

Seltene Ursache für häufige Symptome

Hydrozephalus bei Aquäduktstenose

Dr. med. univ. (A) Philipp Konermann^a, Dr. med. Lena Schmuelling^b,
Prof. Dr. med. Dr. sc. nat. Gregor Hutter^c, Dr. med. Gregory Mansella^a

Universitätsspital Basel: ^a Notfallzentrum; ^b Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin; ^c Klinik für Neurochirurgie

Hintergrund

Schwindel, Nausea und Erbrechen sind häufige Symptome in der ärztlichen Konsultation [1]. Durch gezielte Anamnese und körperliche Untersuchung können die unterschiedlichen Ätiologien eingegrenzt und weitere diagnostische Schritte in die Wege geleitet werden. Auch bei diffusem Beschwerdebild sollte stets eine somatische Ursache ausgeschlossen werden.

Fallbericht

Anamnese

Eine 22-jährige, normalgewichtige Patientin stellte sich aufgrund von seit ungefähr einem Monat bestehenden Nausea und Erbrechen, verbunden mit progredientem Schwankschwindel, im Notfallzentrum vor. Das Erbrechen trat tagesunabhängig, jedoch vor allem postprandial auf, zusammen mit epigastrischen Schmerzen. Der Schwankschwindel war verstärkt bei Lagewechsel mit Besserung im Liegen. Im weiteren Verlauf entwickelte die Patientin zusätzlich Kopfschmerzen bei körperlicher Belastung, Konzentrationsprobleme und Doppelbilder beim Blick in alle Richtungen. Morgendliche Kopfschmerzen sowie vorhergehende ähnliche Symptomepisoden wurden verneint. Eine bei Symptombeginn durchgeführte gastroenterologische Abklärung mittels Gastroskopie, Sonographie und Magnetresonanztomographie (MRT) des Abdomens war unauffällig. Therapieversuche mit Analgetika, Antiemetika und Protonenpumpeninhibitoren hatten keine Besserung gebracht. Vorbestehend bekannt waren ein in der Kindheit operierter Strabismus, gelegentliche Ein- und Durchschlafstörungen sowie ein zum Vorstellungszeitpunkt nicht medikamentös behandeltes Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätssyndrom (ADHS). Als Dauermedikation bestand eine hormonelle Kontrazeption. Eine mögliche Schwangerschaft sowie Alkohol-, Nikotin- und Drogenkonsum wurden verneint. Die Familienanamnese war negativ.



Philipp Konermann

Status

Im Status zeigten sich eine leichte Stand- und Gangunsicherheit sowie Einstellsakkaden beim Kopfpulstest nach links bei leicht einwärts schielender Patientin und voroperiertem Strabismus bei sonst unauffälliger Okulo- und Pupillomotorik. Die Vitalzeichen sowie der restliche Status waren unauffällig.

Befunde, Diagnose und Verlauf

Das Eintrittslabor (Blutbild, Gerinnung, Chemie, Schwangerschaftstest) war unauffällig.

Aufgrund der Anamnese und des neurologischen Status wurde eine zentrale Genese der Symptomatik postuliert. Im MRT des Neurokraniums fand sich passend ein chronischer Hydrocephalus occlusus bei Aquäduktstenose, am ehesten infolge einer strangartigen membranösen Fehlbildung (Abb. 1A).

In der ergänzenden ophthalmologischen Untersuchung fanden sich zwar prominente Papillen, jedoch ohne eindeutigen Nachweis von Stauungspapillen.

Die Patientin erhielt zur Hirndrucksenkung präoperativ für drei Tage eine symptomatische Behandlung mit Acetazolamid mit gutem klinischem Ansprechen und anschliessendem dreitägigen Ausschleichen. Es erfolgte die endoskopische operative Versorgung mittels Drittventrikulozisternostomie. Postoperativ war der Abfluss aus dem dritten Ventrikel wieder normalisiert mit deutlich regredienter Nausea. Das postoperative MRT zeigte eine ausreichende Ventrikulostomie mit wieder hergestelltem Liquorabfluss (Abb. 1B).

Nach fünftägigem Spitalaufenthalt konnte die Patientin in gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen werden. Zusätzlich durchgeführte neuropsychiatrische Untersuchungen zeigten prä- und postoperativ keine Hinweise auf kognitive Einschränkungen. Die Patientin berichtete jedoch postoperativ von subjektiv deutlich gebesserter Konzentrationsfähigkeit. Veränderungen der kognitiven Leistungsfähigkeit waren in den Monaten vor der Diagnose bei vorbestehenden Lern- und Konzentrationsproblemen nicht durch die Patientin bemerkt worden. In der ambulanten neuro-

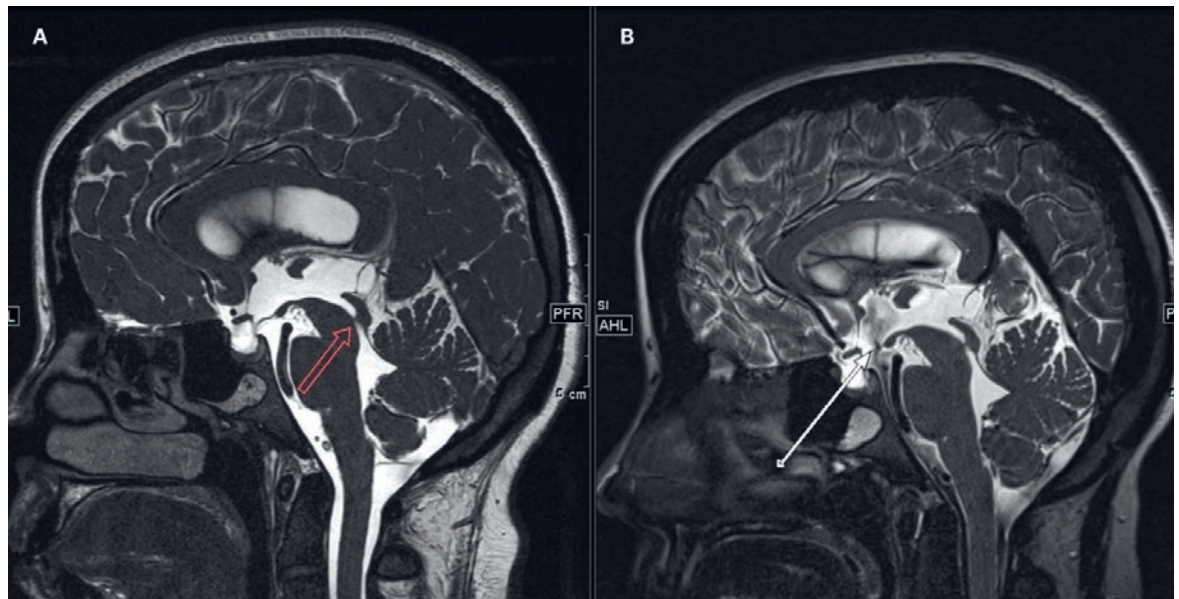


Abbildung 1: A) Sagittale Magnetresonanztomogramm-Aufnahmen in T2-Gewichtung mit markierter Aquäduktstenose (roter Pfeil) und B) postoperativ mit markierter Drittventrikulostomie und Flussartefakt (weisser Pfeil).

chirurgischen Nachkontrolle zwei Monate nach der Operation präsentierte sich die Patientin beschwerdefrei. Eine halbjährliche Nachkontrolle ist geplant.

Diskussion

Von chronischer Nausea und chronischem Erbrechen spricht man ab einer Symptombdauer von vier Wochen. Chronisch dauernde Beschwerden, die unter anderem schwieriger zu fassen sind, lassen differentialdiagnostisch andere Ursachen infrage kommen (Tab. 1) als kürzer bestehende Symptome, bei denen primär an In-

fekte, medikamentös/toxische oder metabolische Ursachen zu denken ist. Mit gezielter Anamnese können bereits wichtige Differentialdiagnosen eingegrenzt werden (Tab. 2).

In der körperlichen Untersuchung ist unter anderem auf Meningismus, Augenmotilitätsstörungen und fokale-neurologische Defizite zu achten, die auf eine zentrale Genese der chronischen Nausea / des chronischen Erbrechens hinweisend sind. Als «Russel's sign» bezeichnet man durch Schneidezähne bedingte Hautläsionen am Handrücken, die man bei selbstinduziertem Erbrechen (u.a. bei Bulimie) finden kann [2].

Tabelle 1: Beispiele gastrointestinaler und nicht gastrointestinaler Ursachen von chronischer Nausea und chronischem Erbrechen (adaptiert nach [2]).

| Gastrointestinale Ursachen | |
|---|--|
| Häufig | Selten |
| <ul style="list-style-type: none"> Ösophageal: Achalasie, Zenker-Divertikel, Strikturen Gastral: Gastroparese, Ulkus, Magenausgangsstenose, funktionelle Dyspepsie Chronische Pankreatitis Hepatobiliär: Hepatitis, biliäre Obstruktion, Neoplasie Intestinal: Stenose, chronische Pseudoobstruktion Vaskulär: Angina abdominalis | <ul style="list-style-type: none"> Schwere Obstipation Chronisch entzündliche Darmerkrankungen |
| Nicht gastrointestinale Ursachen | |
| Häufig | Selten |
| <ul style="list-style-type: none"> Medikamente und Toxine: Opiate, nichtsteroidale Antirheumatika, Chemotherapeutika, Antiarrhythmika, Antihypertensiva, Antibiotika, Antiepileptika, Marihuana (Cannabis-Hyperemesis-Syndrom) Vestibulär: Labyrinthitis, Morbus Menière, chronische Otitis media Kardial: Ischämie, Herzinsuffizienz Renal: chronische Niereninsuffizienz, Urämie Endokrin/metabolisch: Diabetes mellitus, Hyponatriämie Neurologisch: Morbus Parkinson, Migräne Schwangerschaft Psychiatrisch: Anorexie, Bulimie, Angststörung, Depression, Alkoholabusus Sonstiges: Syndrom des zyklischen Erbrechens | <ul style="list-style-type: none"> Endokrin/metabolisch: Hyperthyreose, Nebennierenrindeninsuffizienz, Hyperkalzämie Neurologisch: Hydrozephalus, zerebrales Aneurysma, zerebrale Raumforderung (Neoplasie, Blutung, Abszess), chronische Meningitis, zerebrale Sinusthrombose, Pseudotumor cerebri, autonome Dysregulation, demyelinisierende Erkrankungen Onkologisch: paraneoplastische Syndrome, bestrahlungsbedingt Sonstiges: Porphyrurie, familiäres Mittelmeerfieber, Glaukom, Nahrungsmittelallergie/-unverträglichkeit |

Tabelle 2: Auf die Ätiologie hinweisende anamnestische Befunde bei Erwachsenen mit chronischer Nausea und chronischem Erbrechen (adaptiert nach [2]).

| Anamnese | Hinweisend auf (Beispiele) |
|---|---|
| Morgendliches Nüchternerbrechen | Schwangerschaft, Urämie, Alkoholabusus, erhöhter Hirndruck |
| Postprandiales Erbrechen | Gastroenterologisch (u.a. Magenulkus/Gastritis, Gastroparese, Magenausgangsstenose), psychiatrisch (u.a. Anorexie, Bulimie) |
| Schwallartiges Erbrechen | Magenausgangsstenose, erhöhter Hirndruck |
| Schleichend zunehmende/s Nausea/Erbrechen | Medikamentennebenwirkung, Schwangerschaft, Gastroparese, metabolisch (u.a. Diabetes mellitus, Hyponatriämie, Hyperkalzämie), erhöhter Hirndruck |
| Episodenhaftes, schwer anhaltendes Erbrechen | Syndrom des zyklischen Erbrechens, Cannabis-Hyperemesis-Syndrom |
| Abdominalschmerz linderndes Erbrechen | Ileus |
| Begleitend: | |
| Kopfschmerz | Zentral (u.a. Migräne, erhöhter Hirndruck, zerebrale Raumforderung/Aneurysma, Meningitis), ophthalmologisch (u.a. Glaukom) |
| Schwindel | Zentral (u.a. Ischämie/Blutung, erhöhter Hirndruck, Migräne), peripher (u.a. benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel, Labyrinthitis, Morbus Menière, Otitis media) |
| Sehstörung | Zentral (u.a. erhöhter Hirndruck, zerebrale Raumforderung/Aneurysma, demyelinisierende Erkrankungen), ophthalmologisch (u.a. Glaukom) |
| Fokal-neurologisches Defizit | Zerebrale Ischämie/Blutung, zerebrale Raumforderung (u.a. Neoplasie, Abszess) |
| Thoraxschmerzen | Kardiale Ischämie |
| Abdominalschmerzen | Gastroduodenal (u.a. Gastritis, Magen-/Duodenalulkus), Pankreatitis, hepatobiliär (u.a. Hepatitis, Gallengangsobstruktion, Neoplasie), intestinal (u.a. Ileus, Darmischämie, Nahrungsmittelallergie/-unverträglichkeit) |
| Vorbestehende Neoplasie | Medikamentennebenwirkung (u.a. Opiate, Chemotherapeutika), metabolisch/paraneoplastisch (u.a. Hyponatriämie, Hyperkalzämie), zerebrale Metastase, bestrahlungsbedingt |
| Neue oder veränderte Medikation | Medikamentennebenwirkung,-interaktion |
| Drogenkonsum | Drogennebenwirkung |

Tabelle 3: Hydrozephalusformen (adaptiert nach [3]).

| Kommunizierender Hydrozephalus (H.) | |
|---|---|
| H. malresorptivus | Verminderte Rückresorption des Liquors, z.B. nach Blutungen oder Infektionen und hierdurch Störung der Rückresorption durch Verstopfung der Arachnoidalzotten |
| H. evacuo | Erweiterung der inneren und äusseren Liquorräume, z.B. nach Tumorresektion oder bei altersbedingter Atrophie; ohne primären Krankheitswert |
| H. hypersecretorius | Überproduktion von Liquor, sehr selten, bei Plexuspapillom |
| Normaldruckhydrozephalus | Pathologische nächtliche Hirndruckspitzen bei sonst normalem Hirndruck mit typischer Symptomtrias (Demenz, Inkontinenz, kleinschrittiger Gang: HAKIM-Trias) |
| Idiopathische intrakranielle Hypertension | «Pseudotumor cerebri», selten; unklare Ätiologie, junge Frauen mit dem Hauptsymptom Kopfschmerz |
| Nicht kommunizierender Hydrozephalus | |
| H. occlusus | Gestörter Liquorfluss, z.B. durch Verlegung des Aquädukts bei Tumor, Blutung, Zyste oder angeborenen Fehlbildungen |

Anders als das beim erhöhten Hirndruck zu erwartende morgendliche Nüchternerbrechen zeigte unsere Patientin vor allem postprandiales Erbrechen, sodass bei Symptombeginn primär eine gastroenterologische Abklärung erfolgte. Durch die erst im weiteren Verlauf entwickelten neurologischen Begleitsymptome wurde eine zentrale Ursache vermutet.

Der bei unserer Patientin als Ursache gefundene triventrikuläre Hydrozephalus bei Aquäduktstenose wird definiert als pathologische Erweiterung des inneren Liquorsystems (erweiterte Seitenventrikel, dritter Ventrikel, jedoch normale Konfiguration des vierten Ven-

trikels). Generell kann ein Hydrozephalus durch drei Hauptmechanismen verursacht werden: erhöhte Produktion von Liquor, verminderte Rückresorption oder eine Obstruktion im Bereich des Ventrikelsystems. Weiter wird unterteilt in kommunizierenden (durch Überproduktion oder mangelnde Rückresorption) und nicht kommunizierenden (durch Obstruktion im Bereich des Ventrikelsystems) Hydrozephalus (Tab. 3). Im Plexus choroideus (vor allem in den beiden Seitenventrikeln) werden pro Tag 500 ml zerebrospinale Flüssigkeit gebildet. Diese umfließt Gehirn und Rückenmark, dient als Transportmedium und Puffer

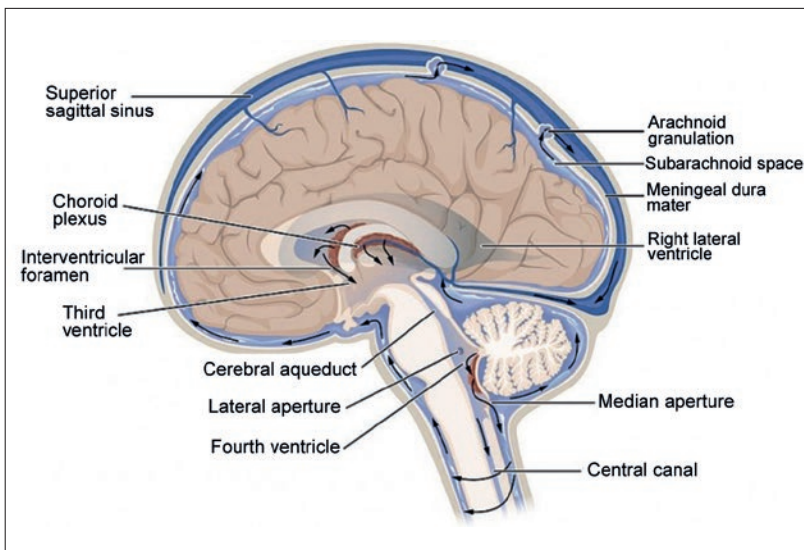


Abbildung 2: Aufbau des Liquorsystems (Quelle: CSF Circulation: Open Stax Anatomy and Physiology 2016. https://commons.wikimedia.org/wiki/File:1317_CFS_Circulation.jpg. Lizenz: CC BY 4.0 [<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>], via Wikimedia Commons).

gegen physikalische Kräfte von aussen und wird schliesslich über die duralen Arachnoidalzotten und entlang der Nervenwurzelaschen auf Höhe des Rückenmarks rückresorbiert [3].

Das Aquädukt (Aqueductus mesencephali) stellt als Verbindung vom dritten zum vierten Ventrikel mit einem Durchmesser von lediglich wenigen Millimetern die engste Stelle des gesamten Liquorsystems dar (Abb. 2).

Da die Rückresorption des Liquors erst ab dem vierten Ventrikel erfolgt, ist das Aquädukt eine Prädilektionsstelle für Abflussstörungen [4].

Bei Stenosierung kommt es zum Liquorstau, Hirndruckanstieg und somit zum Bild des Hydrocephalus occlusus. Abflussstörungen können angeboren oder seltener erworben sein. Etwa 20% aller Hydrocephali sind durch Aquäduktstenosen verursacht, die beim Erwachsenen jedoch nur noch 3% aller Fälle ausmachen [5]. Die häufigsten angeborenen Ursachen einer Aquäduktstenose sind die Gliose oder membranöse Fehlbildungen. Zudem kommen Aquäduktstenosen im Rahmen angeborener syndromaler Fehlbildungen vor [6]. Die meisten Stenosen werden bereits im Kindesalter symptomatisch. Trotzdem können auch angeborene Stenosen erst in höherem Alter symptomatisch werden aufgrund einer höheren Kompensationsreserve beim sich entwickelnden Gehirn in der Kindheit, wobei die Kompensationsmechanismen bisher nicht endgültig geklärt sind. Durch die Entwicklung eines Hydrocephalus in der Wachstumsphase kann es durch die nicht geschlossenen Schädelnähte teilweise bereits zu äusserlichen klinischen Zeichen kommen wie

Vergrosserung des Schädels («progressive Makrozephalie») und vorgewölbter Fontanelle. Diese können jedoch auch fehlen und sind bei dem nach dem Fontanellenschluss erworbenen Hydrocephalus des Erwachsenen nicht vorhanden. Mögliche Symptome eines noch kompensierten Hydrocephalus sind morgendlicher Kopfschmerz und Nausea-Episoden, Lernschwierigkeiten, aber auch endokrinologische Symptome durch den Druck auf den Hypothalamus oder Blick- und Akkomodationsstörungen durch Zug der gestauten Ventrikel an der Vierhügelplatte [4, 5]. Mit zunehmender Dekompensation kommen morgendliches Nüchternbrechen, Blickfeldeinschränkungen und Gangunsicherheit hinzu [5]. Die klinische Präsentation ist sehr variabel, als häufigstes Symptom werden Kopfschmerzen, die sich charakteristisch durch körperliche Aktivitäten verstärken, sowie Augenstörungen beschrieben. Im höheren Alter entsprechen die Symptome eher denen des Normaldruckhydrocephalus (Tab. 3) [4]. Erworbene Stenosen können durch Traumata, Raumforderungen, Blutungen oder Entzündungen verursacht sein [3], wobei auch angeborene noch kompensierte Stenosen durch diese Ursachen symptomatisch werden können [4]. Erworbene Ursachen wie Entzündungen, Tumoren oder vaskuläre Malformationen sollten bei Neudiagnose einer Aquäduktstenose auch bei Annahme einer angeborenen Ursache in jedem Fall (bildgebend) ausgeschlossen werden. Aufgrund der höheren Sensitivität ist der MRT hier der Vorzug zu geben.

Ein plötzlicher Hirndruckanstieg kann aufgrund der Gefahr der Einklemmung ein akutes, vital bedrohliches Krankheitsbild darstellen. Typische Symptome sind eine plötzliche Vigilanzminderung bis hin zu Koma, Bradykardie und Hypertonie (sog. Cushing-Reflex). Dem gegenüber ist die langsame Entwicklung eines chronischen Hydrocephalus eher durch oben genannte diffuse Symptome gekennzeichnet [3].

Die einfachste und am wenigsten invasive diagnostische Massnahme ist die ophthalmologische Suche nach Stauungspapillen. In der Praxis wird die Diagnostik jedoch zur unmittelbaren ätiologischen Abklärung, und aufgrund der nur geringen Sensitivität [7] und Spezifität [8] der Funduskopie, mittels zerebraler CT oder MRT erfolgen.

Therapeutisches Ziel beim Hydrocephalus occlusus ist die Wiederherstellung des Liquorflusses. Behandlungsmethode der Wahl bei Aquäduktstenosen ist die Zisternostomie des dritten Ventrikels. Hierbei wird unter Schonung des Hirngewebes endoskopisch über dem Boden des dritten Ventrikels ein Abfluss geschaffen, sodass der Liquor extraventrikulär in die Basalzisterne abfliessen kann. Die primäre Erfolgsquote ist bei einer sorgfältigen Patientenselektion hoch, gelegentlich

muss im weiteren Verlauf eine Revision erfolgen. Komplikationen wie Infektionen oder potentiell fatale vasculäre Verletzungen im Bereich der Arteria basilaris sind selten [9].

Eine alternative Möglichkeit oder sekundär bei Versagen der Zisternostomie ist die Implantation eines zerebralen Shuntsystems mit Ableitung des Liquors nach peritoneal, pleural oder seltener atrial über ein ventilgesteuertes Schlauchsystem. Nachteil sind hierbei die grössere Invasivität der Operation und der verbleibende Fremdkörper mit der Gefahr von Infektion, Über- oder Unterdrainage sowie Materialversagen, die vermehrte Nachkontrollen oder Revisionen erforderlich machen können [6].

Eine medikamentöse Therapie mit osmotisch wirksamen Diuretika oder Carboanhydrasehemmern zur Hirndruckminderung ist supportiv und kurzdauernd vor einer definitiven operativen Versorgung indiziert.

Disclosure statement

Die Autoren haben deklariert, keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag zu haben.

Literatur

- 1 Bingisser R, Dietrich M, Nieves Ortega R, Malinowska A, Bosia T, Nickel CH. Systematically assessed symptoms as outcome predictors in emergency patients. *Eur J Intern Med.* 2017;45:8–12.
- 2 Lacy BE, Parkman HP, Camilleri M. Chronic nausea and vomiting: evaluation and treatment. *Am J Gastroenterol.* 2018;113(5):647–59.
- 3 Langner S, Fleck S, Baldauf J, Mensel B, Kühn JP, Kirsch M. Diagnosis and Differential Diagnosis of Hydrocephalus in Adults. *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed.* 2017;189(8):728–39.
- 4 Cinalli G, Spennato P, Nastro A, Aliberti F, Trischitta V, Ruggiero C, et al. Hydrocephalus in aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(10):1621–42.
- 5 Mohammed H, Elsatar ABA, Ragab M, Alghriani A. Evaluation of Late Onset Congenital Aqueductal Stenosis Hydrocephalus. *J Neurol Stroke.* 2016;5(1):00163.
- 6 Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD, Warf BC. Hydrocephalus in children. *Lancet.* 2016;387(10020):788–99.
- 7 Unsöld R. Ophthalmologische Symptome bei Pseudotumor cerebri. *Ophthalmol.* 2015;112(10):808–13.
- 8 Whiting AS, Johnson LN. Papilledema: clinical clues and differential diagnosis. *Am Fam Physician.* 1992;45(3):1125–34.
- 9 Spennato P, Tazi S, Bekaert O, Cinalli G, Decq P. Endoscopic third ventriculostomy for idiopathic aqueductal stenosis. *World Neurosurg.* 2013;79(2 Suppl):S21.e13–20.

Korrespondenz:
Dr. med. univ. (A)
Philipp Konermann
Universitätsspital Basel
Petersgraben 2
CH-4031 Basel
philipp.konermann[at]
usb.ch

Das Wichtigste für die Praxis

- Schwindel, Nausea und Erbrechen sind unspezifische Symptome mit einer breiten Differentialdiagnose. Eine gründliche Anamnese und klinische Untersuchung geben jedoch bereits wichtige Hinweise auf die Ursache.
- Bei Patienten mit entsprechender Symptomatik (Kopfschmerzen, Sehstörungen, Schwindel, Kognitionsstörungen, Nausea und Erbrechen) sollte auch ein Hydrozephalus differentialdiagnostisch bedacht werden.
- Auch bereits angeborene Aquäduktstenosen können durch abnehmende Kompensationsmechanismen erst später symptomatisch werden.