

Kopfschmerzen und transiente homonyme Hemianopsie

Agnes Kneubühl^a, Jonas Rutishauser^b

^a Medizinische Klinik,
Kantonsspital, Luzern

^b Medizinische Universitätsklinik,
Kantonsspital, Bruderholz

Korrespondenz:
Dr. med. J. Rutishauser
Medizinische Universitätsklinik
Kantonsspital
CH-4101 Bruderholz

jonas.rutishauser@ksbh.ch

Ein 20jähriger Maurer wurde wegen akut aufgetretener linksseitiger Kopfschmerzen und Sehstörung notfallmässig hospitalisiert. Inspektorisch fielen ein Naevus flammeus im Bereich des ersten und zweiten Trigeminasastes links nebst zusätzlichen Naevi an der rechten Thoraxhälfte und beiden Beinen auf. Der Patient war psychomotorisch verlangsamt und zeigte eine rezeptive und expressive aphasische Störung, Apraxie sowie eine homonyme Hemianopsie nach rechts, die perimetrisch bestätigt wurde (Abb. 1A). Ein Meningismus bestand nicht; die Liquoruntersuchung war unauffällig. Ein Glaukom wurde ausgeschlossen. Eine Gadolinium-verstärkte MR-Tomographie des Schädels zeigte ein leptomenigeales Kontrastmittelenhancement temporo-parieto-okzipital links (Abb. 2); eine Mikrogyrie oder okuläre Anomalien lagen nicht vor. Die CT-Untersuchung des Schädels war normal. Die Diagnose eines Sturge-Weber-Syndroms wurde gestellt. Wegen eines erstmaligen, fokal motori-

schen Anfalls im Bereich des rechten Mundwinkels und Fusses wurde eine Therapie mit Carbamazepin etabliert. Bei Demissio nach elf Tagen persistierten neuropsychologische Defizite und eine residuelle Aphasie. 17 Tage nach Eintritt hatte sich das Gesichtsfeld vollständig normalisiert (Abb. 1B).

Das Sturge-Weber-Syndrom (OMIM Nr. 185300) ist eine seltene, sporadisch auftretende neurokutane Angiomatose, die beide Geschlechter etwa gleich häufig betrifft. Leitsymptom sind epileptische Anfälle, die sich aufgrund von zerebraler Hypoperfusion und konsekutiven Parenchymverkalkungen oder -atrophien meist schon im Kleinkindesalter manifestieren [1]; das Alter bei Auftreten der Anfälle korreliert invers mit dem Schweregrad von psychomotorischen Defiziten und intellektuellen Entwicklungsstörungen der Patienten. Die Prävalenz von Glaukomen, bedingt durch chorioidale Hämangiome, wurde mit etwa 50% [1], die von migräneartigen Kopfschmerzen mit

Abbildung 1. Quantitative Perimetrie. Bei Eintritt (A) homonyme Hemianopsie nach rechts (L: linkes, R: rechtes Gesichtsfeld); 17 Tage später (B) beidseits intakte Gesichtsfelder. Die grauen Flächen entsprechen dem blinden Fleck. Es sind Messungen mit zwei Isopteren dargestellt; blau: grössere Lichtquelle (V/4), rot: kleinere Lichtquelle (I/4).

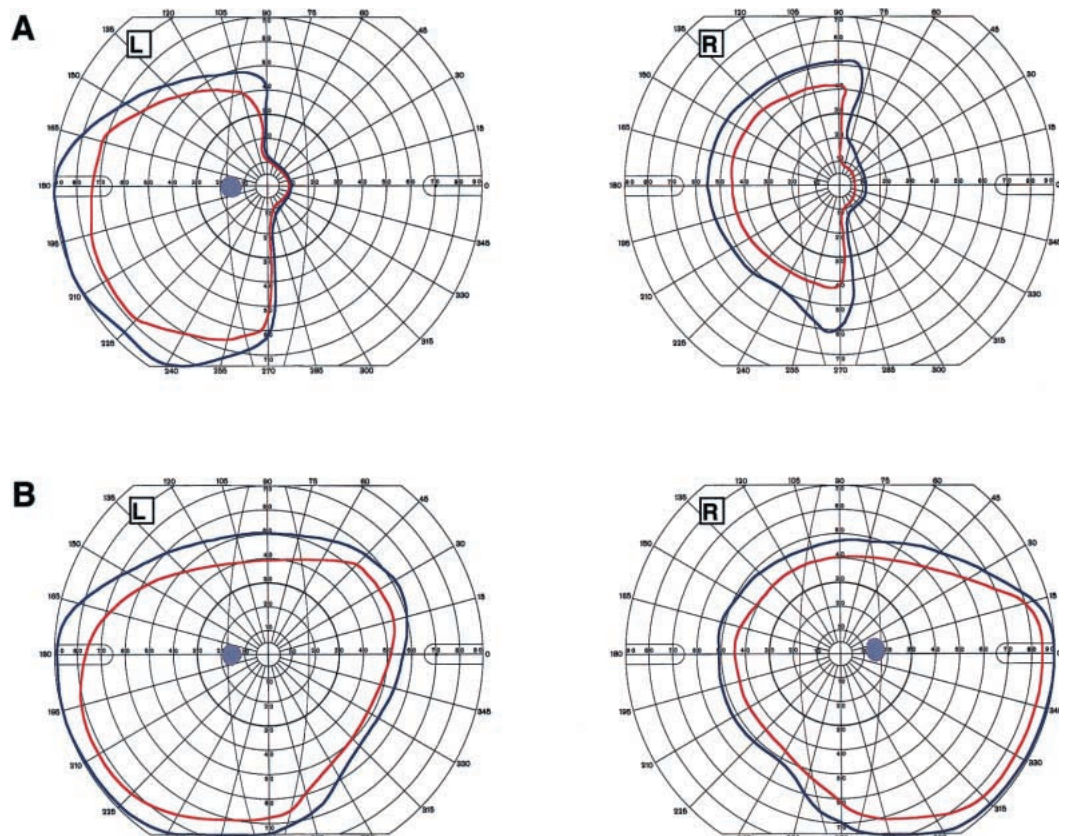
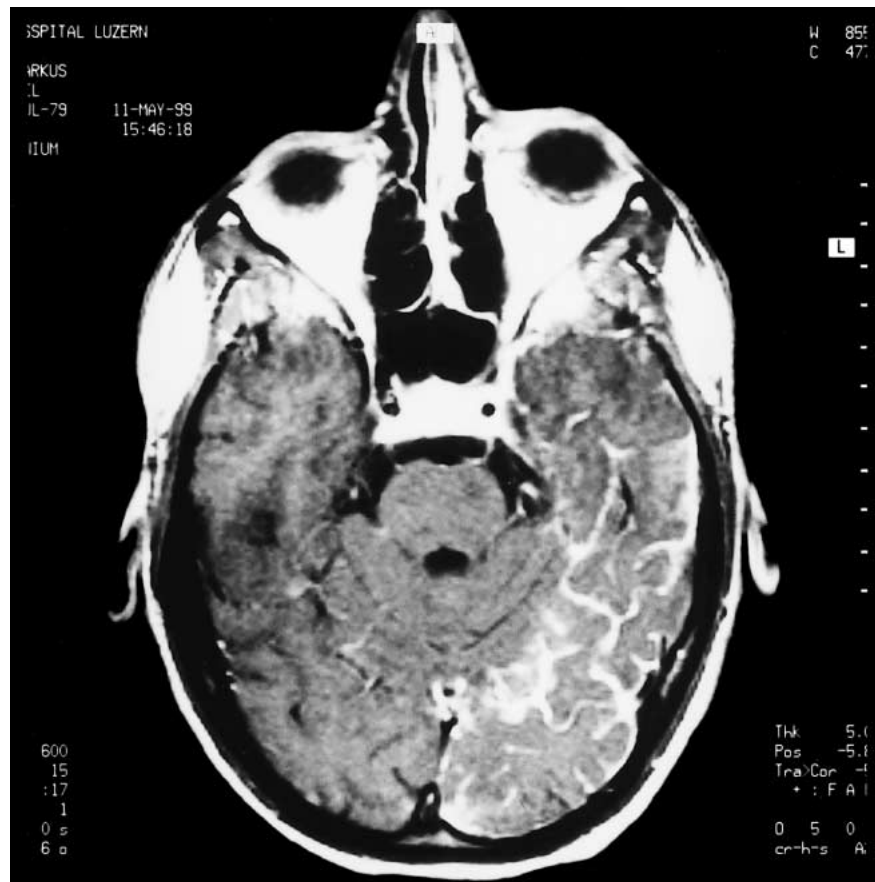


Abbildung 2.

Axiale, Gadolinium-DTPA-verstärkte, T₁-gewichtete MR-Tomographie des Schädels. Die leptomeningeale Angiomatose kommt links temporo-parieto-okzipital zur Darstellung.



etwa 30% angegeben [2]. Auch Hemianopsien oder Hemiparesen werden beobachtet; diese Symptome können transient sein und werden in solchen Fällen auf eine transitorische Minderperfusion des subangiomatösen Hirnparenchyms zurückgeführt. Die bildgebende Methode der Wahl zur Darstellung der Angiome ist die kontrastmittelverstärkte MR-Tomographie.

Bei therapieresistenten Epilepsien können chirurgische Interventionen dramatischer Natur (Hemisphärektomie) durchgeführt werden. Zur Prävention der progredienten neurologischen Manifestationen wurden Plättchenaggregationshemmer empfohlen [3]. Prospektive Studien zu diesem Therapiesansatz gibt es allerdings nicht.

Literatur

- 1 Sujansky E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol* 1995;10:49-58.
- 2 Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994;34:521-2.
- 3 Roach ES. Diagnosis and management of neurocutaneous syndromes. *Semin Neurol* 1988;8(1):83-96.