

Spontanes Hypoliquorrhoesyndrom mit Aneurysma der Arteria carotis interna

Oliver Findling, Annabarbara Rufer, Jürg Kesselring


Klinik für Neurologie, Rheuma- und Rehabilitationszentrum, Klinik Valens

Summary

Spontaneous intracranial hypotension with aneurysm of the middle cerebral artery

We present the case of a 43-year-old wife with postural headache and a history of slight disorders of concentration. MRI showed a diffuse dural enhancement at first interpreted as a bilateral subdural hygroma of unknown aetiology. Diagnostic cerebral angiography performed to clarify the reason for the hygroma revealed an aneurysm of the middle cerebral artery, which was coiled. The symptoms of postural headache and the MRI findings must be interpreted as spontaneous intracranial hypotension. The aneurysm detected incidentally was not related to the history of headache.

Fallbeschreibung

Bei einer 43jährigen Frau mit bis auf einen Polyarthritisschub blander Anamnese entwickelten sich heftige, vom Nacken beidseits bis in die Stirn ausstrahlende Kopfschmerzen. Die Beschwerden nahmen im Verlauf eines Tages rasch zu, klangen im Liegen etwas ab, wurden jedoch in aufrechter Position wieder stärker. Ausserdem berichtete die Frau von einer neu auftretenden subjektiven Hörminderung und einem Dröhnen im linken Ohr. Nachdem sich die Symptomatik während der folgenden drei Wochen weiter verstärkte und die Patientin über leichte Konzentrationsstörungen klagte, erfolgte ein Schädel-MRI, in welchem im schriftlichen Befund kontrastmittellaffine subdurale Auflagerungen im Bereich des Kleinhirns, der beiden Grosshirnhemisphären sowie entlang der Falx cerebri, jedoch ohne Blut im Subarachnoidalraum beschrieben wurden (Abb. 1 )

Die Radiologin äusserte erstmals den Verdacht auf ein Hypoliquorrhoesyndrom. Daraufhin wurde die Behandlung in einer Neurochirurgischen Klinik fortgesetzt, wo man, von einer unklaren Raumforderung zwischen harter und weicher Hirnhaut ausgehend, zunächst eine Bohrlochtrepanation vornahm, in welcher sich xanthochromer Liquor zeigte. Der initiale Neurostatus wurde als unauffällig beschrieben, insbesondere wurde kein Meningismus erwähnt. Auf eine Lumbalpunktion (LP) wurde in Anbetracht der Raumforderung verzichtet. Einige Tage später führte man eine zerebrale Angiographie durch, in der sich ein supraklinoidales Aneurysma der linken Arteria carotis interna

(ICA) mit einem Durchmesser von ungefähr 8,5 mm fand, das mittels Coiling versorgt wurde.

Postinterventionell litt die Patientin weiterhin an Kopfschmerzen, und es stellte sich Fieber ein. Bei Verdacht auf einen Wundinfekt wurden eine erneute Bohrlochtrepanation und eine Wundrevision durchgeführt sowie eine intravenöse Antibiose begonnen, worauf sich die klinische Symptomatik schnell besserte.

Die Patientin trat Anfang April zur weiteren Behandlung in unsere Rehabilitationsklinik ein. Sie präsentierte sich sprachlich ein wenig verlangsamt; der Neurostatus war bis auf einen etwas unsicheren Strichgang jedoch unauffällig. Die neuropsychologische Testung ergab ein leicht vermindertes kognitives Leistungsprofil mit mittelgradigen Schwierigkeiten bezüglich der fokussierten Aufmerksamkeit und des Denktempos sowie mit leichten Einschränkungen im Bereich des verbalen Lernens und des figurativen Gedächtnisses, begleitet von einem leicht verminderten Eigenantrieb. Die Rehabilitation gestaltete sich komplikationslos, und die beschriebenen leichten Defizite besserten rasch, so dass die Patientin zwei Wochen später nach Hause entlassen werden konnte.

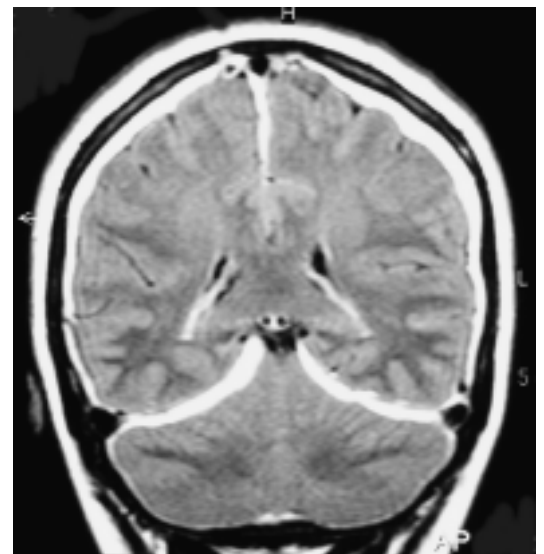


Abbildung 1

Schädel-MRI mit kontrastmittellaffinen subduralen Auflagerungen im Bereich des Kleinhirns, der beiden Grosshirnhemisphären sowie entlang der Falx cerebri, jedoch ohne Blut im Subarachnoidalraum.

Diskussion

Die von unserer Patientin beschriebene Symptomatik ist auf ein spontanes Hypoliquorrhoesyndrom (SHS, ICD-10: G96.0) zurückzuführen, welches erstmals 1938 von Georg Schaltenbrand beschrieben wurde. Es ist gekennzeichnet durch Kopfschmerzen, die meist sukzessive einsetzen und ihre maximale Intensität nach einigen Minuten bis Stunden erreichen [1]. Einige Patienten berichten aber auch von einem akuten Beginn. Wegweisend ist die Angabe der relevanten und raschen Linderung der Beschwerden im Liegen und des Wiederbeginns in aufrechter Position. Nach längerer Krankheitsdauer kann diese orthostatische Komponente jedoch in den Hintergrund treten. Das vollkommene Fehlen vor allem im frühen Krankheitsverlauf wäre jedoch sehr ungewöhnlich und sollte an andere Differentialdiagnosen denken lassen [1]. Begleitend werden häufig leichter Meningismus, Photophobie, Übelkeit und Erbrechen erwähnt. Auch Ausfälle einzelner Hirnnerven (Nervus abducens), unsystematischer Schwindel oder Tinnitus und Hypakusis sind dokumentiert, wahrscheinlich hervorgerufen durch die Kaudalverlagerung des Gehirns [1]. Dieser Mechanismus wird zudem für seltenere Symptome wie Trigeminalneuralgien, Fazialisparesen, visuelle Obskurationen, Gesichtsfelddefekte und Dysgeusien verantwortlich gemacht [1]. Leichte Konzentrationsstörungen können ebenfalls auftreten, werden aber selten diagnostiziert, da sie sich nach erfolgreicher Therapie des SHS schnell zurückbilden [1]. Nur selten werden auch schwere neuropsychologische Defizite bis hin zur Demenz sowie Vigilanzstörungen bis zum Koma beschrieben [1, 2].

Die Kombination aus neu auftretenden Kopfschmerzen und leichtem Meningismus führt vor allem auf Notfallstationen nicht selten zur klinischen Verdachtsdiagnose einer Subarachnoidalblutung (SAB) [1], da die anamnestiche Lageabhängigkeit in der Akutsituation oft nicht wahrgenommen wird. Die in aller Regel veranlasste Bildgebung zeigt im CT häufig eine erhöhte Dichte in den basalen Zisternen entlang des Tentorium cerebelli oder der Falx cerebri, was dann einer SAB ähnelt. Ohne Nachweis von Blut im Subarachnoidalraum wurde dieses Bild in der Vergangenheit als Pseudo-SAB bezeichnet [3]. Neben einem SHS wird dieser radiologische Befund auch als Ausdruck zerebraler Ödeme beschrieben [3, 4]. Das immer häufiger verfügbare MRI demonstriert die typischen Befunde eines SHS (pachymeningeales Gadolinium-Enhancement, Kaudalverlagerung des Gehirns, subdurale Flüssigkeitsansammlung) zuverlässiger und ist somit bei der Diagnosestellung sehr hilfreich [5].

Auch bei unserer Patientin wurden Klinik und MRI zunächst als intrakranielle Blutung interpretiert, was zur Abklärung mittels Bohrlochtrepanation und Angiographie führte. Der Nach-

weis von xanthochromem Liquor in der Trepanation sprach nicht zwingend für eine abgelauene Blutung, sondern konnte auch mit einer erhöhten Permeabilität der dilatierten meningealen Gefässe erklärt werden, wie sie für das SHS dokumentiert ist [2]. Das als Zufallsbefund festgestellte Aneurysma musste dann richtigerweise gecocilt werden.

Da die SAB eine relevante und lebensbedrohliche Diagnose darstellt, musste diese natürlich ausgeschlossen werden. Für eine SAB sprach vor allem die Anamnese mit plötzlich beginnenden, bisher nicht bekannten Kopfschmerzen. Der fehlende Blutnachweis im MRI und die anamnestiche Lageabhängigkeit hätten allerdings nachdenklich machen können. Eine LP, die bei einer SAB blutigen oder xanthochromen Liquor gezeigt hätte, wurde nicht durchgeführt.

Bei einem SHS zeigt die LP einen Eröffnungsdruck von <60 mm H₂O (normal 65–195 mm H₂O). Gelegentlich wird auch über «trockene» Punktionen berichtet, in denen sich Liquor nur durch Aspiration, ein Valsalva-Manöver oder in aufrechter Position gewinnen lässt [1]. Wegen dieser Probleme sind dann auch blutige Punktionen möglich, die ihrerseits den Verdacht auf eine SAB erhärten. Der gewonnene Liquor zeigt im Fall eines SHS ein erhöhtes Protein und eine Lymphozytäre Pleozytose mit teils über 200 Lymphozyten, was wiederum an eine Meningitis denken lässt [1]. Aber auch eine Xanthochromie kommt, wie schon oben beschrieben, in Betracht [2]. Da das MRI zur Diagnosestellung eines SHS sehr hilfreich ist [1], wird eine LP bei dieser Fragestellung immer seltener durchgeführt, nicht zuletzt, weil sie auch ein postfunktionelles Hypoliquorrhoesyndrom provozieren kann.

Zur Lokalisation des Liquorlecks ist die Myelographie die Untersuchung der Wahl. Die Zisternozintigraphie kommt nur dann zum Einsatz, wenn die Diagnose unklar bleibt und sich in der Myelographie kein Liquorleck nachweisen lässt [2]. Das spinale MRI ist bei der Lecksuche in der Regel nicht sehr aussagekräftig [2]. Häufig werden mehrere Lecks gefunden, von denen die meisten am zervikothorakalen Übergang oder entlang der thorakalen Wirbelsäule liegen [2].

Das SHS betrifft häufiger Frauen als Männer (Verhältnis 2:1) und tritt insbesondere in der vierten und fünften Lebensdekade auf mit einem Gipfelpunkt um das 40. Lebensjahr herum [2]. Die Häufigkeit liegt bei ungefähr 5:100 000 [2]. Es wird durch spontane spinale Liquorlecks hervorgerufen. Da diese keine lokalen Symptome verursachen, werden sie zunächst nicht wahrgenommen. Im Gegensatz zu einer Rhino- oder Otoliquorrhoe besteht auch nicht die Gefahr einer Meningitis, da der austretende Liquor im sterilen Epiduralraum resorbiert wird [2]. Der Auslöser der Liquorlecks konnte bisher nicht gefunden werden. Diskutiert wird eine strukturelle Schwäche der spinalen Meningen [2].

Bei zwei Drittel der Patienten finden sich anamnesticke Hinweise auf eine Bindegeweberkrankung (Gelenkhypermobilität, Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom Typ II, autosomal-dominant vererbte polyzystische Nieren) [2]. In einem Drittel der Fälle lässt sich im Vorfeld ein Bagateltrauma (körperliche Anstrengung, Husten, sexuelle Aktivität usw.) als Auslöser eruieren [2]. Die duralen Defekte haben eine grosse Bandbreite und reichen von einfachen kleinen Löchern bis hin zu meningealen Divertikeln oder dem vollständigen Fehlen der Dura [2].

Die Therapie des SHS ist in den meisten Fällen konservativ unter Bettruhe, oraler Hydratation und eventuell Koffeingabe möglich [2]. Die intravenöse Gabe von Steroiden, Koffein oder Theophyllin ist nicht von höherer Effizienz [2]. Sollten diese Massnahmen keine Besserung bringen, hat sich der epidurale Blutpatch bewährt, bei dem Eigenblut in den Epiduralraum (vorzugsweise am thorakolumbalen Übergang) injiziert wird. Das Blut bewirkt dabei eine Tamponade, welche das Leck verschliesst. Bereits nach der Gabe von 10–20 ml Blut sind etwa 35–57% der Patienten beschwerdefrei [2, 6]. Bleibt diese Behandlung ohne Erfolg, kann der Blutpatch nach etwa fünf

Tagen mit grösseren Blutvolumina (20–100 ml) wiederholt werden, wonach dann 70% der Patienten beschwerdefrei sind [6].

Die chirurgische Intervention ist Patienten vorbehalten, bei denen die obigen Massnahmen nicht weiterhelfen und bei denen grosse Defekte an der Dura vorliegen [2].

Die Prognose des SHS ist günstig. Die Rezidivrate wird unabhängig von der Intervention mit ungefähr 10% angegeben [2].

Schlussfolgerung


Das vorliegende Beispiel zeigt, wie schwierig im Einzelfall die Diagnose eines SHS und die Abgrenzung von einer SAB sein kann, was Tabelle 1  noch einmal zu verdeutlichen versucht. Aufgrund der Lebensbedrohlichkeit einer SAB musste diese natürlich ausgeschlossen werden. Der Fall zeigt jedoch auch, wie wichtig die eingehende Anamneseerhebung ist. Bei unserer Patientin hätte die klare Angabe der Lageabhängigkeit der Beschwerden zusammen mit dem fehlenden subarachnoidalen Blutnachweis im MRI doch ziemlich schnell zur richtigen Diagnose führen können.

Tabelle 1. Korrespondenz- und Kontrastrelationen zwischen SHS und SAB.

	SHS	SAB
Beginn	Subakut bis akut	Schlagartig
Intensität	Stark	Vernichtungskopfschmerzen
Lageabhängigkeit	Ja	Nein
Initiale Bewusstseinsstörung	Nein	Möglich
Altersgipfel	40. Lebensjahr	55.–60. Lebensjahr
Häufigkeit	5:100000	8:100000
Körperliche Aktivität im Vorfeld	Möglich	Möglich
Meningismus	Möglich	Meistens
Fokale Ausfälle	Hirnnerven	Hirnnerven
LP	Pleozytose, Protein erhöht, evtl. xanthochrom, Druck <6 cm H ₂ O	Blutig, xanthochrom, normaler Druck
MRI	Kein Blut im Subarachnoidalraum	Blut im Subarachnoidalraum

Literatur

- Schievink WI. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol.* 2003;60(12):1713–8.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA.* 2006;295(19):2286–96.
- Schievink WI, Maya MM, Tourje J, Moser FG. Pseudo-subarachnoid hemorrhage: a CT-finding in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology.* 2005;65(1):135–7.
- Given CA 2nd, Burdette JH, Elster AD, Williams DW 3rd. Pseudo-subarachnoid hemorrhage: a potential imaging pitfall associated with diffuse cerebral edema. *Am J Neuro-radiol.* 2003;24(2):254–6.
- Mokri B, Piepgras DG, Miller GM. Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. *Mayo Clin Proc.* 1997;72(5):400–13.
- Berroir S, Loisel B, Ducros A, Boukobza M, Tzourio C, Valade D, et al. Early epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology.* 2004;63(10):1950–1.

Korrespondenz:
Prof. Dr. med. Jürg Kesselring
Klinik für Neurologie
Rheuma- und
Rehabilitationszentrum
Klinik Valens
CH-7317 Valens
kesselring.klival@spin.ch