

Seltene Diagnose, grosse Konsequenzen

Horner-Syndrom infolge Carotis-Dissektion: klinische und diagnostische Herausforderungen

Thierry G. Donati^{a,d}, Esther Bächli^{b,d}, Konrad P. Weber^{b,e}, Sarah Marti^{b,d,f}, Valérie Zumsteg^{c,d,f}

^aDr. med.; ^bPD Dr. med.; ^cDr. med. Dr. sc. nat.; ^dKlinik für innere Medizin, Spital Uster; ^eKlinik für Neurologie und Augenklinik, Universitätsspital Zürich;

^fNeurologische Praxis, Zollikerberg

Hintergrund

Das Horner-Syndrom bezeichnet die Symptomkonstellation von Miosis, Ptosis, Enophthalmus und Anhidrose, meist verursacht durch eine Störung der sympathischen Innervation der glatten Augenmuskulatur. Die klinische Diagnose und die Ursachenabklärung auf einer internistischen Notfallstation sind Thema dieses Beitrags.

Fallbericht

Anamnese und Status

Ein 54-jähriger Informatiker stellte sich notfallmässig wegen starker rechts parietal gelegener Kopfschmerzen (Numerische Rating-Skala [NRS] 8/10) sowie einer Verengung der rechten Lidspalte auf unserer Notfallstation vor. Die Kopfschmerzen hatten fünf Tage zuvor akut eingesetzt. Der Patient hatte zu diesem Zeitpunkt dreimal täglich Ibuprofen 400 mg wegen einer Knie-TEP drei Wochen zuvor eingenommen. Bei Erstmanifestation der Kopfschmerzen hatte er eine Walk-in-Praxis aufgesucht, wo neu ein erhöhter Blutdruck festgestellt worden war. Hierfür hatte er Amlodipin sowie zusätzlich Paracetamol gegen die Kopfschmerzen erhalten.

In der klinischen Untersuchung zeigte sich ein Horner-Syndrom am rechten Auge (Abb. 1). Der Blutdruck war mit 155 mm Hg systolisch erhöht. Der Patient wies keine weiteren Hirnnervenausfälle auf, einen pulsatilen Tinnitus verneinte er.

Befunde, Therapie und Verlauf

Hämatologie, Hämatokrit, INR (International Normalized Ratio) und Thrombozyten waren normal. Die D-Dimere fielen mit 893 ng/ml leicht erhöht aus (Normwert altersadaptiert <500 ng/ml). CT-angiographisch wurden weder eine Dissektion der Arteria carotis interna noch Stenosen der hirnzuführenden Gefässe nachgewiesen. Trotz negativer Bildgebung wurde eine Therapie mit Aspirin 100 mg/Tag und



Abbildung 1: Rechtsseitiges Horner-Syndrom mit Miosis, Ptosis und Pseudoenophthalmus aus [17] Miller N, Kanagal-ingam S. Horner syndrome: clinical perspectives. *Eye Brain*. 2015;7:35-46. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5398733/>).

einem ACE-Hemmer begonnen. Auch die cerebrale Magnetresonanztomographie (MRT) vom Folgetag wurde als gänzlich unauffällig beurteilt. In der nach fünf Tagen durchgeführten axialen MRT-Bildgebung des Halses (Abb. 2) konnte ein Wandhämatom mit einer Länge von 4 cm im distalen zervikalen sowie im petrosen Segment der Arteria carotis rechts mit geringer Lumeneinengung nachgewiesen werden. Retrospektiv war diese Lumeneinengung auch bereits im CT-Angio bei Eintritt (Abb. 3) zu sehen, wobei die Duplexsonographie unauffällig war.

Nach zweitägiger Überwachung mit Einstellung des Hypertonus zeigten sich die Kopfschmerzen weitgehend regredient und bildeten sich im Verlauf der nächsten vierzehn Tage ganz zurück. Hinweise auf mögliche Episoden eines CVI (zerebrovaskulärer Insult) oder einer TIA (transiente ischämische Attacke) traten während der Überwachung nicht auf. Das Horner-Syndrom persistierte für drei Monate.

Diskussion

Das Horner-Syndrom, das erstmalig vollständig vom schweizerischen Ophthalmologen Johann Friedrich Horner (1831–1886) beschrieben wurde, tritt bei 28–41% der Patienten mit Dissektion der Arteria carotis in-



Thierry G. Donati

terna auf [1]. In 10–25% der Fälle kann es der einzige klinische Befund sein [2]. Eine spontane Dissektion der hirnversorgenden Gefäße ist verantwortlich für bis zu 24% der zerebralen ischämischen Insulte von Patienten unter 45 Jahren [3]. Infektionen, Schwangerschaft,

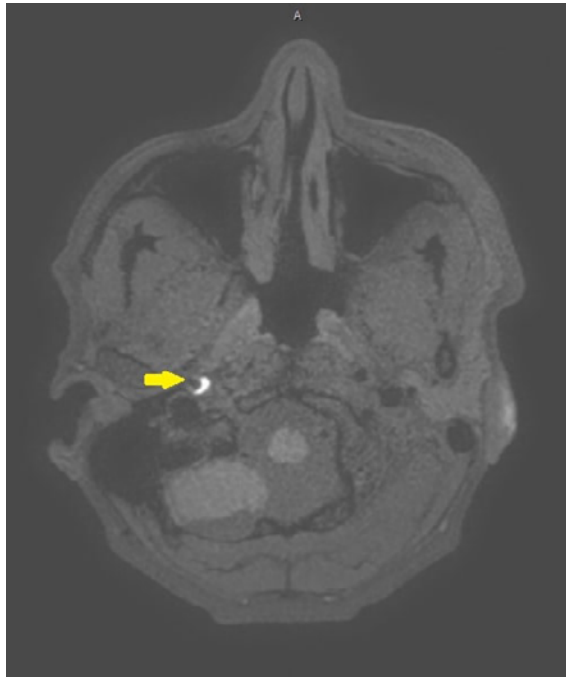


Abbildung 2: Fettsupprimierte T1-gewichtete SPAIR(Spectral Attenuated Inversion Recovery)-Sequenz fünf Tage nach Symptombeginn. Deutliches hyperintenses Wandhämatom im Bereich der Arteria carotis interna rechts.



Abbildung 3: CT-Angiographie bei Aufnahme. Der Kaliberunterschied war retrospektiv bereits in der auf der Notfallstation durchgeführten Bildgebung sichtbar.

Wochenbett, Trauma sowie genetische Veranlagung sind wichtige Risikofaktoren. Aufgrund des Intima-eintrisses kommt es zur Ausbildung eines falschen Lumens zwischen Tunica intima und Tunica muscularis, was wiederum zu einer Einengung des echten Lumens und je nach Ausprägung zur Minderperfusion führt. Das resultierende Hämatom dehnt die Gefäßwand und schädigt die aufsteigenden sympathischen Nervenfasern, was sich klinisch als Horner-Syndrom manifestiert [4].

Erhöhte D-Dimere können Expression einer Endothelschädigung sein, wobei die exakte prognostische und diagnostische Relevanz bei Gefäßpathologien nur für Aortendissektionen erforscht wurde [5]. Die Diagnose einer Carotidisdissektion wird über bildgebende Verfahren gestellt. Anhand der Dynamik und der begleitenden Symptome soll evaluiert werden, welche anatomische Struktur dargestellt werden soll [6]. Neben der Time-of-Flight-Magnet-Resonanz-Angiographie (TOF-MRA) ist die hochauflösende moderne Black-Blood-MRA eine validierte Methode zur Darstellung und Einschätzung des Alters von Blut in den Gefäßwänden [7, 8]. Im Akutstadium kann allerdings das Wandhämatom noch zu wenig ausgebildet sein, um in der Bildgebung erfasst zu werden [9]. Weiter muss daran gedacht werden, dass rund 10% der Patienten multiple Dissektionen aufweisen. Seltene Differenzialdiagnosen umfassen die Dissektion aufgrund einer fibromuskulären Dysplasie und das «Carotid Web» [10, 11]. Der historische Begriff «Carotidodynie» bezeichnet heutzutage die als TIPIC-(Transient-Perivascular-Inflammation-of-the-Carotid-artery-)Syndrom bekannte Entität [12].

In der Notfallsituation in einem peripheren Spital soll bei neu aufgetretenen Kopfschmerzen eine intrakranielle Blutung mittels nativem Computertomogramm (CT) des Neurokraniums ausgeschlossen werden. Bei Vorliegen eines Horner-Syndroms muss die Dissektion gesucht werden. Falls eine MRT-Bildgebung nicht verfügbar ist, kommen in der Akutsituation die kontrastmittelgestützte CT-Angiographie der Halsgefäße sowie die Duplexsonographie der hirnversorgenden Arterien zur Anwendung. Zur Feststellung eines Horner-Syndroms kann, wie bei unserem Patienten im Verlauf durchgeführt, auch die Pupillometrie eine schnelle und zuverlässige Antwort liefern (Abb. 4) [13].

Zur Ätiologie der Dissektion bei unserem Patienten vermuten wir, dass die Einnahme des NSAR (nicht-steroidales Antirheumatikum) zu einer hypertensiven Entgleisung und sekundär zur Dissektion geführt hatte. Die umgekehrte Reihenfolge ist wohl sehr viel häufiger: Aufgrund der Dissektion kommt es je nach

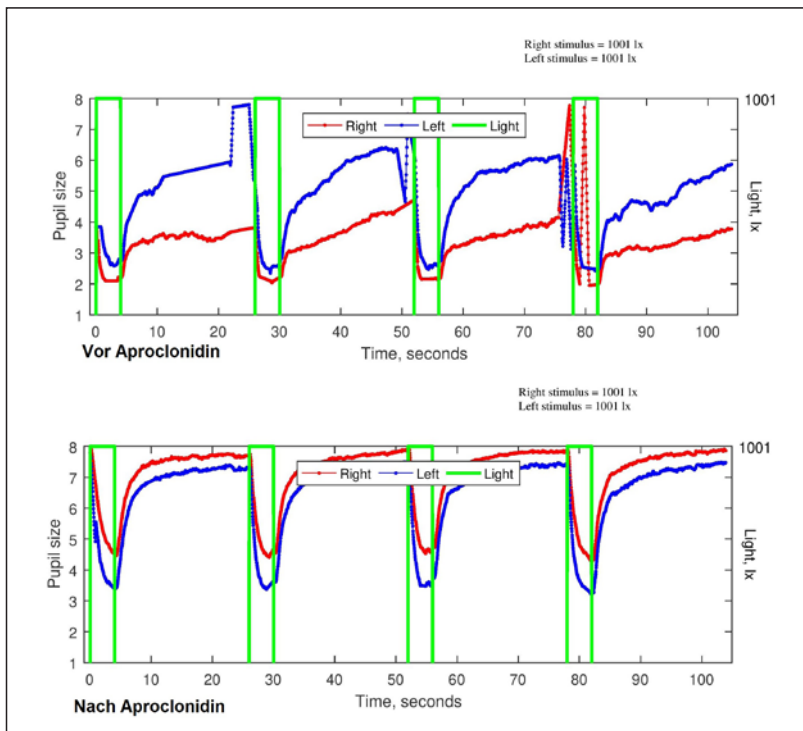


Abbildung 4: Miotische Pupille auf der rechten Seite. Vor Aproclonidin-Gabe (Sympathomimetikum) keine Dilatation der Pupille im Dunkeln auf der geschädigten Seite. Nach Aproclonidin-Gabe deutliche Wiederaufnahme der motorischen Funktion des Musculus dilatator pupillae.

Das Wichtigste für die Praxis

Eine spontane Dissektion der hirnersorgenden Gefäße zeigt sich verantwortlich für bis zu 24% der zerebralen ischämischen Insulte von Patienten unter 45 Jahren.

Eine «negative» Bildgebung (MRT/CT) schliesst im Akutstadium eine Dissektion nicht aus.

Der klinische Befund (Horner-Syndrom) ist wegweisend.

Ausmass der Lumeneinengung unter Umständen zu einer Hypoperfusion der nachgeschalteten Hirnareale mit sekundärer Bedarfshypertonie. In einem solchen Fall ist die Perfusionsbildgebung zur Evaluation der Hypoperfusion hilfreich.

Ein kompletter Gefässverschluss im Rahmen einer Dissektion der Halsarterien stellt keine Kontraindikation für eine Thrombolyse oder eine Thrombektomie dar und ist im Vergleich zu nicht okklusiven Dissektionen mit einer ungünstigeren Prognose verbunden [14]. Bezüglich der Antikoagulation hat die schweizerisch geführte TREAT-CAD-(Biomarkers-and-Antithrombotic-Treatment-In-Cervical-Artery-Dissection)-Studie ergeben, dass der primäre Endpunkt der Nicht-Unterlegenheit von Aspirin gegenüber Vitamin-K-Antagonisten (VKA) bei Patienten mit Carotis-/Vertebraldissektion

nicht erreicht wurde. Unter VKA zeigten sich weniger Ereignisse. Direkte orale Antikoagulanzen wurden nicht untersucht [15, 16]. Bei intrakranieller Ausdehnung der Dissektion ist Vorsicht geboten, da hier die Antikoagulation mit erhöhter Gefahr für Subarachnoidalblutungen verbunden ist.

Verdankung

Die Autoren danken Herrn Dr. med. Thomas Reinprecht und Herrn Dr. med. Eberhard Matthias von der Abteilung Radiologie des Spitals Uster für die radiologische Diagnose und Bildgebung. Die Autoren danken Frau dipl. Ärztin Elisa Leggeri für die administrative Unterstützung in der Herstellung des Manuskriptes.

Disclosure Statement

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

Literatur

- Lee VH, Brown RD, Jr., Mandrekar JN, Mokri B. Incidence and outcome of cervical artery dissection: a population-based study. *Neurology*. 2006;67(10):1809–12.
- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Massiou H, Bousser MG. Head pain in non-traumatic carotid artery dissection: a series of 65 patients. *Cephalalgia*. 1994;14(1):33–6.
- Nedeltchev K, der Maur TA, Georgiadis D, Arnold M, Caso V, Mattle HP, et al. Ischaemic stroke in young adults: predictors of outcome and recurrence. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76(2):191–5.
- Martin TJ. Horner Syndrome: A Clinical Review. *ACS Chem Neurosci*. 2018;9(2):177–86.
- Cui JS, Jing ZP, Zhuang SJ, Qi SH, Li L, Zhou JW, et al. D-dimer as a biomarker for acute aortic dissection: a systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(4):e471.
- Chen Y, Morgan ML, Barros Palau AE, Yalamanchili S, Lee AG. Evaluation and neuroimaging of the Horner syndrome. *Can J Ophthalmol*. 2015;50(2):107–11.
- Habs M, Pfefferkorn T, Cyran CC, Grimm J, Rominger A, Hacker M, et al. Age determination of vessel wall hematoma in spontaneous cervical artery dissection: a multi-sequence 3T cardiovascular magnetic resonance study. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2011;13:76.
- Ben Hassen W, Mchet A, Edjlali-Goujon M, Legrand L, Ladoux A, Mellerio C, et al. Imaging of cervical artery dissection. *Diagn Interv Imaging*. 2014;95(12):1151–61.
- Arnold M, Bousser MG, Fahrni G, Fischer U, Georgiadis D, Gandjour J, et al. Vertebral artery dissection: presenting findings and predictors of outcome. *Stroke*. 2006;37(10):2499–503.
- Mettinger KL, Ericson K. Fibromuscular dysplasia and the brain. I. Observations on angiographic, clinical and genetic characteristics. *Stroke*. 1982;13(1):46–52.
- Madaelil TP, Grossberg JA, Nogueira RG, Anderson A, Barreira C, Frankel M, et al. Multimodality Imaging in Carotid Web. *Front Neurol*. 2019;10:220.
- Lecler A, Obadia M, Savatovsky J, Picard H, Charbonneau F, Menjot de Champfleury N, et al. TIPICT Syndrome: Beyond the Myth of Carotidynia, a New Distinct Unclassified Entity. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017;38(7):1391–8.
- Omary R, Bockisch CJ, Landau K, Kardon RH, Weber KP. Buzzing Sympathetic Nerves: A New Test to Enhance Anisocoria in Horner's Syndrome. *Front Neurol*. 2019;10:107.
- Traenka C, Grond-Ginsbach C, Goeggel Simonetti B, Metso TM, Debette S, Pezzini A, et al. Artery occlusion independently predicts unfavorable outcome in cervical artery dissection. *Neurology*. 2020;94(2):e170–e80.
- Traenka C, Gensicke H, Schaedelin S, Luft A, Arnold M, Michel P, et al. Biomarkers and antithrombotic treatment in cervical artery dissection - Design of the TREAT-CAD randomised trial. *Eur Stroke J*. 2020;5(3):309–19.
- Engelter S, Traenka C, Lyrer P, editors. Antiplatelets versus anticoagulants in cervical artery dissection - results of the TREAT-CAD randomized trial. *ESOC; 2020; Virtual conference*.
- Miller N, Kanagalingam S. Horner syndrome: clinical perspectives. *Eye and Brain*. 2015.