

Bilaterale reversible Schwerhörigkeit bei spontanem Hypoliquorrhoe-Syndrom

D. Zutter, C. Bassetti

Neurologische Universitätsklinik, Inselspital, Bern

Korrespondenz:
Prof. Claudio Bassetti
Neurologische Poliklinik
Universitätsspital
CH-8091 Zürich

claudio.bassetti@nos.usz.ch

Die 46jährige, bisher gesunde Lehrerin, erkrankte im Herbst an einem grippalen Infekt mit Abgeschlagenheit, Kopf- und Gliederschmerzen, leichtem Husten und Schnupfen sowie subfebrilen Temperaturen. Im Verlauf kamen ein unsystematischer Schwankschwindel und Übelkeit hinzu. Einige Tage nach Beginn der Symptome fiel ihr beim Telefonieren eine allmählich auftretende beidseitige Hörverminderung auf und ein nicht pulssynchrones intermittierendes Ohrgeräusch, welches ihr als mittelfrequentes «Motorengeräusch» imponierte. Der HNO-Spezialist stellte zwei Wochen nach Beginn der Hörstörung eine beidseitige Innenohrschwerhörigkeit fest und wies die Patientin noch gleichentags, mit der Frage nach der Ursache der Hörstörung und der persistierenden Kopfschmerzen, zur stationären Abklärung unserer Klinik zu.

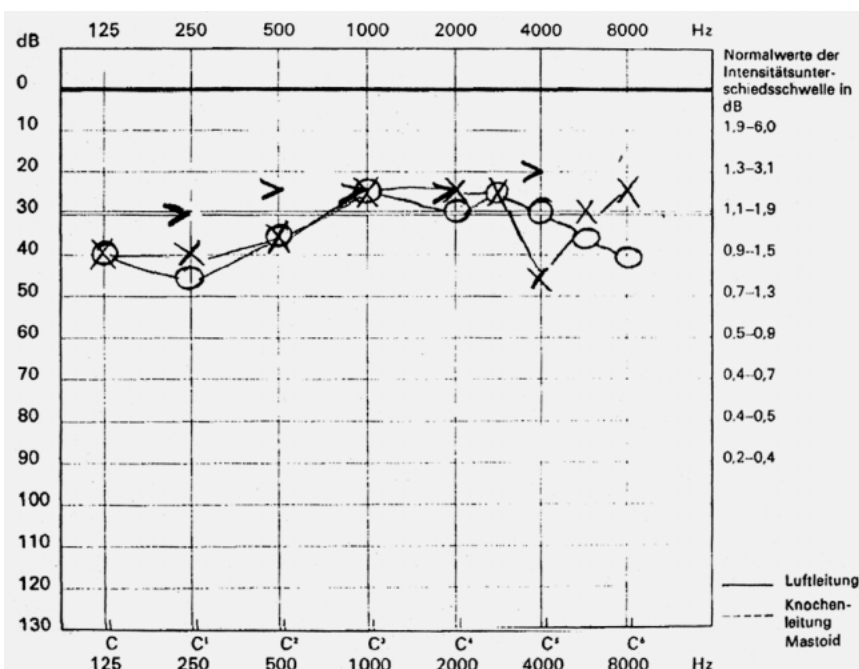
Bei Eintritt hatten sich die grippalen Symptome

nahezu vollständig zurückgebildet. Subjektiv verstärkt hatten sich hingegen die diffusen Kopfschmerzen, welche inzwischen eine deutliche Lageabhängigkeit aufwiesen, indem sie im Stehen und Sitzen zunahmen, während sie im Liegen praktisch nicht vorhanden waren. Objektiv war das Hörvermögen beidseits deutlich eingeschränkt; die Flüsterzahlen wurden aus maximal zwei Metern erkannt. Die Schallleitung war bei positivem Rinne-Versuch normal. Im Weber-Versuch zeigte sich keine Lateralisation. Die restliche klinisch-neurologische Untersuchung fiel normal aus. Audiometrisch zeigte sich eine nahezu pankochleäre Schallempfindungsstörung beidseits von 30–40 dB mit fehlendem Stapediusreflex (Abb. 1a). Im Schädel-MRI (Abb. 2a, 2b) trat eine diffuse Verdickung der Meningen mit einem kräftigen Enhancement um beide Hirnhemisphären zutage, welche sich insbesondere auch in den Meatus acusticus internus beidseits ausdehnte. Die Liquoruntersuchung zeigte eine leicht erhöhte Zellzahl mit neun Monozyten/mm³, einen normalen Protein- (0,36 g/L) und Glukosegehalt (2,9 mmol/L) und eine isoelektrische Fokussierung, welche auf eine leichte, nicht liquorspezifische Schrankenstörung hinwies. Der Liquordruck lag mit 6 cm H₂O im unteren Normbereich. Die Blutsenkungsreaktion war auf 30 mm/h erhöht. Der CRP-Wert lag bei 17 mg/L; die Eiweisselektrophorese ergab eine grenzwertig erniedrigte Albuminfraktion und eine leicht erhöhte γ -Globulinfraktion. Die Abklärungen ergaben insbesondere keine Hinweise für eine Sarkoidose (fehlende ACE-Erhöhung im Serum, unauffällige Thoraxcomputertomographie), Tuberkulose (negative Polymerasekettenreaktion im Liquor und Sputum), Lues (negativer TPHA-Test) oder Borreliose (negative Liquorerologie). Es fanden sich auch keine humoralen Zeichen einer Autoimmunerkrankung (negative Immunserologien für dsDNA, SS-A, SS-B, c-ANCA, p-ANCA, Rheumafaktor, ANA).

Das Leitsymptom der orthostatischen Kopfschmerzen und das typische meningeale Enhancement im Schädel-MRI mit nur leichter Pleozytose führten schliesslich zur Verdachtsdiagnose eines Hypoliquorrhoe-Syndroms. Bei

Abbildung 1a.

Audiometrie 14 Tage nach Beginn der Symptome. Nahezu pankochleäre Innenohrschwerhörigkeit mit einem Defizit von 30–40 dB. Luftleitung linkes Ohr (x), rechtes Ohr (o), Knochenleitung linkes Ohr (<), rechtes Ohr (>).



unserer Patientin kam es unter strikter Bettruhe während einigen Tagen zu einem spontanen und vollständigen Abklingen der Kopfschmerzen und zu einer praktisch vollständigen Erholung des Hörvermögens, was die Diagnose endgültig bestätigte. Die Besserung des Hörvermögens konnte audiometrisch nach 14 Tagen dokumentiert werden (Abb. 1b). Einem erneuten Schädel-MRI wollte sich die beschwerdefreie Patientin nach vier Wochen nicht mehr unterziehen.

Abbildung 1b.

Audiometrie nach 7 Tagen Bettruhe. Die Perzeptionsschwerhörigkeit hat sich beidseits praktisch vollständig erholt. Luftleitung linkes Ohr (x), rechtes Ohr (o), Knochenleitung linkes Ohr (<), rechtes Ohr (>).

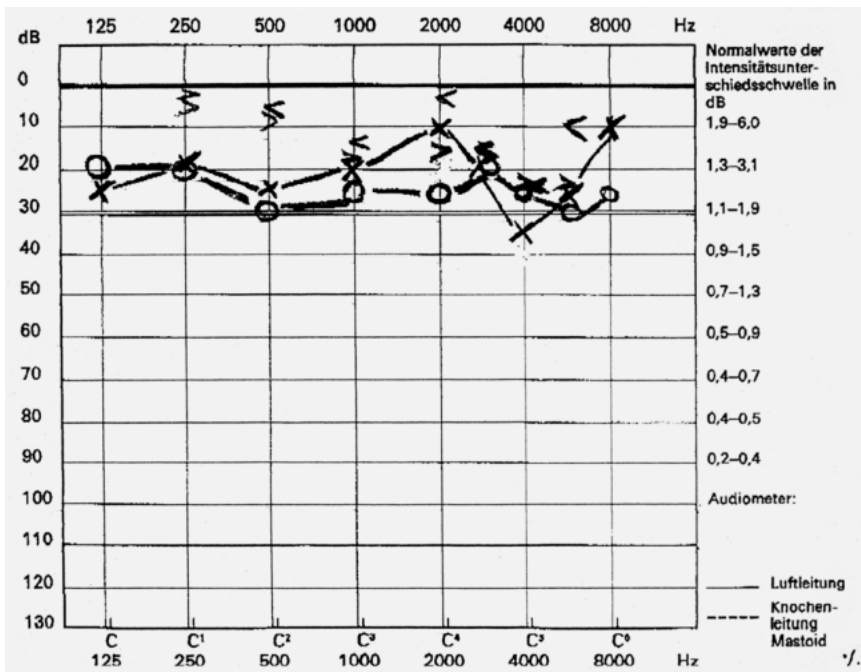


Abbildung 2a und 2b.

MRI des Schädels mit Kontrastmittel. Das axiale (a) und koronare (b) Schädel-MRI (T₂-gewichtete Sequenzen nach Gadolinium) zeigen ein Enhancement um beide Hirnhemisphären und im Interhemisphärenspalt, auf dem Tentorium und um das Kleinhirn präpontin bis in den Meatus acusticus internus und das Foramen magnum reichend.



Abb. 2a

Das spontane Hypoliquorrhoe-Syndrom (SHS, auch spontane intrakranielle Hypotension genannt) ist 1938 von Schaltenbrand erstmals beschrieben worden und stellt ein relativ seltenes Syndrom dar, welches wahrscheinlich unterdiagnostiziert ist. Leitsymptom ist ein diffuser (holokranieller) Kopfschmerz, welcher typischerweise im Stehen ausgeprägter ist und im Liegen abnimmt oder sogar verschwindet (posturale bzw. orthostatische Kopfschmerzen [1-3]). Weitere mögliche Symptome sind Photophobie, vorübergehende visuelle Obskurationen und Doppelbilder, sowie kochleovestibuläre Störungen. Ein Meningismus und eine uni- oder bilaterale Abduzensparese können manchmal klinisch nachgewiesen werden.

Eine Hypakusis, wie bei unserer Patientin, gelegentlich auch mit vestibulären Symptomen assoziiert (Tinnitus, Schwindel und Nausea), stellt ein häufiges Symptom vom spontanen Hypoliquorrhoe-Syndrom dar. Diese ist meist mild und transient, weswegen sie selten registriert wird. Als pathogenetischer Mechanismus wird eine perilymphatische Hypotonie diskutiert [4].

Die Diagnose eines SHS wird durch den Nachweis eines erniedrigten Liquordrucks (<5 cm H₂O) unterstützt. In der Literatur, sowie auch bei unserer Patientin, sind allerdings Patienten beschrieben, welche bei klinisch typischem Bild eines SHS normale (bzw. tiefnormale) Liquordruckwerte hatten. Eine lymphozytäre Liquorpleozytose (meist um 10-20, selten bis 100-200 Zellen/mm³) und eine Eiweisserhöhung (bis zu >1 g/L) sind möglich. Typisch und oft entscheidend für die Diagnose des SHS ist ein zartes (nicht-noduläres), diffuses (supra- und infratentorielles) meningeales Enhancement im Schädel-MRI [5-6]. Weitere MRI-Zeichen sind eine Abnahme der Ventrikelgrösse,



Abb. 2b

eine Abflachung und nach unten Verlagerung des Chiasma opticum, ein Verschwinden der perichiasmatischen und präpontinen Zisternen und eine Vergrösserung der Hypophyse (welche eine Hyperplasie bzw. Adenom vortäuschen kann [6]).

Als Komplikationen des SHS können subdurale Hämatome und Hygrome beobachtet werden, welche sich mit lageunabhängigen (kontinuierlichen) Kopfschmerzen manifestieren. Seltener kommt es zu einer kaudalen Verlagerung des Gehirns (mit Herniation durch das Tentorium und gar Foramen magnum) mit Abduzensparese, binasale Hemianopsie und Somnolenz/Sopor [7].

Pathogenetisch werden Liquorverluste durch okkulte Risse der Dura, oft im Bereich der zervikalen oder zervikothorakalen spinalen Wurzeln angenommen, welche gelegentlich durch

banale Traumen (z.B. unter starkem Husten, Sturz) entstehen können und selten durch eine Radionuklid-Zysternographie nachgewiesen werden können.

Therapeutisch reicht meist eine konsequente Bettruhe mit grosszügiger Hydratierung aus. Bei persistierender Klinik können i.v.-NaCl-Infusionen, epidurale Injektionen von NaCl oder 20–30 ml Blut («epidural blood patch») weiter helfen. Ein chirurgisches Vorgehen mit Verschluss des Lecks ist nur in seltenen Fällen notwendig.

Danksagung

Wir danken Herr Dr. med. R. Schlegel, für die Durchführung der Audiometrie und Prof. G. Schroth für die Durchführung der Schädel-MRI-Untersuchung.

Literatur

- 1 Bell WE, Joynt RJ, Sahs AL. Low spinal fluid pressure syndromes. *Neurology* 1961;10:512-21.
- 2 Rando TA, Fishman RA. Spontaneous intracranial hypotension: Report of two cases and review of the literature. *Neurology* 1992;42:481-7.
- 3 Marcellis J, Silberstein SD. Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure headache. *Headache* 1990;30:192-6.
- 4 Walsted A, Salomon G, Thomson J, Tos M. Hearing decrease after loss of cerebrospinal fluid. A new hydrops model? *Acta Otolaryngol* 1991;111:468-76.
- 5 Pannullo SC, Reich JB, Krol G, et al. MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* 1993;43:919-26.
- 6 Mokri B, Atkinson JLD. False pituitary tumor in CSF leaks. *Neurology* 2000;55:573-5.
- 7 Pleasure SJ, Abosch A, Friedman J. Spontaneous intracranial hypotension resulting in stupor caused by diencephalic compression. *Neurology* 1998;50:1854-7.