



Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg
Medizinische Fakultät Mannheim
Dissertations-Kurzfassung

**Klinische, funktionelle und strukturelle Merkmale und
Verlaufsdynamik der Rasmussen Encephalitis - eine
monozentrische Studie an 34 Patienten**

Autor: Mira Bogumila Beckhaus
Institut / Klinik: Epilepsiezentrum Bethel, Bielefeld
Doktorvater: Prof. Dr. B. Pohlmann-Eden

Die Rasmussen-Encephalitis ist eine sehr selten auftretende, progrediente Erkrankung der Hirnhemisphäre, die durch eine schwer behandelbare Epilepsie, fortschreitende schwere neurologische Ausfallserscheinungen und demenziellen Abbau charakterisiert ist. Die vorliegende Arbeit untersucht retrospektiv eine der größten Serien von insgesamt 34 Rasmussen-Encephalitis-Patienten systematisch unter Verwendung von klinischen, neuroradiologischen und neurophysiologischen Daten, die zwischen 1988 und 2006 im Epilepsie-Zentrum Bethel behandelt wurden.

Es wurden pädiatrische Patienten (41,2% männlich, 58,8% weiblich) untersucht. Das Alter beim ersten epileptischen Anfall lag bei 6,2 Jahren. Der Krankheitsverlauf war durch ein Prodromal-, Akut- und Residualstadium charakterisiert, wobei allerdings ein Viertel (26%) der Patienten kein Prodromalstadium aufwies. Das Prodromalstadium (Dauer 1,4 Jahre) begann im Alter von 6 Jahren, das Akutstadium (Dauer 4,7 Jahre) im Alter von 7,2 Jahren und das Residualstadium (Dauer 3,6 Jahre) im Alter von 12,9 Jahren. Die Zeitspanne zwischen Beginn des Prodromal- und des Beginns des Residualstadiums lag im Mittel bei 7 Jahren (1,1 - 23,6 Jahre). Die rechte Hemisphäre war von der Rasmussen-Erkrankung etwas häufiger als die linke Hemisphäre betroffen (58,8% vs. 41,2%). Patienten mit einem zweiphasigem Verlauf (nur Akut- und Residualstadium) unterschieden sich nicht von Patienten mit dreiphasigem Verlauf (Prodromal-, Akut- und Residualstadium) bezüglich Erkrankungsalter, Dauer der Akut- und Residualphase und Outcome. Beim initialen Anfall handelte es sich bei den meisten Patienten um einen einfach-fokalen epileptischen Anfall (82,3%), wobei sich darunter 67,6% ohne und 14,7% mit Bewusstseins Einschränkung befanden. Der Anfallstyp hatte keinen Einfluss auf das Outcome der Patienten. Die Zeitspanne, bis zu der sich eine EPC während einer Rasmussen-Erkrankung entwickelt, betrug in der eigenen Studie im Mittel 2,9 Jahre und schwankte zwischen 19 Tagen bis 17,5 Jahren. Eine EPC wurde primär im Akutstadium (26 von 34 Patienten) und deutlich seltener im Residualstadium (10 von 22 Patienten) registriert. Es wurden fast zwei Drittel der Patienten (61,7%) mit unterschiedlich umfangreichen operativen Eingriffen versorgt (Teil-Lobektomie, Total-Lobektomie, Tobektomie, supptiale Transsektion, Hemisphärotomie), um eine Anfallsfreiheit zu erzielen. Es waren bis zu drei aufeinanderfolgende Eingriffe nötig, um bei insgesamt drei Kindern eine solche Anfallsfreiheit zu erreichen. Eine Verlangsamung der EEG-Aktivität zeigte sich im Prodromalstadium bereits bei 34,6% der Patienten im frontalen und bei 46,2% im temporalen Bereich, seltener jedoch parietal (11,5%) oder occipital (3,8%). Die MRT-Ergebnisse legen den Schluss nahe, dass der Beginn einer fokalen Pathologie zunächst im temporalen bzw. temporozentralen Bereich erkennbar wird und sich dann diese Pathologie kontinuierlich in Nachbarregionen frontal- und parietalwärts ausbreitet. Bedeutsam erscheint auch, dass der Nucl. caudatus bei der Mehrzahl der untersuchten Patienten (7 von 9) betroffen ist.

Leider gelang mangels gleichzeitig erhobener Daten bzw. durchgeführter Untersuchungen keine Gegenüberstellung der EEG- und seriellen MRT-Befunde bei einer ausreichenden Zahl von Patienten mit ihren MRT-Befunden. Es zeigt sich jedoch bei den wenigen beobachtbaren Fällen eine gleichartige Zunahme und Veränderung der Pathologie, die sich im EEG etwas früher darzustellen scheint als im MRT. Die Lokalisation der Pathologie sowohl im MRT als auch im EEG erfasst meistens den frontocentro-temporalen Bereich, wobei nicht selten auch parietal und occipital Auffälligkeiten zu verzeichnen sind.

Für künftige prospektive Untersuchung ist zu empfehlen, bereits frühzeitig im Prodromalstadium der Patienten mit regelmäßigen Liquor-, EEG- und MRT-Untersuchungen zu beginnen sowie ausführliche Dokumentationen dieser Patienten anzufertigen, um die bisher wegen der Seltenheit der Erkrankung limitierten Datenbestände auszuweiten und profundere Erkenntnisse über Ursachen und Verlauf der Erkrankung zu gewinnen.