

## Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 022/014 Entwicklungsstufe: 1

# Multiple Sklerose im Kindesalter (Kurzfassung)

(ICD-10: G35)

Die Multiple Sklerose ist eine entzündliche demyelinisierende ZNS-Erkrankung ungeklärter Ätiologie. Diskutiert werden genetische, infektiöse und autoimmunologische Mechanismen der Krankheitsentstehung. Die MS manifestiert sich zumeist im 3.-4. Lebensjahrzehnt, jedoch beginnt die Erkrankung in ca. 3% aller Fälle bereits vor dem 17. Lebensjahr, selten sogar schon im Kleinkindesalter. Grundsätzlich handelt es sich bei der Multiplen Sklerose des Kindes und des Erwachsenen um die gleiche Erkrankung, allerdings ist noch unklar, inwieweit Symptomatik, Verlauf und therapeutische Beeinflussbarkeit altersabhängige Besonderheiten aufweisen.

Der Beginn der Erkrankung ist im Kindesalter in etwa der Hälfte der Fälle monosymptomatisch. Häufige Initialsymptome sind visuelle Störungen und Sensibilitätsstörungen. Ataxie, Paresen und uncharakteristische Beschwerden wie Schwindel, Konzentrationsschwäche und Müdigkeit sind weitere mögliche Erstmanifestationen.

Es gibt verschiedene Verlaufsformen der MS. Am häufigsten ist ein schubförmiger Krankheitsverlauf mit intermittierenden symptomfreien Intervallen. Schubförmig entwickeln sich fokale neurologische Defizite, die sich rasch manifestieren, über Tage bis Wochen (seltener Monate) persistieren und sich in der anschließenden Remissionsphase partiell oder komplett zurückbilden. Im Kindesalter sehr selten und prognostisch ungünstiger ist die primär chronische Verlaufsform, bei der es zu einer fortschreitenden Symptomatik ohne Remissionen kommt. Schließlich kann auch ein zunächst schubförmiger Verlauf in eine sekundär chronische Erkrankung übergehen.

## Diagnostik

- a. *Blutuntersuchungen*: Immunglobuline, Auto-Antikörpertiter (insb. ANA, anti-dsDNA), Infektionsserologie (wichtig: Borrelien, neurotrope Viren), bei klinischen Verdachtsmomenten Stoffwechselscreening (lysosomale Enzyme, VLCFA, Phytansäure, vakuolisierte Lymphozyten), zum Ausschluss eines infektiösen Krankheitsgeschehens (neurotrope virale Infektionen, Neuroborreliose) und zum Ausschluss neurometabolischer Störungen (Mitochondriopathien, Organoacidopathien, Harnstoffzyklusdefekte) sowie von Leukodystrophien (Adrenoleukodystrophie, metachromatische Leukodystrophie).
- b. *Liquoruntersuchungen*: Zellzahl, Eiweiß mit Albumin und IgG, oligoklonale Banden, Zucker, Laktat, spezifische Antikörper-Synthese, zum Nachweis einer intrathekalen IgG-Synthese sowie einer Schrankenstörung, Ausschluß von Infektionen und Stoffwechselerkrankungen. Meist findet sich eine geringgradige Erhöhung der Zellzahl (< 25 Lymphozyten/mm<sup>3</sup>), ein normales oder leicht erhöhtes Liquoreiweiß (< 80 mg%) und in etwa 2/3 der Fälle zeigen sich oligoklonale Banden.
- c. *Urindiagnostik*: Stoffwechselscreening (metachromatische Substanzen, organische Säuren) zum Ausschluß einer Stoffwechselerkrankung.
- d. *MRT kranial und spinal* (mit und ohne Gadolinium DTPA) zum Nachweis von Demyelinisierungsherden, Ausschluß einer Raumforderung und anderer demyelinisierender Erkrankungen. Das MRT ist 10x sensitiver als CT-Untersuchungen; die Methodik befindet sich in ständiger Weiterentwicklung, die höchste Sensitivität haben zur Zeit T2- und Protonendichtegewichtete Sequenzen. Die Läsionen sind häufig periventriculär lokalisiert, relativ MS-charakteristisch

- ist auch ein Befall des Corpus callosum. Mit Hilfe von Gadolinium lassen sich in einigen Fällen frische (anreichernde) von älteren (nicht-anreichernden) Herden unterscheiden.
- Augenuntersuchung* (Visus- und Augenmotilitätsprüfung, Perimetrie, Fundoskopie, Farbsehtest) *zum Nachweis* einer Neuritis nervi optici, von Augenmuskellähmungen und von Farbsehstörungen.
  - Evozierte Potentiale* (VEP, AEP, SSEP (N. medianus und N. tibialis), MEP), *zum Nachweis* auch klinisch inapparenter Leitungsverzögerungen durch demyelinisierende Herde im Bereich der Sehbahn (VEP), der lemniskalen Afferenz (SSEP), der Hörbahn (AEP) und des Tractus corticospinalis (MEP); wichtig auch zur genauen primären Bestandsaufnahme aller Läsionen.
  - EEG*, *zum Nachweis* von Allgemeinveränderungen und Verlangsamungsherden sowie von epilepsietypischen Potentialen
  - Abdomensonographie*, *zum Nachweis* einer Blasenentleerungsstörung

Einen einzelnen klinischen oder technischen, die Diagnose MS beweisenden Befund gibt es nicht. Üblicherweise wird die Diagnose nach Ausschluss anderer neurologischer Erkrankungen anhand eines Kriterienkataloges gestellt. Dabei sind in den letzten Jahren die lange Zeit üblichen Poser-Kriterien durch die *McDonald-Kriterien* ersetzt worden, welche die MRT-Befunde differenzierter einbeziehen.

#### Aktuelle Diagnosekriterien der MS nach McDonald und Leitlinie MS der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

Klinische Präsentation (Schübe)	Objektivierbare Klinische Läsion	Weitere Erforderliche Kriterien
2 oder mehr	2 oder mehr	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Keine; klinische Evidenz ausreichend (zusätzliche Evidenz wünschenswert und muss dann mit MS vereinbar sein)</li> </ul>
2 oder mehr	1	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ räumliche Dissemination im MRI<sup>a</sup></li> <li>○ oder positiver Liquorbefund<sup>b</sup> und 2 oder mehr MS typische Läsionen im MRI</li> <li>○ oder weiterer klinischer Schub</li> </ul>
1	2 oder mehr	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ zeitliche Dissemination im MRI<sup>c</sup></li> <li>○ oder zweiter klinischer Schub</li> </ul>
1 (monosymptomatische Präsentation)	1	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ räumliche Dissemination im MRI<sup>a</sup> oder 2 oder mehr MS typische Läsionen im MRI mit positivem Liquorbefund<sup>b</sup> UND</li> <li>○ zeitliche Dissemination im MRI<sup>a</sup> oder zweiter klinischer Schub</li> </ul>
0 (primär progredienter Verlauf)	1	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ positiver Liquorbefund<sup>b</sup> UND</li> <li>○ räumliche Dissemination im MRI <math>\geq 9</math> T2-Läsionen im Gehirn oder <math>&gt; 2</math> Läsionen im RM oder 4-8 cerebrale + 1 RM-Läsionen oder positive VEPs<sup>d</sup> + 4-8 cerebrale MRT Läsionen oder positive VEPs<sup>d</sup> + 4 cerebr. MRT Läsionen + 1 RM-Läsion UND</li> <li>zeitliche Dissemination im MRI<sup>c</sup> kontinuierliche Progression für 1 Jahr</li> </ul>

<sup>a</sup> Demonstration einer räumlichen Dissemination muss die entsprechenden Kriterien nach Barkhof (1997) und Tintoré (2000) erfüllen (Lit. siehe Langfassung).

<sup>b</sup> Ein positiver Liquorbefund liegt beim Nachweis oligoklonaler Banden bzw. eines erhöhten Liquor-IgG-Index vor.

<sup>c</sup> MRI Kriterien für eine zeitliche Dissemination: Kontrastmittel aufnehmende Läsion  $> 3$  Monate nach klinischem Schub an anderer Lokalisation als vorangegangener Schub oder neue Kontrastmittel

aufnehmende oder T2-hyperintense Läsion in einem zweiten MRI im Abstand von > 3 Monaten

<sup>d</sup> Pathologische visuell evozierte Potentiale, die typisch für die MS sind (Latenzverzögerung bei gut erhaltener Konfiguration)

## Therapie

Es gibt keine kontrollierten Studien über die ätiopathologisch ausgerichtete Behandlung der MS bei Kindern. Die Therapie orientiert sich daher an den aus der Erwachsenenmedizin bekannten Behandlungsrichtlinien:

Im Erkrankungsschub wird eine intravenöse Cortison-Megadosis-Therapie über 3 Tage empfohlen (Methylprednisolon 20 mg/kgKG/d, Maximaldosis 1 g/d). Eine Dauerbehandlung mit Steroiden hat sich nicht bewährt und ist aufgrund der Nebenwirkungen abzulehnen.

Neben der immunsuppressiven Schubtherapie wird bei erwachsenen MS-Patienten, die mindestens 2 Schübe innerhalb der vorangegangenen 2 Jahre hatten, eine immunmodulatorische Dauerbehandlung in erster Linie mit Beta-Interferon, Glatirameracetat oder Azathioprin, in Einzelfällen auch mit Immunglobulinen empfohlen (Leitlinie MS der Deutschen Gesellschaft für Neurologie). Aufgrund der häufig besseren Prognose der kindlichen MS sowie der noch unbekanntem Risiken einer Langzeit-Immunmodulation kann für das Kindesalter noch keine generelle Therapieempfehlung ausgesprochen werden. Über eine Dauertherapie sollte individuell entschieden werden, insbesondere bei jüngeren Kindern und benignen Verlaufsformen scheint Zurückhaltung geboten. Angesichts eines schon im frühen Krankheitsverlauf möglichen Auftretens irreversibler axonaler Läsionen erscheint jedoch bei einer Schubhäufung und/oder paraklinischen Hinweisen auf eine verstärkte entzündliche Aktivität die Einleitung einer immunmodulatorischen Dauertherapie mit den genannten Substanzen empfehlenswert. Bei unzureichenden Therapieerfolgen und schweren Verlaufsformen sollte individuell über eine Therapie mit Mitoxantron oder Cyclophosphamid entschieden werden.

### **Sekundäre Prophylaxe, Rehabilitation, Nachsorge, Behandlung von Folgeerscheinungen**

Vermeidung von psychischen und körperlichen Extremlastungen. Psychosoziale Beratung und ggf. Psychotherapie zur Vorbeugung und Behandlung von Folgeproblemen. Zur symptomatischen Therapie ist regelmäßige krankengymnastische und evtl. ergotherapeutische Übungsbehandlung erforderlich. Bei schwer beeinträchtigender spastischer Bewegungsstörung evtl. orale, intrathekale oder lokale Behandlung mit tonusreduzierenden Medikamenten (Baclofen, Botulinumtoxin A). Versorgung mit orthopädischen Hilfsmitteln. Bei fortgeschrittener neurogener Blasenentleerungsstörung urologische Behandlungsmaßnahmen, am ehesten intermittierendes Einmalkatheterisieren. Zur Abschätzung der Krankheitsaktivität und zur frühzeitigen Erkennung von Sekundärfolgen sind regelmäßige Nachsorgeuntersuchungen in 6- bis maximal 12-monatigen Abständen erforderlich. In besonders schwierigen Fällen empfiehlt sich auch eine stationäre Rehabilitation in einem Reha-Zentrum für Kinder und Jugendliche.

---

### **Verfahren zur Konsensbildung:**

**Autor des Entwurfs dieser Leitlinie:** Prof. Dr. F. Hanefeld, Göttingen

**Verfahren der Konsensbildung:** Delphikonferenz der Gesellschaft für Neuropädiatrie, Revision 2004 durch Leitlinienkommission und Vorstand der Gesellschaft für Neuropädiatrie

**Koordination und Redaktion:** Prof. Dr. Rudolf Korinthenberg, Abteilung für Neuropädiatrie und Muskelerkrankungen, Universitätskinderklinik, Mathildenstr. 1, D-79106 Freiburg, Fax ++49/761/270 4475

**Die Langfassung wird publiziert in:** Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin. Leitlinien Kinderheilkunde und Jugendmedizin. Urban und Fischer, München

### **Erstellungsdatum:**

Frühjahr 1999

### **Letzte Überprüfung:**

12/2008

## Nächste Überprüfung geplant:

12/2011

---

Zurück zum [Index Leitlinien Neuropädiatrie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

---

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

---

**Stand der letzten Aktualisierung: 12/2008**

©: **Gesellschaft für Neuropädiatrie**

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

>HTML-Code optimiert: 24.06.2010; 09:48:43

Gültigkeit abgelaufen, LL wird z.Zt. überprüft