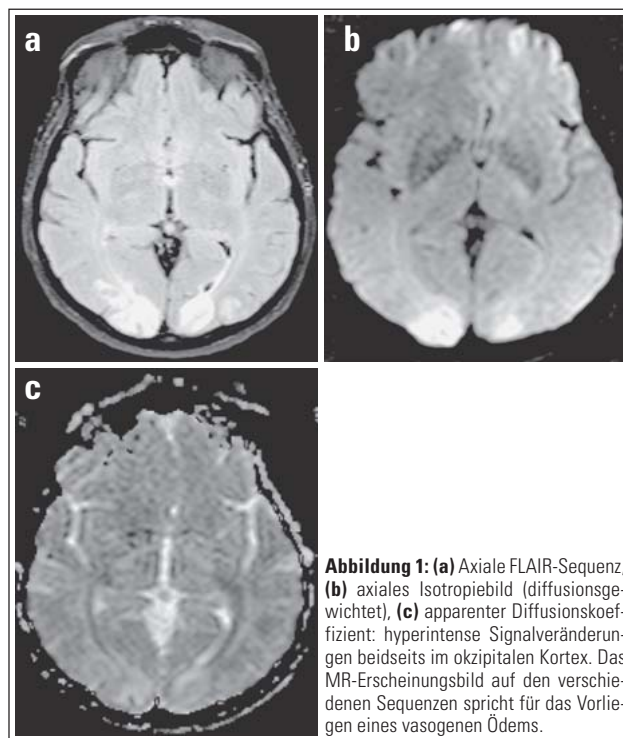


Abbildung 1: (a) Axiale FLAIR-Sequenz, (b) axiales Isotropiebild (diffusionsgewichtet), (c) apparenter Diffusionskoeffizient: hyperintense Signalveränderungen beidseits im okzipitalen Kortex. Das MR-Erscheinungsbild auf den verschiedenen Sequenzen spricht für das Vorliegen eines vasogenen Ödems.

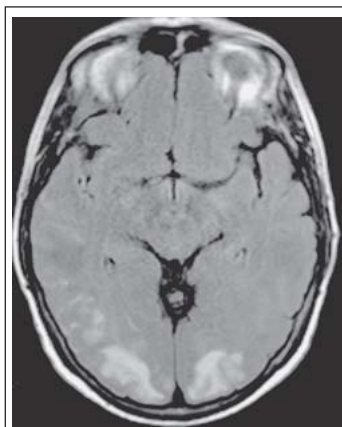


Abbildung 2: Axiale Flair-Sequenz: hyperintense Signalveränderungen beidseits im okzipitalen Kortex, links auch temporal.

resektion in stationärer Behandlung. Unmittelbar postoperativ erlebte die Patientin optische Sensationen, als ob sich das Gesehene nach oben und unten bewege. Sie ignorierte die Symptomatik jedoch. Während der nächsten Tage war das Sehvermögen unauffällig. Am siebten postoperativen Tag entwickelte die Patientin eine Pulmonalembolie, welche eine Vollheparinisierung notwendig machte. Wegen eines Hämoglobinabfalls $< 8 \text{ mg/dl}$ wurden am achten postoperativen Tag zwei Erythrozytenkonserven verabreicht. Wegen zu diesem Zeitpunkt erstmals deutlich hypertensiven Werten um $180/100 \text{ mmHg}$ wurde auch eine Therapie mit einem ACE-Hemmer begonnen. Am neunten postoperativen Tag bemerkte die Patientin erneut eine Visusstörung: Es kam innerhalb weniger Stunden zu einem Visusverlust, lediglich Hell-Dunkel-Unterscheidung war noch möglich.

Klinisch-neurologische Untersuchung und Befunde

Im neurologischen Status war die Patientin wach und orientiert, der Visus war auf schemenhaftes Erkennen reduziert, die Reflexe waren linksakzentuiert. Im CCT zeigte sich bilateral okzipital eine deutliche Hypodensität sowie eine Blutung rechts temporo-okzipital. Die MRT, die unter der Verdachtsdiagnose eines PRES durchgeführt wurde, zeigte entsprechende Veränderungen (Abb. 2). Im EEG fand sich eine erhöhte Erregungsbereitschaft rechts temporal im Bereich der Blutung.

Therapie und Verlauf

Es erfolgte eine konsequente antihypertensive Therapieeinstellung, anfänglich mit Urapidil i.v., in weiterer Folge Umstellung auf eine Vierfachtherapie mit Amlodipin, Valsartan, Nifedipin und Reserpin. Die Vollheparinisierung wurde initial aufgrund der paraneoplastischen Thromboseneigung beibehalten. Obwohl während des gesamten stationären Aufenthalts kein Anfallsgeschehen beobachtet worden war, wurde die Patientin bei deutlicher zerebraler Erregungsbereitschaft im EEG in Anbetracht des erhöhten Anfallsrisikos und der Grundsituation auf Gabapentin $2 \times 300 \text{ mg}$ eingestellt. Ob die optischen Sensationen unmittelbar postoperativ einer epileptischen Aura entsprachen, muss offen bleiben. Es kam innerhalb von zehn Tagen zu einer deutlichen Visus-Verbesserung auf 1,25 beidseits, sechs Monate später hatten sich auch die Veränderungen im MRT bis auf kleine Residuen infolge der Einblutung komplett zurückgebildet. Die Patientin ist bis

heute anfallsfrei. Mit einer zytostatischen Therapie wurde von gynäkologischer Seite nach Nutzen-Risiko-Abwägung begonnen.

Diskussion

Die beiden hier vorgestellten Patientinnen sind typische Fälle eines PRES. Ätiologisch ist (wie bei Patientin 2) eine rasch einsetzende arterielle Hypertonie einer der häufigsten Auslöser, weiters eine Transfusion von Erythrozytenkonserven (Patientin 2), Eklampsie, immunsuppressive oder zytostatische Therapie bei Transplantationen, immunologischen oder neoplastischen Grunderkrankungen (Patientin 1) [3]. Auch im Rahmen von intensivmedizinischen Aufenthalten tritt das PRES gehäuft auf [7]. Ob es sich hierbei um einen direkten zytotoxischen Effekt auf das Endothel oder um einen im Rahmen der Grundsituation immunmedierten Prozess handelt, ist derzeit Gegenstand der Diskussion [8, 9], ebenso das bevorzugte Auftreten im posterioren Stromgebiet. Zugrundeliegend dürfte hier eine verminderte sympathische Innervation dieser Gefäße sein, welche eine geringere Fähigkeit zur Autoregulation und so eine verminderte Toleranz hinsichtlich hypertensiver Episoden vermittelt [10–12].

Ob die gelegentlich beobachteten Elektrolytentgleisungen in der Pathogenese des PRES eine Rolle spielen, ist derzeit noch nicht bekannt [13]. Eine Assoziation mit Hypomagnesiämie wurde in einem Einzelfall allerdings beschrieben [14]. Obwohl der Verlauf meist benigne ist, können verschiedene Komplikationen, wie beispielsweise die Einblutung bei Patientin 2, das weitere Procedere entscheidend beeinflussen. Vor allem PRES, welche unter Antikoagulation oder Vollheparinisierung auftreten, und hier vor allem die Hypertonie-assoziierten, sind oft mit einer Einblutung verbunden [6]. Die Indikation zur Antikoagulation sollte bei PRES deswegen eher streng gestellt werden. Epileptische Anfälle treten häufig auf, komplizierend kann es im Verlauf oder als Erstmanifestation auch zu einem Status epilepticus kommen, welcher eine intensivmedizinische Behandlung erforderlich macht [5, 7]. Die Indikation zur antiepileptischen Prophylaxe kann – wie bei Patientin 2 – in Anbetracht der belastenden Grundsituation bei erhöhter Erregungsbereitschaft im EEG großzügig gestellt werden. Bleibende Visusstörungen kommen vor, die diesbezügliche Prognose kann aber durch konsequente Therapie entscheidend verbessert werden. Differenzialdiagnostisch kommen neben den oben erwähnten ätiologischen Faktoren (Infarkt, paraneoplastische Retinopathie) je nach Grunderkrankung und Lokalisation Enzephalitiden, eine hypertensive Enzephalopathie oder Neoplasien in Frage und je nach Präsentation auch akute Psychosen (optische Auren versus optische Halluzinationen, Patientin 2).

Eine schnelle Diagnosestellung ist wichtig, um nicht notwendige, invasive diagnostische Schritte zu verhindern (Lumbalpunktion, Hirnbiopsie) und rasch ein konsequentes Management zu ermöglichen: Eine sofortige antihypertensive Therapie (angestrebt werden sollten normotensive Werte $< 140 \text{ mmHg}$ systolisch), Elektrolytsubstitution, eventuell eine antikonvulsive Einstellung sowie Überdenken von Antikoagulation und Zytostatika sind für die Prognose essenziell.

Literatur:

1. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, Pessin MS, Lamy C, Mas JL, Caplan LR. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334: 494–500.
2. McKinney AM, Short J, Truitt CL, McKinney ZJ, Kozak Os, SantaCruz KS, Teksam M. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. *Am J Radiol* 2007; 189: 904–12.
3. Lee VH, Wijndicks EF, Manni EM, Rabinstein AA. Clinical spectrum of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Arch Neurol* 2008; 65: 205–10.
4. Sweany JM, Bartynski WS, Boardman JF. "Recurrent" posterior reversible encephalopathy syndrome: report of 3 cases—PRES can strike twice! *J Comput Assist Tomogr* 2007; 31: 148–56.
5. Kozak O. Status epilepticus as initial manifestation of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Neurology* 2007; 69: 894–7.
6. Machinis TG, Fountas KN, Dimopoulos VG, Troup EC. Spontaneous posterior fossa hemorrhage associated with low-molecular weight heparin in an adolescent recently diagnosed with posterior reversible encephalopathy syndrome: case report and review of literature. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 1487–91.
7. Servillo G, Bifulco F, De Robertis E, Piazza O, Striano P, Trotora F, Striano S, Turfano R. Posterior reversible encephalopathy syndrome in intensive care medicine. *Intensive Care Med* 2007; 33: 230–6.
8. Okeda R, Kawamoto T, Tanaka E, Shimizu H. An autopsy case of drug-induced diffuse cerebral axonopathic leukoencephalopathy: the pathogenesis in relation to reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Neuropathology* 2007; 27: 364–70.
9. Doelken M, Lanz S, Rennert J, Alibek S, Richter G, Doerfler A. Differentiation of cytotoxic and vasogenic edema in a patient with reversible posterior leukoencephalopathy syndrome using diffusion weighted MRI. *Diagn Interv Radiol* 2007; 13: 125–8.
10. Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 1043–9.
11. Sheth RD, Riggs JE, Bodenstenier JB, Gutierrez AR, Ketonen LM, Ortiz OA. Parietal occipital edema in hypertensive encephalopathy: a pathogenic mechanism. *Eur Neurol* 1996; 36: 25–8.
12. Edvinsson L, Owman C, Sjöberg N. Autonomic nerves, mast cells, and amine receptors in human brain vessels: Histochemical and pharmacologic study. *Brain Res* 1976; 115: 377–93.
13. Rangi PS, Partridge WJ, Newlands ES, Waldman AD. Posterior reversible encephalopathy syndrome: a possible late interaction between cytotoxic agents and general anaesthesia. *Neuroradiology* 2005; 47: 586–90.
14. Thompson CB, June CH, Sullivan KM, Thomas ED. Association between cyclosporin neurotoxicity and hypomagnesaemia. *Lancet* 1984; 2: 1116–20.

Korrespondenzadresse:

Dr. Agnes Pirker

Universitätsklinik für Neurologie

Medizinische Universität Wien

A-1090 Wien

Währinger Gürtel 18–20

E-Mail: agnes.pirker@meduniwien.ac.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](#)