

## ORIGINALARBEIT

# Akute schlaffe Myelitis bei Kindern im Jahr 2016 – Rückkehr von „Polio“?

Johannes Hübner, Bernd Kruse, Hans-Jürgen Christen, Jürgen Weidenmann, Viktoria Weiner, Jan-Christoph Schöne-Backe, Anna Eichinger, Sabine Diedrich, Wolfgang Müller-Felber

## ZUSAMMENFASSUNG

**Hintergrund:** Obwohl die Poliomyelitis weltweit praktisch ausgerottet ist, treten in den letzten Jahren immer wieder Fälle einer polioartigen Erkrankung auf, die durch asymmetrische schlaffe Lähmungen unterschiedlichen Schweregrades gekennzeichnet sind.

**Methode:** Erfasst wurden Kinder, die 2016 in klinischen Zentren in Bayern und in Niedersachsen betreut wurden. Deutschlandweite Häufigkeiten wurden über freiwillige Meldungen an das Robert Koch-Institut geschätzt. Für das gesamte Jahr 2016 wurden dort 16 Fälle registriert.

**Ergebnisse:** In den beteiligten Zentren wurden im Sommer und Herbst 2016 insgesamt 7 Kinder mit akut aufgetretenen schlaffen Lähmungen betreut. Zwei exemplarische Fälle werden beschrieben, die einen milden und einen schweren Verlauf zusammenfassen. Zur raschen Diagnosefindung ist die Kombination aus klinisch-neurologischer Diagnostik sowie Neurophysiologie, Kernspintomographie und gezielter mikrobiologischer Diagnostik entscheidend. Charakteristisch sind kernspintomographisch nachweisbare Schädigungen des Vorderhorns im Rückenmark oder elektrophysiologisch nachweisbare Läsionen als Zeichen der Motoneuron-Schädigung. Ein Erreger ist aus dem Liquor praktisch nie nachweisbar, aber epidemiologische Zusammenhänge sowie der Nachweis von Viren aus Stuhl oder Atemwegssekreten weisen auf Enteroviren als Verursacher hin.

**Schlussfolgerung:** Die Prognose der Erkrankung ist zu Beginn nicht einzuschätzen und gezielte therapeutische Maßnahmen stehen nicht zur Verfügung.

### ► Zitierweise

Hübner J, Kruse B, Christen HJ, Weidenmann J, Weiner V, Schöne-Backe JC, Eichinger A, Diedrich S, Müller-Felber W: Acute flaccid myelitis in German children in 2016—the return of polio? *Dtsch Arztebl Int* 2017; 114: 551–7. DOI: 10.3238/arztebl.2017.0551

Im Sommer und Herbst 2016 wurde in Deutschland eine Häufung von Erkrankungsfällen beobachtet, bei denen akut eine schlaffe Lähmung aufgetreten war. Diese Fälle waren bezüglich Ausprägung und Anzahl auffällig und besorgniserregend. Vier dieser Fälle traten im August 2016 bei Kindern in Bayern auf, weitere drei wurden in Niedersachsen betreut (Tabelle 1). Beim Nationalen Referenzzentrum für Poliomyelitis und Enteroviren am Robert Koch-Institut (RKI) sind seit Juli 2016 insgesamt 16 pädiatrische Fälle aus sechs Bundesländern untersucht worden (sechs aus Bayern, drei aus Nordrhein-Westfalen, vier aus Niedersachsen und jeweils einer aus Bremen, Rheinland-Pfalz und Baden-Württemberg, [Daten des Nationalen Referenzzentrum für Poliomyelitis und Enteroviren]), (Tabelle 2). Die Rate an Enterovirusnachweisen war in diesem Kollektiv hoch (7 von 16 Patienten), wobei nicht eindeutig zwischen einem Verursacher der Erkrankung und einem kommensalen Bystander unterschieden werden kann. Daten aus der bundesweiten Enterovirus-Surveillance (EVSURV), basierend auf der Erfassung von Patienten mit aseptischer Meningitis und akuten schlaffen Lähmungen (AFP) zeigen im Vergleich zu den Vorjahren insgesamt keine signifikante Steigerung der Anzahl der AFP-Fälle. Allerdings kam es im August 2016 zu einem deutlichen Anstieg der Fälle gegenüber den Vorjahren (Grafik). Dabei ist allerdings zu berücksichtigen, dass für die beim RKI registrierten Fällen zum Teil wenig oder keine klinischen Daten vorliegen und deshalb Lähmungen anderer Genese nicht sicher ausgeschlossen werden können.

Die am RKI bekannt gewordenen Kinder waren zur Hälfte männlich (8/16) und zwischen 1,7 und 10 Jahren alt. Die initialen Symptome waren zumeist Kopfschmerzen, Fieber und Nackensteifigkeit bis hin zu einer Tetraplegie (Fall 2). Die Fälle waren hinsichtlich des Schweregrades und Verlaufs sehr unterschiedlich. Alle diese Kinder wurden unter dem Verdacht einer Enzephalitis lumbalpunktiert, wobei bei keinem Kind ein Erreger im Liquor nachgewiesen werden konnte. Im Folgenden finden sich zwei Kasuistiken, die einerseits einen leichteren Verlauf mit guter Rückbildung der Symptomatik sowie andererseits einen schweren Verlauf mit bisher nur geringem Rückgang der Lähmung illustrieren.

Dr. von Hauner'sche Kinderklinik, Ludwig-Maximilians-Universität München: Prof. Dr. med. Hübner, Anna Eichinger, Prof. Dr. med. Müller-Felber

Neuropädiatrie, Helios-Klinikum Hildesheim: Dr. med. Kruse

Kinder- und Jugendkrankenhaus „Auf der Bult“, Hannover: Prof. Dr. med. Christen, Dr. med. Weidenmann, Dr. med. Weiner, Dr. med. Schöne-Backe

Nationales Referenzzentrum für Poliomyelitis und Enteroviren, Robert Koch-Institut Berlin: Dr. med. Diedrich

Deutsches Zentrum für Infektionsforschung, Standort München: Prof. Dr. med. Hübner

TABELLE 1

7 Kinder bei denen AFP im Sommer 2016 auftrat und die in Bayern und Niedersachsen betreut wurden

Patient	Geburtsjahr	PLZ	Beginn der Symptomatik	Fieber	CRP	neurologische Symptome zu Beginn	neurologische Symptome im Verlauf	Magnetresonanztomographie	Liquorzellen	Liquor PCR	Stuhl auf Enteroviren	Impfungen
1	2001	82xxx	07/2016	zu Beginn bis 39 °C	CRP +	Kopfschmerz, Nackensteifigkeit, Fieber	Harnverhalt, Erbrechen, beimbe-tonte Paraparese	fragliches diskretes leptomeningeales Enhancement entlang des Myelons	++	HSV1/2 & Enteroviren PCR negativ	neg	STIKO + FSME
2	2007	83xxx	07/2016	zu Beginn ja	CRP +	Kopfschmerz, Fieber, Abgeschlagenheit, nach 3 Tagen: proximale Lähmung rechter Arm, Fazialisparese	Tetraplegie mit Beatmungs-pflichtigkeit	hyperintense Veränderungen zervikales Myelon insbesondere Vorderhörner	131/µL	HSV1/2 & Enteroviren PCR negativ	neg	4 x 5-fach, 1 x MMR
3	2012	94xxx	07/2016	zu Beginn bis 38,5 °C	CRP neg	1 Woche Fieber, dann Kopfschmerz, Nackensteifigkeit, Nackenschmerzen, Parese linker Arm	schlafte Parese linker Arm	langstreckige Hyperintensität HWK 1– bis Th1	107/µL	HSV1/2 & Enteroviren PCR negativ	neg	STIKO + FSME
4	2014	84xxx	08/2016	zu Beginn > 39 °C	CRP neg	Fieber, 2 Tage nach Fieber Kopfschiefhaltung, nach einem weiteren Tag schlaffe Parese Arm und Nackenstrecker, Schaulkelatmung	schlafte Parese rechter Oberarm, Parese Nackenstrecker	langstreckige flau inhomogene Hyperintensität HWK 2 – HWK 7	3 Tage nach Beginn: 3/µL	HSV1/2 & Enteroviren PCR negativ	neg	STIKO
5	2015	30xxx	10/2016	initial febriler Infekt der oberen Luftwege	CRP +	febriler Luftwegsinfekt, Absgeschlagenheit, Diarrhö	instabiler Gang, schlaffe Lähmung des linken Arms	parasagittal links T2-Signalarhebung HWK 3/4 bis HWK 6	Status unauffällig, intrathekale IgA-Synthese 24 %	HSV, Picoma negativ	Picornavirus-RNA inklusive Enteroviren positiv	STIKO
6	2014	30xxx	08/2016	subfebriler Infekt der oberen Luftwege	CRP neg	Luftwegsinfekt, dann Schwäche und Schmerzen rechtes Bein	schlafte, rechtsbetonte Paraparese der Beine, Obstipation	längliche T2-Signalarhebung rechts lateral im unteren thorakalen Myelon	5/µL	HSV1/2 & Enteroviren PCR negativ	neg	STIKO
7	2014	30xxx	10/2016	initial febriler Infekt der oberen Luftwege	CRP +	milder Luftwegsinfekt, vorübergehend humpelndes Gangbild mit nachfolgender kurzzeitiger Normalisierung; dann Hüft-Schmerzen links	Parese linkes Bein, Gehunfähigkeit	angedeutet in Höhe BWK 10/11 linksseitig eine punktförmige intramedulläre T2-Signalarhebung links	1/µL	HSV1/2 & Enteroviren PCR negativ	neg	STIKO

AFP, akute schlaffe Lähmung; BWK, Brustwirbelkörper; FSME, Frühsommer-Meningo-Enzephalitis; HSV, Herpes-Simplex-Virus; HWK, Halswirbelkörper; MMR, Masern-Mumps-Röteln; neg, negativ; PCR, Polymerasekettenreaktion; RNA, Ribonukleinsäure; STIKO, Impfungen gemäß der Empfehlung der Ständigen Impfkommission; ++, viel

TABELLE 2

**Zusammenstellung der pädiatrischen Patienten mit schwer verlaufender, akuter schlaffer Lähmung, die 2016 im Robert Koch-Institut untersucht wurden (Patienten aus Tabelle 1 sind mitaufgeführt)**

Fall	Alter (Jahre)	Geschlecht	Wohnort	Klinischer Befund	Beginn Symptomatik	Enterovirus-Nachweis im Stuhl
1	1,8	männlich	Hamburg	proximal betonte Paresen; beatmungspflichtig	März 2016	nnw
2	2,0	weiblich	Ostwürttemberg	Hemiparese rechts, fehlende Kopfkontrolle, Myelitis	Juli 2016	ECHO-Virus 30
3	4,8	männlich	Niederbayern	AFP, Meningitis	Juli 2016	nnw
4	8,6	weiblich	n. v.	AFP (Myelitis transversa)	August 2016	nnw
5	2,7	weiblich	Region Hannover	n v <sup>*2</sup>	August 2016	nnw
6	10,0	männlich	Oberbayern	Polio-like, Tetraplegie	August 2016	nnw
7	3,7	weiblich	Rheinland	AFP (linker Arm), orale antibiotische Behandlung wegen Pneumonie.	August 2016	nnw
8	2,8	männlich	Niederbayern	AFP (Arm), Infekt der oberen Luftwege, Schaukelatmung, fehlende Kopfkontrolle	August 2016	Coxsackie-Virus A2
9	14,3	männlich	Oberbayern	AFP-proximale und distale Muskelschwäche li > re	August 2016	nnw
10	2,3	weiblich	Rhein Hessen	AFP (untere Extremitäten), Bronchopneumonie (10 Tg zuvor)	August 2016	Enterovirus-D68
11	6,3	männlich	Niedersachsen	AFP (untere Extremitäten), respir. Erkrankung, Myelitis	August 2016	nnw
12	2,2	weiblich	Rheinland	AFP, Meningitis	September 2016	Enterovirus -A71
13	1,7	weiblich	Region Hannover	AFP	Oktober 2016	Coxsackie-Virus-A2
14	4,5	weiblich	n. v.	AFP, beatmungspflichtig	n. v.	pos*
15	3,1	männlich	Oberschwaben	zervikale Myelitis, Fazialisparese	n. v.	nnw
16	2,4	männlich	n. v.	AFP, Myelitis	n. v.	pos*

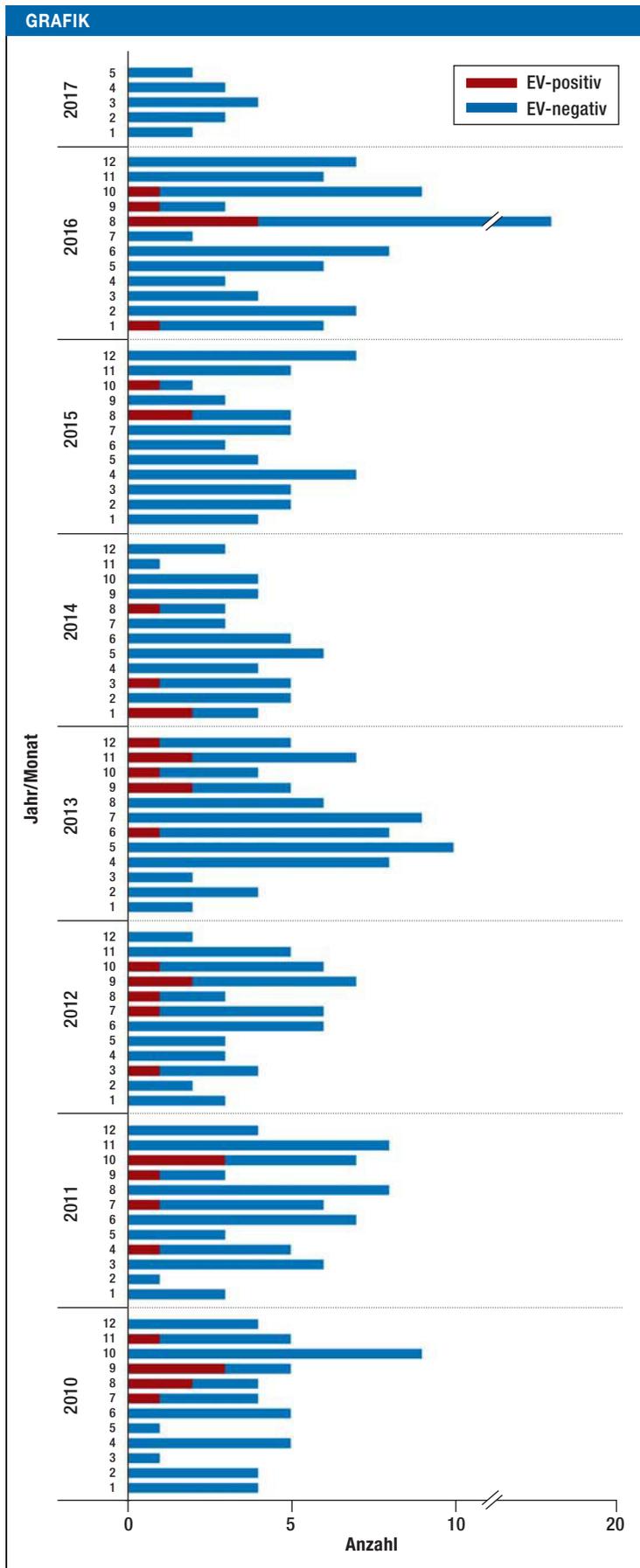
\*ohne Typisierung; AFP, akute schlaffe Myelitis; li, links; n.v., nicht verfügbar; nnw, nicht nachgewiesen; pos, positiv; re, rechts;

**Fall 1:** Die 14-monatige Patientin erkrankte zwei Wochen vor der neurologischen Symptomatik nach bis dahin unauffälliger statomotorischer Entwicklung an einem banalen Luftwegsinfekt mit Rhinitis und Husten mit rascher spontaner Besserung. Sie hatte alle geplanten Impfungen nach Empfehlungen der Ständigen Impfkommission (STIKO) erhalten, eine letzte MMR-Impfung erfolgte eine Woche vor der akuten Symptomatik. Diese begann mit leichtem Fieber und Abgeschlagenheit und im weiteren Verlauf mit einer Otitis. Die Patientin wurde zunehmend teilnahmslos und müde; ab dem vierten Tag konnte sie den linken Arm nicht mehr über die Horizontale heben und entwickelte innerhalb weniger Stunden eine komplette schlaffe Lähmung des linken Armes. Die Finger konnten sie jederzeit bewegen.

Unter dem initialen Verdacht auf eine Osteomyelitis wurde eine antibiotische Therapie mit Clindamycin und Cefuroxim begonnen. Da sich kein Hinweis auf einen entzündlichen Knochenprozess ergab, jedoch eine Borreliose noch nicht ausgeschlossen war, wurde die antibiotische Therapie auf Cefotaxim umgestellt. Diese wurde bis zum Erhalt einer wiederholt negativen Borrelien-Serologie fortgeführt. Laborchemisch zeigten sich im Serum keine erhöhten Entzündungsparameter. In der weiterführenden serologischen Diagnostik zeigten sich Mumps-IgM-Antikör-

per als Hinweis auf die durchgeführte Impfung. Mikrobiologische Untersuchungen des Liquors erbrachten keine wegweisenden Befunde, aber in Rachenabstrich und Stuhlprobe gelang ein Picornavirus-RNA-Nachweis. Im Stuhl konnte Coxsackie-Virus-A2 nachgewiesen werden. Eine Liquoruntersuchung zeigte bei normaler Zellzahl und normalem Proteingehalt eine intrathekale IgA-Synthese mit 24 % (Norm: < 10 %) als einzigen Hinweis auf einen entzündlichen Prozess des Zentralnervensystems bei intakter Schrankenfunktion. In der Magnetresonanztomographie (MRT) stellte sich eine unklare fokale Myelopathie (*Abbildung*) im Halsmark etwa ab Höhe der Deckplatte Halswirbelkörper (HWK) 4 bis 6 dar. Eine Neurographie zeigte keinen Anhalt für eine Schädigung des peripheren Nerven.

Noch während des stationären Aufenthaltes setzte eine zunehmende klinische Besserung etwa sechs Tage nach Beginn der neurologischen Symptomatik ein. Bei einer klinischen Kontrolle sechs Wochen nach Krankheitsbeginn war keine Einschränkung der Spontanmotorik des Armes und der Hand sichtbar; nur gelegentlich fanden sich eine leichte Mitbewegung der Schulter bei Griff nach oben, eine Bevorzugung der rechten Hand (Patientin war vorher Linkshänderin) und eine milde Kräfteinschränkung bei längerer Elevation des linken Armes.



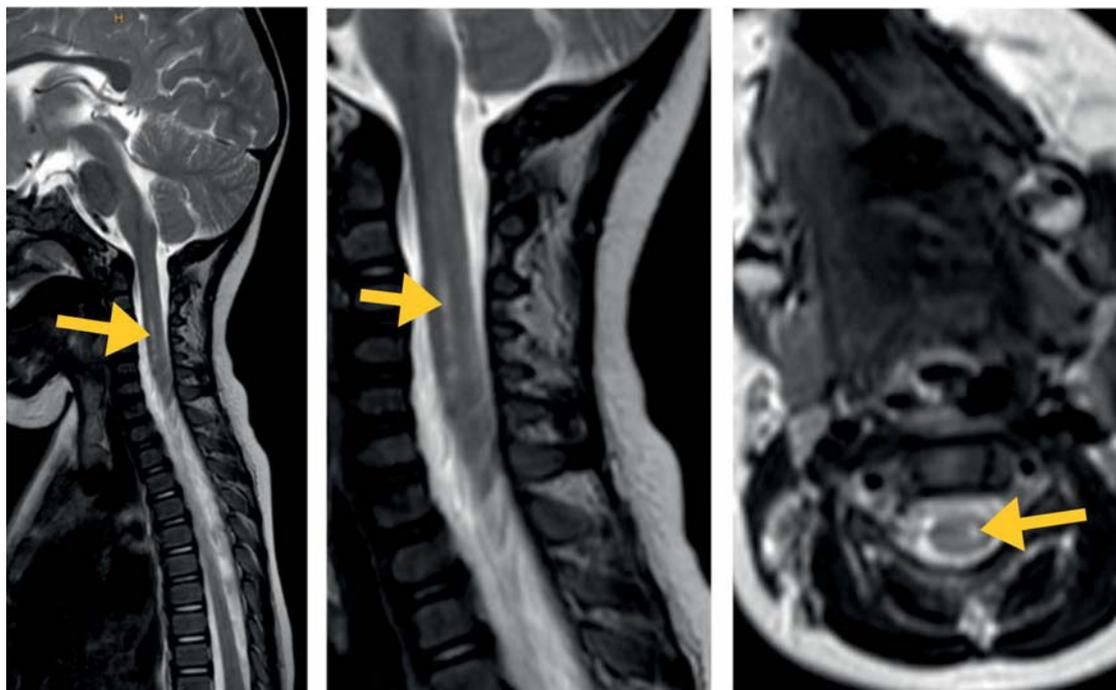
**Grafik:** Zusammenfassung der Fälle mit akuter, schlaffer Lähmung, die im Rahmen der Enterovirus-Surveillance (EVSURV) beim Robert Koch-Institut für die Jahre 2010 bis 2017 registriert wurden. EV, Enterovirus

**Fall 2:** Ein 9-jähriger Junge ohne Vorerkrankungen klagte seit fünf Tagen über Kopfschmerzen und Fieber; drei Tage vor Aufnahme kam es zu einer zunehmenden, proximal betonten Lähmung des rechten Armes sowie zu einer peripheren Fazialisparese rechts. Bei unauffälligem cCT und MRT wurde eine Lumbalpunktion durchgeführt, die 353/3 Zellen/ $\mu$ L mit primär mononukleärem Zellbild zeigte. Die Liquordiagnostik war negativ für Herpes simplex 1 und 2, Humanes Herpesvirus 6, Zytomegalie-Virus, Varizella-Zoster-Virus, Kryptokokken, E. coli, Haemophilus influenzae, Listeria monocytogenes sowie Meningokokken und Pneumokokken. Bei der Untersuchung der neuronalen Antikörper zeigte sich kein Hinweis auf ein autoimmunologisches Geschehen. Auch die Aquaporin-4-Antikörper waren negativ.

Im weiteren Verlauf imponierten nach initialer Antibiotika- und Aciclovir-Therapie eine zunehmende proximale schlaffe Parese jetzt auch des linken Arms, eine beginnende Hypoglossusparese sowie eine Accessoriusparese rechts. Im MRT des Schädels und der Halswirbelsäule zeigten sich ein aufgetriebenes Halsmark und eine diskrete leptomenigeale Anreicherung von Kontrastmittel. Wegen des fehlenden Erregernachweises wurde die antibiotische und antivirale Therapie beendet. Bei zunehmender neurologischer Symptomatik und progredienter respiratorischer Insuffizienz erfolgten die Intubation und maschinelle Beatmung sowie im Verlauf bei Persistenz der Symptomatik eine Tracheotomie. Ein Behandlungsversuch mit intravenösen Immunglobulinen zeigte keinen Effekt. Nach insgesamt 35 Tagen wurde der Junge bei gering gebesserter neurologischer Symptomatik weiterhin beatmet in eine neurologische Rehabilitationseinrichtung verlegt. Zwischenzeitlich ist es zu einer Teilremission mit Besserung der respiratorischen Situation und einer geringen Verbesserung der Arme und Beine gekommen, wobei der Patient weiterhin pflegebedürftig ist.

**Krankheitsbild der akuten, schlaffen Lähmung**

Die weltweite Initiative der Weltgesundheitsorganisation (WHO) und ihrer Partner zur Ausrottung der Poliomyelitis ist auf dem besten Wege zu einer Erfolgsgeschichte: Von den drei Serotypen ist Poliovirus (WPV) Typ 2 seit 1999 nicht mehr aufgetreten und gilt seit 2015 als ausgerottet. Das letzte Auftreten von WPV3 war im November 2012, sodass im Moment nur noch WPV1 zirkuliert. Im Jahr 2016 wurden weltweit insgesamt nur noch 37 Fälle gemeldet: 13 in Afghanistan, 20 in Pakistan und 4 in Nigeria. Somit steht die Welt kurz vor der Ausrottung von Polio – einer Erkrankung, die zu viel Leid und dauerhafter Invalidität geführt hat (1). Bei nicht ausreichender Immunität in der



**Abbildung:** Die Magnetresonanztomographie des Halsmarks zeigt ein relativ scharf begrenztes Myelopathiesignal im Bereich der linksseitigen Vorderhornzellen der grauen Substanz (sagittale T2 Turbo-Spin-Echo-Sequenz [TSE]; Institut für Bildgebende Diagnostik und Interventionelle Radiologie HELIOS-Klinikum Hildesheim).

Bevölkerung können aber auch vom Lebendimpfstoff abgeleitete Viren zirkulieren und Ausbrüche hervorrufen (5 Fälle im Jahr 2016).

Deshalb ist es um so beunruhigender, dass seit dem Jahr 2012 vermehrt schwere Fälle von schlaffen Lähmungen in verschiedenen Ländern beobachtet werden, die vom klinischen Bild der Poliomyelitis sehr ähneln, aber von anderen Erregern hervorgerufen werden, die häufig nicht identifiziert werden können (2). So wurde kürzlich aus den Niederlanden ein Fall mit schlaffer Lähmung berichtet, der im Zusammenhang mit Enterovirus D68 (EV-D68) stand (3). In Schweden beobachtete man im Jahr 2016 eine Serie von schweren Verläufen mit EV-D68, bei denen drei Patienten eine schlaffe Lähmung aufwiesen (4), in Norwegen wurde von zwei Fällen berichtet, die im Jahr 2014 aufgetreten waren (5). In Frankreich wurden 59 Fälle bei Kindern beschrieben, die schwere neurologische Schädigungen aufwiesen (darunter 15 Kinder mit Rhombenzephalitis, 10 Kinder mit Enzephalitis, 4 mit Myelitis und 2 Kinder mit Hirnnerven-Radikulitis). In diesen Fällen wurden Enterovirus A71 (EV-A71) sowie EV-D68 nachgewiesen (6). Das European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC) hat am 8. August 2016 ein Rapid-Risk-Assessment herausgegeben, in dem Fälle aus Dänemark, Frankreich, den Niederlanden, Spanien, Schweden und Großbritannien sowie Irland dokumentiert wurden (2).

Die Erkrankungen wurden anfangs als „polioähnliche Erkrankung“ bezeichnet. Inzwischen hat sich der Begriff „akute schlaffe Lähmung mit anteriorer Myeli-

tis“ (im englischen: „acute flaccid paralysis with anterior myelitis oder acute flaccid myelitis“ [AFM]) durchgesetzt, um das Krankheitsbild von der klassischen Poliomyelitis abzugrenzen. Charakteristisch sind dabei kernspintomographisch nachweisbare Schädigungen des Vorderhorns im Rückenmark (7) oder elektrophysiologisch nachweisbare Läsionen als Zeichen der Motoneuron-Schädigung (8). Im Unterschied zum Guillain-Barré-Syndrom (GBS) finden sich keine Hinweise auf eine Demyelinisierung. Der sensible Nerv ist nicht betroffen. Anders als bei der transversen Myelitis handelt es sich um eine rein motorische Schädigung des 2. Motoneurons ohne Beteiligung des 1. Motoneurons oder sensibler Afferenzen.

Am umfangreichsten aufgearbeitet sind die Fälle aus den Vereinigten Staaten, die vor allem in den Staaten Kalifornien, Colorado und Utah im Zeitraum 2012 bis 2015 aufgetreten sind. Für das Jahr 2016 sind dem Center for Disease Control and Prevention (CDC) 136 Fälle in 37 Staaten der USA gemeldet worden (9). Das CDC hat 120 Fälle aus dem Jahr 2014 analysiert (10). Diese Fälle traten bei Kindern und Jugendlichen unter 21 Jahren auf und wurden in 34 Staaten der USA beobachtet. Der Altersmedian lag bei 7,1 Jahren; 59 % der Patienten waren männlich. Bei 56 % der Patienten traten die Symptome nach Fieber und einer Atemwegsinfektion auf, 25 % hatten nur einen Infekt der Atemwege (ohne Fieber), während 9 % nur von Fieber berichteten. Die neurologischen Symptome traten zwischen 0 und 18 Tagen nach dem Atemwegsinfekt oder dem Fieber auf, wobei der Median bei fünf Tagen lag. Bis auf einen Pa-

tienten wurden alle stationär aufgenommen und bei 20 % war eine künstliche Beatmung notwendig. Die oberen Extremitäten waren bei 34 % betroffen, die unteren bei 23 %. Bei 43 % der Patienten betrafen die Symptome sowohl die oberen als auch die unteren Extremitäten und bei 47 % lag eine eindeutig asymmetrische Beteiligung vor. Hirnnerven waren bei 28 % der Patienten mit betroffen.

Nach Angaben der WHO treten schlaffe Lähmungen bei 1/100 000 Kinder unter 15 Jahren auf. Für Deutschland wären das etwa 120 Fälle pro Jahr, diese Zahl wurde jedoch von 1997–2010, das heißt zu der Zeit, in der in Deutschland die AFP-Surveillance zur Überwachung der Poliofreiheit etabliert war, nie erreicht. Im Rahmen der bundesweiten Enterovirus-Surveillance, die aseptische Meningitis/Enzephalitis und AFP erfasst, werden seit dem Jahr 2010 47–78 Fälle untersucht (Daten des RKI).

In MRT-Untersuchungen der Wirbelsäule zeigte sich bei 87 % eine Beteiligung des Halsmarks, während 80 % eine thorakale und 47 % eine medulläre Beteiligung aufwiesen. Bei 96 % der Patienten war mehr als ein spinale Segment betroffen. Liquoruntersuchungen zeigten eine Pleozytose (Median 44 Zellen/ $\mu\text{L}$ ); 91 % der Patienten hatten Liquorzellzahlen über 5/ $\mu\text{L}$ , die meisten mit einer lymphozytären Prädominanz. Nur bei einem Patienten konnte im Liquor EV-D68 nachgewiesen werden, wobei dieser Befund von den Autoren als fraglich angesehen wurde. Alle anderen Liquoruntersuchungen ergaben keinen Erregernachweis, obwohl die Proben umfangreich durch das CDC zum Teil auch mittels Metagenomsequenzierung untersucht wurden. Demgegenüber fanden sich im Nasopharynxsekret von 20 % der Patienten EV-D68 sowie bei weiteren 20 % andere Entero- und Rhinoviren. Die Nachweisrate war höher, wenn die respiratorischen Proben weniger als eine Woche nach Beginn der Erkrankung abgenommen wurden.

Differenzialdiagnostisch müssen immunologische Erkrankungen wie das Guillain-Barré-Syndrom (GBS) oder die transverse Myelitis, toxische Einflüsse, schwere Elektrolytentgleisungen und vor allem akute traumatische Schäden ausgeschlossen werden.

Bei 87 % der Patienten, für die Informationen vorlagen, waren entweder Immunglobuline (73 %), Kortikosteroide (54 %), Plasmapherese (15 %) und/oder andere Immunsuppressiva (2 %) eingesetzt worden. Nur für einen Teil (47 %) der Patienten lagen Informationen über den Verlauf vor, wobei die Beobachtungszeit zwischen einem und 7,5 Monaten lag. Dabei zeigte sich, dass 14 % der Patienten vollständig pflegebedürftig waren, während 68 % funktionelle Einschränkungen hatten. Nur 18 % waren soweit genesen, dass sie keine Unterstützung benötigten, wobei nur 5 % auch ihre volle Kraft wieder erlangt hatten. Verlaufsbeobachtungen über längere Zeiträume wurde noch nicht berichtet (10).

Die Assoziation von Enterovirusinfektionen mit der akuten schlaffen Lähmung ist bekannt (2, 8, 10). Zu den Enteroviren gehören auch Coxsackie- und Echo-

viren, die sich jeweils wiederum aus einer Vielzahl von Serotypen zusammensetzen (11). Einige Serotypen, zum Beispiel EV-D68 (12) und EV-A71 (13), sind in den letzten Jahren vermehrt aufgetreten und mit schwereren klinischen Verläufen assoziiert worden (14). Nicht-Polio-Enterovirus-Infektionen des zentralen Nervensystems sind seit langem bekannt und eine Vielzahl von Serotypen wurde mit aseptischen Meningitiden/Enzephalitiden assoziiert (15). Auch das West-Nile-Virus, das Japanische Enzephalitis Virus und das Zika-Virus wurden bei AFP-Patienten nachgewiesen.

## Fazit

Polioähnliche Verlaufsformen einer akuten Enzephalitis mit schlaffen Lähmungen bei Kindern sind in den letzten Jahren in vielen europäischen Ländern und den USA beschrieben worden. Epidemiologische Assoziationen weisen auf Enteroviren als Verursacher dieser Erkrankungen hin, wobei die Liquordiagnostik fast in allen Fällen bei der Erregersuche negativ ist. Häufiger gelingt ein Erregernachweis im Stuhl oder in respiratorischen Sekreten, wobei dadurch der pathogenetische Zusammenhang nicht sicher belegt ist. Andere Ursachen (bakterielle, virale Infektionen) sowie ein Guillain-Barré-Syndrom müssen abgegrenzt werden. Bei den differenzialdiagnostischen Überlegungen haben die MRT-Befunde mit den charakteristischen Veränderungen einen hohen Stellenwert.

Für die Wirksamkeit von Kortikosteroiden, Immunglobulinen, Plasmapherese oder antiviralen Medikamenten gibt es aktuell keine ausreichenden Hinweise (16).

Im Rahmen der Überwachung der Poliofreiheit wird in Deutschland die EVSurv durchgeführt, wo entsprechende Verdachtsfälle gemeldet werden können ([www.rki.de/DE/Content/Infekt/NRZ/Polio/Polio\\_node.html](http://www.rki.de/DE/Content/Infekt/NRZ/Polio/Polio_node.html)). Dabei wird allen pädiatrischen und neurologischen Kliniken in Deutschland zur differenzialdiagnostischen Abklärung von viralen Meningitiden/Enzephalitiden sowie akuten schlaffen Paresen eine unentgeltliche Enterovirusdiagnostik aus Stuhl oder Liquor angeboten.

## Interessenkonflikt

Die Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Manuskriptdaten

eingereicht: 18. 1. 2017, revidierte Fassung angenommen: 2. 6. 2017

## LITERATUR

1. Lopalco PL: Wild and vaccine-derived poliovirus circulation, and implications for polio eradication. *Epidemiol Infect* 2017; 145: 413–41.
2. ECDC: Enterovirus detections associated with severe neurological symptoms in children and adults in European countries. ECDC Rapid Risk Assessment 2016; 1–9.
3. Knoester M, Schölvinck EH, Poelman R, et al.: Upsurge of Enterovirus D68, the Netherlands, 2016. *Emerg Infect Dis* 2017; 23: 140–3.
4. Dyrdak R, Grabbe M, Hammas B, et al.: Outbreak of enterovirus D68 of the new B3 lineage in Stockholm, Sweden, August to September 2016. *Euro Surveill* 2016; 21: 30403.

5. Pfeiffer HC, Bragstad K, Skram MK, et al.: Two cases of acute severe flaccid myelitis associated with enterovirus D68 infection in children, Norway, autumn 2014. *Euro Surveill* 2015; 10: 21062.
6. Antona D, Kossorotoff M, Schuffenecker I, et al.: Severe paediatric conditions linked with EV-A71 and EV-D68, France, May to October 2016. *Euro Surveill* 2016; 21: 30402.
7. Maloney JA, Mirsky DM, Messacar K, Dominguez SR, Schreiner T, Stence N V: MRI findings in children with acute flaccid paralysis and cranial nerve dysfunction occurring during the 2014 enterovirus D68 outbreak. *Am J Neuroradiol* 2015; 36: 245–50.
8. Crone M, Tellier R, Wei XC, et al.: Polio-like illness associated with outbreak of upper respiratory tract infection in children. *J Child Neurol* 2016; 31: 409–14.
9. CDC: Acute Flaccid Paralysis. [www.cdc.gov/acute-flaccid-myelitis/afm-surveillance.html](http://www.cdc.gov/acute-flaccid-myelitis/afm-surveillance.html) (last accessed on 8 June 2017).
10. Sejvar JJ, Lopez AS, Cortese MM, et al.: Acute flaccid myelitis in the United States, August–December 2014: Results of nationwide surveillance. *Clin Infect Dis* 2016; 63: 737–45.
11. de Crom SCM, Rossen JWA, van Furth AM, Obihara CC: Enterovirus and parechovirus infection in children: a brief overview. *Eur J Pediatr* 2016; 175: 1023–9.
12. Holm-Hansen CC, Midgley SE, Fischer TK: Global emergence of enterovirus D68: a systematic review. *Lancet Infect Dis* 2016; 16: e64–75.
13. Solomon T, Lewthwaite P, Perera D, Cardoso MJ, McMinn P, Ooi MH: Virology, epidemiology, pathogenesis, and control of enterovirus. *Lancet Infect Dis* 2010; 71: 778–90.
14. Pons-Salort M, Parker EPK, Grassly NC: The epidemiology of non-polio enteroviruses. *Curr Opin Infect Dis* 2015; 28: 479–87.
15. Rudolph H, Schroten H, Tenenbaum T: Enterovirus infections of the central nervous system in children – an update. *Pediatr Infect Dis J* 2016; 35: 567–9.
16. Centers for Disease Control and Prevention: Acute flaccid myelitis interim considerations for clinical management. [www.cdc.gov/acute-flaccid-myelitis/downloads/interim-considerations-afm.pdf](http://www.cdc.gov/acute-flaccid-myelitis/downloads/interim-considerations-afm.pdf) (last accessed on 8 June 2017).

**Anschrift für die Verfasser**  
 Prof. Dr. med. Johannes Hübner  
 Abteilung Pädiatrische Infektiologie  
 Dr. von Haunersche Kinderklinik,  
 Ludwig Maximilians Universität München  
 Lindwurmstraße 4  
 80337 München  
[johannes.huebner@med.uni-muenchen.de](mailto:johannes.huebner@med.uni-muenchen.de)

**Zitierweise**  
 Hübner J, Kruse B, Christen HJ, Weidenmann J, Weiner V, Schöne-Backe JC, Eichinger A, Diedrich S, Müller-Felber W: Acute flaccid myelitis in German children in 2016—the return of polio? *Dtsch Arztebl Int* 2017; 114: 551–7. DOI: 10.3238/arztebl.2017.0551

The English version of this article is available online:  
[www.aerzteblatt-international.de](http://www.aerzteblatt-international.de)

**Berichtigung**

In dem Beitrag „Notfall Angioödem – Eine interdisziplinäre Herausforderung“ von Hahn et al. im Deutschen Ärzteblatt vom 24.7.2017 (Heft 29–30) ist in der Zusammenfassung die Applikationsform von Adrenalin falsch angegeben worden. Dort heißt es, dass bei schweren allergischen Reaktionen oder Anaphylaxien Adrenalin intravenös gewichtsadaptiert appliziert wird. Der korrekte vollständige Satz lautet: „Bei schweren allergischen Reaktionen oder Anaphylaxien wird Adrenalin **intramuskulär** gewichtsadaptiert appliziert (> 10 kg Körpergewicht: 150 µg, > 30 kg: 300 µg).“

MWR

**Berichtigung**

Im klinischen Schnappschuss „Problem mit dem Trenngel im Blutentnahmeröhrchen beim Multiplen Myelom“ in Heft 29–30/2017 auf der Seite 507 wurde versehentlich die Beschriftung der Blutentnahmeröhrchen nicht veröffentlicht. Die Abbildung mit Beschriftung ist hier abgedruckt.

MWR

