

Springer-Lehrbuch

Basiswissen Neurologie

von
Peter Berlit

Neuausgabe

Springer 2007

Verlag C.H. Beck im Internet:
www.beck.de
ISBN 978 3 540 33110 0

Zu [Inhaltsverzeichnis](#)

schnell und portofrei erhältlich bei beck-shop.de DIE FACHBUCHHANDLUNG

11 Spontane intrakranielle Blutungen

11.1 Intrazerebrale Blutungen – 192

11.2 Subarachnoidalblutung (SAB) – 196

11.3 Arteriovenöse Malformationen – 202

Basiswissen Neurologie: das neue Lehrbuch

Klinik-Box:
schärft den Blick für die Klinik

2 Kapitel 2 · Diagnostische Verfahren in der Neurologie

1.1 Klinische Untersuchung

➤ ➤ Einleitung

Die neurologische Diagnostik ergibt sich zu 80% aus der richtig und gezielt erhobenen Anamnese, zu 20% aus der neurologischen Untersuchung. Zur neurologischen Untersuchung gehören: Inspektion mit Beurteilung des Gangbildes, der Mimik und Gestik, Untersuchung der Hirnnerven, Prüfung von Motorik und Reflexen, Koordinationsprüfung, Sensibilitätsprüfung, vegetative Funktionsdiagnostik, psychischer Befund, neuropsychologische Diagnostik und Prüfung der Primitivreflexe. Eine Sondersituation stellt die Untersuchung bewusstseinsgestörter Patienten dar.

1.1.1 Inspektion

! **Wichtige intrakranielle Ursachen einer Bewusstlosigkeit sind:**

- Schädel-Hirn-Trauma
- Zerebrale Raumforderung
- Zerebrale Ischämie
- Intrazerebrale Blutung
- Bakterielle Meningitis
- Enzephalitis
- Alkoholfolgeerkrankungen (Wernicke-Enzephalopathie, zentrale pontine Myelinolyse)
- Epilepsien

! **Wichtige extrakranielle Ursachen einer Bewusstlosigkeit sind:**

- Elektrolytstörungen
- Nieren- oder Lebersversagen
- Hyper- oder Hypoglykämie
- Herz-Kreislauf-Funktionsstörungen (Herzrhythmusstörung, Lungenembolie, Anämie, Blutverlust, Blutdruckabfall)
- Toxische Ursachen
- Psychiatrische Ursachen (Katatonie, psychogene Zustände)

Nach Wiederherstellung der vitalen Funktionen (Atmung, Herz-Kreislauf-Funktion) kommt der neurologischen Untersuchung zur Beurteilung von Koma-tiefe und Suche nach möglichen Hinweisen.

Klinik

Lhermitte-Zeichen

Hierunter werden kribbelnde und elektrisierende Missempfindungen verstanden, welche bei Antelexion des Kopfes entlang der Wirbelsäule oder entlang den Außenseiten der Extremitäten auftreten. Dieses Zeichen ist bei zervikothorakalen Prozessen, insbesondere bei spinaler Raumforderung und demyelinisierenden Erkrankungen (Multiple Sklerose) positiv.

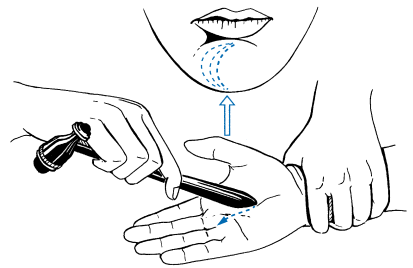


Abb. 1.6. Untersuchung des Palmomentallreflexes

Klüver-Bucy-Syndrom bei bilateraler temporobasaler Hirnläsion typisch.

Von Affektlabilität und -inkontinenz muss das pathologische Lachen und Weinen als Enthemmungsphänomen bei zentralen Bewegungsstörungen (z. B. ALS) abgegrenzt werden. Die motorischen Abläufe treten nach unspezifischen Auslösern regelhaft ohne affektive Beteiligung auf.

1.2 Der bewusstlose Patient

➤ ➤ Einleitung

Eine Störung des Bewusstseins wird intra- oder extrakraniell verursacht – es kann sich um eine primäre oder um eine sekundäre Hirnfunktionsstörung handeln. Die Reaktion des Kranken auf Außenreize dient der Feststellung des Ausmaßes einer Bewusstseinsstörung (Glasgow-Coma-Scale). Die Beurteilung von Bulbusstellung und Pupillen gibt Hinweise auf die Ätiologie eines Komats und mögliche intrakranielle Läsionen.

Einleitung:
thematischer Einstieg
ins Kapitel

Leitsystem:
schnelle Orientierung
über alle Kapitel und
den Anhang

2

Inhaltliche Struktur:
klare Gliederung
durch alle Kapitel

Merksätze:
bringen als Lernhilfe
das Wichtigste auf den
Punkt

Aufzählungen:
Lerninhalte über-
sichtlich präsentiert

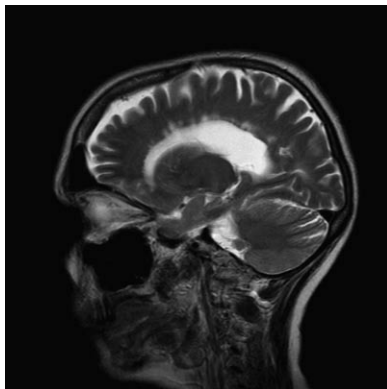
Tabelle:
klare Übersicht der
wichtigsten Fakten

Navigation: Seitenzahl
und Kapitelnummer für
die schnelle Orientierung

15.1 · Allgemeine Prinzipien und Begriffe

■ Tabelle 15.2. Funktionsausfälle bei Multipler Sklerose (Kurtzke-Skala)

0	Normalbefund
1	Funktionell bedeutungslose neurologische Normabweichungen
2	Geringfügige Störungen, z. B. leichte Spastik
3	Mittelschwere Störungen, z. B. Monoparesen, leichte Hemiparesen, mäßige Ataxie, mäßige Blasenstörungen, Augenstörungen, Kombination mehrerer leichter Störungen
4	Störungen, die die Arbeitsfähigkeit und normale Lebensweise behindern, aber nicht unmöglich machen
5	Völlige Arbeitsunfähigkeit, maximale Gehstrecke ohne Hilfe etwa 500 m
6	Kurze Gehstrecke nur mit Stöcken, Krücken oder Stützapparaten
7	Rollstuhlpatient, der den Stuhl ohne fremde Hilfe aufsuchen und fortbewegen kann
8	Bettlägerigkeit, Funktion der Arme aber erhalten
9	Bettlägerigkeit, völlige Hilflosigkeit
10	Tod durch MS



■ Abb. 15.2. Typische Balkenherde bei MS (MRT T2 sagittal)

Der Schweregrad der neurologischen Ausfälle wird für Verlaufsbeobachtungen mittels der **Kurtzke-Skala** erfasst (■ Tab. 15.2).

Über 250 Abbildungen:
Zeichnungen, CCTs,
MRAs und MRIs veranschaulichen komplexe Sachverhalte

Verweis auf Abbildungen und Tabellen:
deutlich herausgestellt und leicht zu finden

Bei der **akuten disseminierten Enzephalomyelitis (ADEM)** handelt es sich um eine monophasische Erkrankung, häufig mit Bewusstseinsstörung, epileptischen Anfällen, spastischen Paresen und Optikusneuritis. Der Liquor ist entzündlich verändert, die Letalität beträgt bis 20%. In der Therapie werden hochdosiert Kortikosteroide eingesetzt.

Bei der **Neuromyelitis optica (Devic)** sind eine (häufig bilaterale) Optikusneuritis und eine Querschnittsmyelitis mit deutlicher Behinderung kombiniert. Die spinalen Herde sind eine Längsausdehnung von mehr als 3 Segmen-ten und sind eine Pleozytose und oligoklonale Banden im Liquor. Sie sind sich Aquaporin-Antikörpern verbunden, bei der B-Zell-vermittelten Autoimmunreaktion.

Die **diffuse Schilderkrankung** ist eine chronische Entmarkung mit psychischer Störung und spastischen Tetraparese.

Die **konzentrische Schilderkrankung** ist eine chronische Entmarkung mit psychischer Störung und spastischen Tetraparese, die bis Monaten im Kindesalter beginnt.

15.1.5 Diagnose

Die **Magnetresonanztomographie (MRT)** kann die örtliche und zeitliche Dissemination entzündlicher ZNS-Läsionen mit hoher Sensitivität nachweisen. Zerebrale Läsionen finden sich supra- und infratentoriell, typischerweise periventriculär, ovalär in den Balken einstrahlend (■ Abb. 15.2).

In den T2-, FLAIR- und PD-gewichteten Auf-

Fallteil:
erlerntes Wissen an klinischen Fällen testen

Frageteil

Klinische Fälle

Fall 16

Fallbericht

Ein 68-jähriger Patient stellt sich bei Ihnen mit Schmerzen im Rücken und in den Beinen vor, die ab einer Gehstrecke von 100 m auftreten. Die Schmerzen strahlen nach unten aus. Wenn der Schmerz auftritt, muss der Patient sich hinsetzen, wenn er beispielsweise vor einem Schrank stehen muss. Seitdem der Schmerz auftritt, persistiert der Schmerz. Allerdings bessern sich die Beschwerden auch beim Vorübergehen des Schmerzes.

Zum Einsetzen oder bei Unterbrechungen mit seiner Frau benutzt der Patient das Fahrrad: Radfahren ist auch länger als 1 Stunde ohne Schmerzen möglich.

Aus der Vorgeschichte sind eine vor einem Jahr durchgeführte Prostataexzision bei Adenom und ein Nikotinabusus von 15 Zigaretten täglich zu erheben.

Untersuchungsbefund

Der neurologische Befund ist vollkommen negativ.

Diagnostik

Es wird eine lumbale MRT angefragt (■ Abb. F16.1).



■ Abb. F16.1. Lumbale MRT

Leitfragen

- Wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose?
- An welcher Ursache ist es zu denken?
- Was zeigt die MRT?
- Welche weitere Diagnostik ist erforderlich?
- Was ist das therapeutische Vorgehen?

Antworten und Kommentare ▶ Seite A36

Antwortteil

Klinische Fälle

Fall 6

Falldiskussion

Bei der Patientin liegt ein **hyperkinetisches Syndrom** vor, wobei es sich um eine chroniforme Bewegungsstörung handelt. Geschützt werden die **Chorea** und das sogenannte **Gordon-III-Phänomen** mit fehlenden Nachdruck bei Ausführung des Patellarreflexes (■ Kapitel 14.1.2). Darüber hinaus ergeben sich Hinweise auf **depressive Begleitstörungen**.

Die unzufälligen Vorgeschichte und fehlende Medikamenteneinnahme sprechen gegen eine Spätdiagnose infolge der Einnahme eines Dopaminrezeptorblockers. Hierbei wäre ein Neuroleptikum, aber auch ein Antipsychotikum zu denken.

Wenn für eine Chorea Sydenham ergeben sich anatomisch ebenfalls nicht – kein febriler Infekt, keine rheumatische Erkrankung. Für eine virale Chorea ist die Patientin zu jung.

Insbesondere die Kombination von choreatischen Syndrom und demenzieller Entwicklung spricht für die Diagnose einer **Chorea Huntington**. Da es sich hierbei um eine CAG-Triples Wiederholung im Huntington-Gen handelt, die autosomal dominant vererbt wird, ist die **Familienanamnese** entscheidend. Im vorliegenden Fall kann die Mutter Kindsharungsgewissen und vor einer klinischen Manifestation an dem Mammakarzinom verstorben sein. Deshalb sollte gezielt nach Verwandten mütterlicherseits gefragt werden.

Differentialdiagnosen

- Spätdiagnose infolge Medikamenteneinnahme
- Chorea Sydenham
- Virale Chorea
- L-Dopa-induzierte Hyperkinesen

Klinische Untersuchung und weiterführende Diagnostik

Wenn die Diagnose Chorea Huntington erfolgt nach einem Aufklärungsgespräch und schriftlicher Einwilligung durch die Patientin mittels Untersuchung der Genmutation aus einer Blutprobe

- Eine eventuelle Rötung, eine Lipidanalyse oder neurophysiologische Untersuchungen sind nicht zwingend erforderlich

Therapie

Wenn die Diagnose molekulargenetisch bestätigt ist, können Tardiv oder Tetrasitazin nur **symptomatische Behandlung der Hyperkinesen** eingesetzt werden; eine kausale Therapie ist nicht möglich. Begleitende Depressionen sollten bevorzugt mit Selektiven Serotoninwiederaufnahmehemmern therapiert werden.

Zusammenfassung

- Chorea Huntington
- Humangenetische Diagnostik
- Nur symptomatische, keine kausale Therapie möglich
- Schlechte Prognose: chronisch fortschreitende Erkrankung mit zunehmender Behinderung, durchschnittliche Krankheitsdauer 10 bis 15 Jahre

Fall 6 ▶ Seite F7

Schlüsselbegriffe:
sind fett hervor-
gehoben

➤ ➤ Einleitung

Spontane intrakranielle Blutungen sind intrazerebral oder subarachnoidal lokalisiert. Wichtigste Ursachen der intrazerebralen Blutung (IZB) sind die Hyalinose der Stammgangliengefäße bei Hypertonus, die Amyloidangiopathie bei älteren Patienten mit Lobärblutung und arteriovenöse Malformationen. IZB zeigen sich als Schlaganfall, Subarachnoidalblutungen (SAB) mit dem Leitsymptom heftigster Kopfschmerz. SAB sind in 80% auf die Ruptur eines Aneurysmas zurückzuführen, wobei Rezidivblutung, Hirninfarkt bei Vasospasmus und Hydrozephalus gefürchtete Komplikationen sind. Die Diagnostik erfolgt mittels CT, MRT und Angiographie. IZB werden meist konservativ, SAB interventionell (Coiling) oder operativ (Clipping) behandelt.

11.1 Intrazerebrale Blutungen

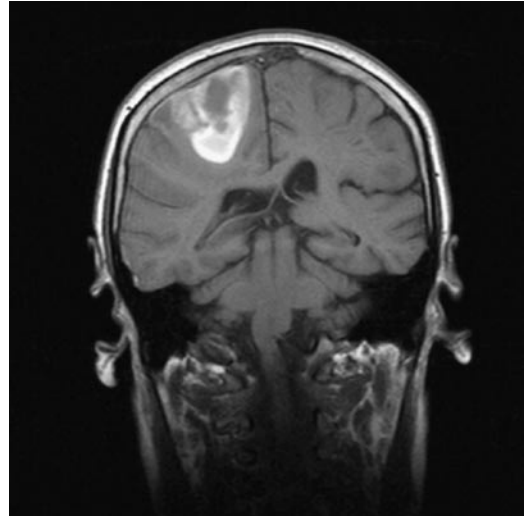
Definition. Spontane Blutung in das Hirngewebe, ohne oder mit Anschluss an das Ventrikelsystem oder den Subarachnoidalraum; bis zu 15% aller Schlaganfälle (■ Abb. 11.1). Die Blutungen können in den ersten Stunden deutlich wachsen.

11.1.1 Pathogenese und Ätiologie

Hypertonus. Ein arterieller Hypertonus ist für bis zu 80% aller spontanen intrazerebralen Blutungen verantwortlich. Bei Lipohyalinose oder Mikroaneurysmen durch chronische Hypertonie kommt das Hämatom durch die Ruptur kleiner perforierender Arterien vor allem im Bereich der Basalganglien zustande. Weitere Risikofaktoren sind hohes Lebensalter, Zigarettenrauchen, Alkoholismus, Drogenkonsum (Amphetamine, Kokain) und niedriges Serumcholesterin.

Vaskuläre Malformationen. 15 bis 25% der intrazerebralen Hämatome entstehen durch die Ruptur von **Aneurysmen**, **arteriovenösen Malformationen** oder **Kavernomen**. Kavernome sind rein venöse Fehlbildungen und werden in der MRT nachgewiesen (■ Abb. 11.5).

Amyloidangiopathie. Eine Amyloidangiopathie spielt ursächlich vor allem bei älteren Patienten mit



■ Abb. 11.1. Blutung in der MRT (T1 koronar)

dementieller Entwicklung eine Rolle. Diese Pathogenese ist wahrscheinlich, wenn sich Lobärblutungen temporal, parietal oder okzipital, oft multipel, zeigen. Der Nachweis der Amyloid-Ablagerungen mittels Kongorot-Färbung in einer Biopsie (z. B. Rektumschleimhaut) ist wenig sensitiv.

Tumor. Tumorblutungen sind besonders bei Melanom-, Hypernephrom- und Bronchialkarzinommetastasen sowie Glioblastomen häufig; eine Tumor-Apoplexie ist für 10% aller intrazerebralen Blutungen verantwortlich.

Gerinnungsstörungen. Intrazerebrale Blutungen treten auf unter Antikoagulantientherapie (unter Marcumar 1–2% jährliches Risiko; vor allem bei zu hoher INR), bei Hämophilie, HELLP-Syndrom, Morbus Werlhof, Leukosen oder bei Verbrauchskoagulopathie.

Blutung nach zerebralen Ischämien. Zur Einblutung in einen Hirninfarkt (hämorrhagischer Infarkt) kommt es bei spontaner Rekanalisation nach embolischen Gefäßverschlüssen, bei Lysetherapie (die intravenöse und intraarterielle Thrombolyse hat ein 10-fach erhöhtes Risiko für Blutungen) oder sonstigen rekanalisierenden Maßnahmen (Stent-PTA oder Thrombendarteriektomie). Stauungsblu-

Klinik

Klinisch Bild des »Schlaganfalls« mit akuter Halbsseitensymptomatik mit oder ohne Bewusstseinsstörung, Kopfschmerzen und Störung der Okulomotorik. Die Symptome treten oft tagsüber auf.

Eine klinische Unterscheidung vom ischämischen Hirninfarkt ist nicht möglich. Nach Blutungslokalisation unterscheidet man:

Stammganglienblutungen (60% aller intrakraniellen Hämatomate) betreffen meist das **Putamen** mit proportionaler sensomotorischer Hemiparese, ggf. Aphasie und Déviation conjugée sowie initialer Bewusstseinsstörung.

Lobärblutungen (30% aller intrakraniellen Hämatomate) führen zu einer armbetonten sensomotorischen Hemiparese, meist ohne Bewusstseinsstörung. In bis zu 30% (vor allem bei temporalen und parietalen Blutungen) Auftreten symptomatischer

epileptischer Anfälle. Bei okzipitalen Hämatomaten homonyme Hemianopsie zur Gegenseite. Infratentoriell (10% aller intrazerebralen Hämatomate) sind das **Kleinhirn** (Nucleus dentatus) mit Gang- und Standataxie, Dysarthrie, Kopfschmerz und Schwindel sowie die **Pons** mit Bewusstseinsstörung, Tetraparese, horizontaler Blickparese, *ocular bobbing*, Eineinhalbsyndrom, Stecknadelkopfpupillen oder internukleärer Ophthalmoplegie betroffen. Brückenblutungen zeigen bei paramedianer Lokalisation mit vegetativer Entgleisung (Atemstörung, Hyperthermie) eine hohe Letalität. Basale oder laterale Ponsblutungen haben eine günstigere Prognose. Bei infratentoriellen Blutungen kann es durch Liquorabflussbehinderung (4. Ventrikel) zu einem Hydrocephalus occlusus kommen.

tungen sind typisch bei Sinus- und Hirnvenenthrombose.

Entzündliche Gefäßerkrankungen. Mykotische Aneurysmen bei Endokarditis oder Sepsis sowie nekrotisierende Vaskulitiden sind zu bedenken. Multiple IZB werden vor allem bei mykotischen Aneurysmen und Vaskulitis, aber auch bei der Amyloidangiopathie, der Sinusvenenthrombose oder Gerinnungsstörungen gefunden.

11.1.2 Diagnose

Die Diagnose wird mittels **CT** (■ Abb. 11.2) oder **MRT** gestellt. In der CT zeigt sich eine primär hyperdense Läsion (mit oder ohne Ödem, Ventrikelkompression oder Ventrikeleinbruch). Ab der ersten Woche nach der Blutung kann sich nach Kontrastmittelgabe der Resorptionssaum als Ringenhancement darstellen.

Die **MRT** macht in der Akutphase häm-sensitive Sequenzen (Flairsequenzen und Gradientenecho) erforderlich, im subakuten oder chronischen Stadium gelingt die Diagnose des Hématoms im MRT auch in T1- und T2-Wichtung anhand des Methä-

moglobinnachweises besser; dann ist sogar eine Alterseinschätzung möglich.

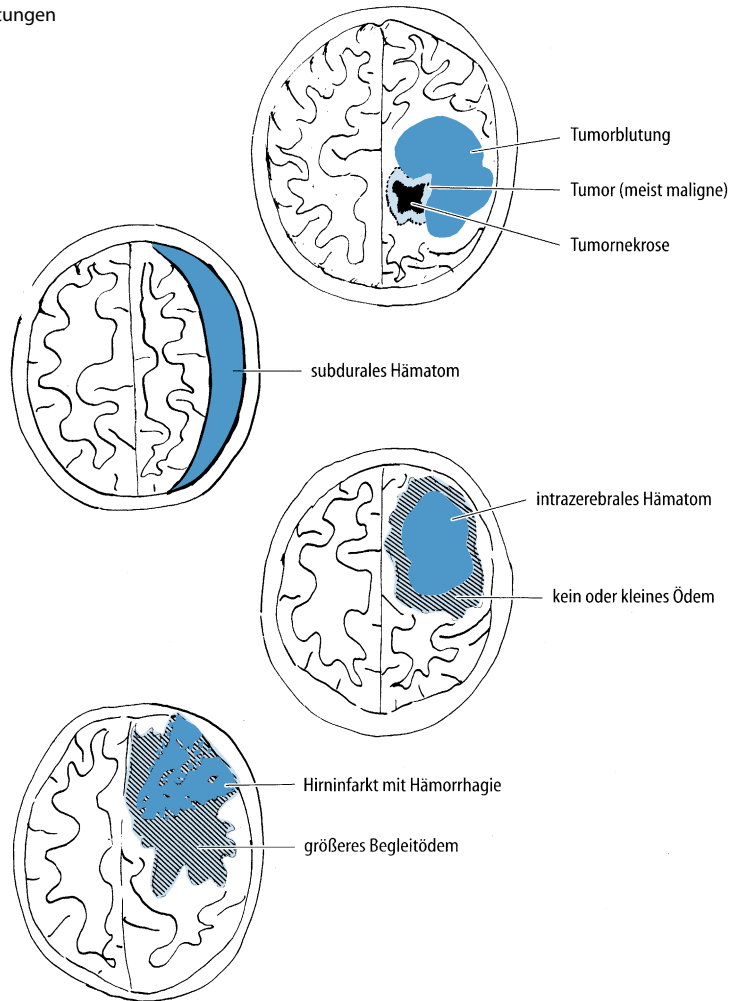
Lobärhämatomate (■ Abb. 11.3) machen stets den **angiographischen Ausschluss** einer Gefäßmalformation erforderlich – sie werden nur in knapp 30% durch einen Hypertonus bedingt. Zu denken ist an AV-Malformationen wie Angiome oder Durafisteln (■ Abb. 11.4).

Bei älteren Kranken ist oft eine Amyloidangiopathie verantwortlich; dann ist die Angiographie negativ, die MRT zeigt Marklagerveränderungen, lakunäre Ischämien und ältere kleine Blutungen. Kavernome stellen sich nach Resorption der Blutung in der MRT, nicht jedoch in der DSA dar (■ Abb. 11.5).

11.1.3 Lokalisation und Ursache

70% aller hypertonen Blutungen finden sich im Bereich der Stammganglien, da die Lipohyalinose meist die lentikulosträren Gefäße aus der Arteria cerebri media betrifft. Die Blutung nimmt ihren Ursprung im Putamen. Thalamushämatomate entstehen durch Ruptur von Ästen der Aa. thalamoperforatae und thalamogeniculatae aus der A. communicans

■ **Abb. 11.2.** Muster intrakranieller Blutungen in der Schnittbildgebung

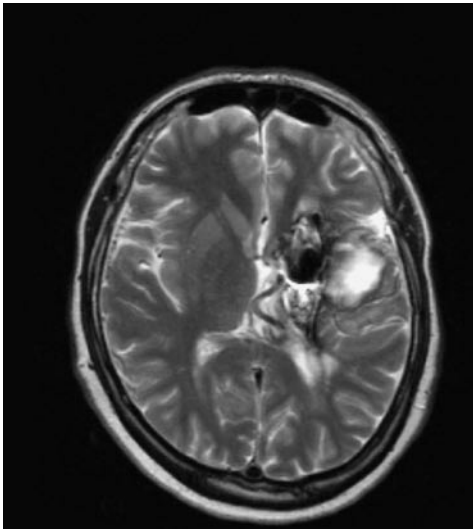
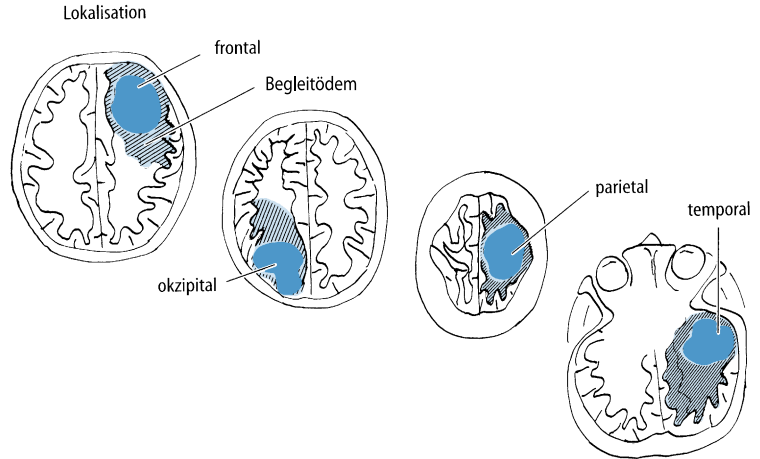


posterior. Infratentorielle Hämatome lassen sich in 70% auf eine Hypertonie zurückführen, in 20% liegt eine vaskuläre Malformation vor.

11.1.4 Therapie

Die Therapie der nicht-raumfordernden intrazerebralen Blutung erfolgt primär **konservativ**:

- Überwachung auf Intensivstation oder Stroke-unit
- Blutdruck senken bei Werten über 170/90 mmHg – Blutdruckeinstellung auf Werte um 140/80 mmHg
- Low-dose-Heparin und physikalische Therapie zur Thromboseprophylaxe, beim bewusstseinsklaren Patienten frühzeitige Mobilisation
- Gabe des hämostatischen Faktors VIIa als Konzentrat innerhalb von 3 Stunden nach Beginn der Blutung
- Falls erforderlich Hirndruckbehandlung mit Lagerung, hyperosmolaren Substanzen; kein Dexamethason
- Bei Patienten mit progredienter Bewusstseins-trübung frühzeitige Intubation; Indikation zur Intubation bei $p\text{CO}_2$ -Werten über 50–55 mmHg

■ **Abb. 11.3.** Lobärblutungen■ **Abb. 11.4 a, b.** Angioblaste. **a** MRT T2 axial **b** DSA

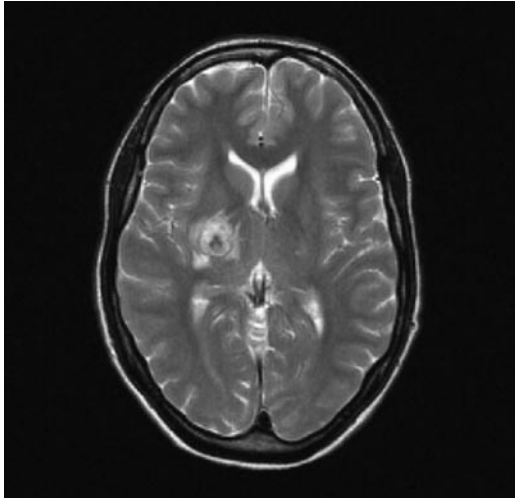
- Bei Gerinnungsstörungen rasche Korrektur der Gerinnungsstörung durch Frischplasmakonzentrat (fresh-frozen plasma); gezielt Gabe von:
 - Vitamin K bei Marcumarblutung
 - Protaminsulfat bei Heparinblutung
 - Tranexamsäure bei Fibrinolyseblutung

Indikationen zur **Intervention**:

- Ventrikeldrainage bei intraventrikulärer Blutung und Liquorabflussbehinderung

- Beseitigung einer nachgewiesenen Blutungsquelle durch Operation, Embolisation oder Coiling (Aneurysma, Angiom)
- Operative Ausräumung bei Kleinhirnhämatomen mit einem Durchmesser über 3 cm mit Verlegung des 4. Ventrikels (Gefahr des Verschlusshydrozephalus und der Einklemmung!)

Keine generelle OP-Indikation bei supratentoriellen Hämatomen. Prognostische Faktoren sind Größe



■ **Abb. 11.5.** Kavernomblutung in der MRT (T2 axial)

der Blutung, Ventrikeleinbruch, Bewusstseinslage und hohes Alter.

- ! **Blutungen im Stammganglienbereich meist hypertotonisch bedingt.**
Bei älteren Patienten und multiplen Blutungen an Amyloidangiopathie denken.
Bei Lobärblutungen Angiographie erforderlich zum Ausschluss von vaskulären Malformationen.
Seltene Ursachen sind Tumorapoplexie, Kavernome oder Gerinnungsstörungen.

11.2 Subarachnoidalblutung (SAB)

Definition. Einblutung in den Subarachnoidalraum in der Regel aus einem sackförmigen Aneurysma. Lebensgefährliches Krankheitsbild mit den Komplikationen Rezidivblutung, Hirninfarkt durch Vasospasmus oder Hydrozephalus.

Epidemiologie. Die jährliche Inzidenz liegt bei 10–15/100.000 Einwohner. SAB sind für 3% aller Schlaganfälle verantwortlich. Am häufigsten tritt eine SAB in der 5. und 6. Lebensdekade auf. Vor dem 40. Lebensjahr sind Männer, jenseits des 50. Lebensjahres Frauen häufiger betroffen. Risikofaktoren sind arterielle Hypertonie, Rauchen, Hypercholesterinämie und Drogen.

11.2.1 Ätiologie und Pathogenese

Ursache ist in 80% ein sackförmiges Aneurysma der basalen Hirnarterien.

- ! **Die wichtigsten Aneurysmalokalisationen sind (Abb. 11.6 a–b):**
A. communicans anterior und A. cerebri anterior – 40%
A. carotis interna – 30%
A. cerebri media – 20%
Vertebrobasiläres Stromgebiet (A. basilaris, A. vertebralis, PICA) – 10%
20% der Patienten haben multiple Aneurysmen!

In der Regel handelt es sich um sackförmige Aneurysmen an den Teilungsstellen der Arterien durch embryonale Fehlbildungen der Tunica media, wobei zusätzliche hämodynamische Faktoren mit fortschreitendem Lebensalter das Haupterkrankungsalter zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr erklären könnten.

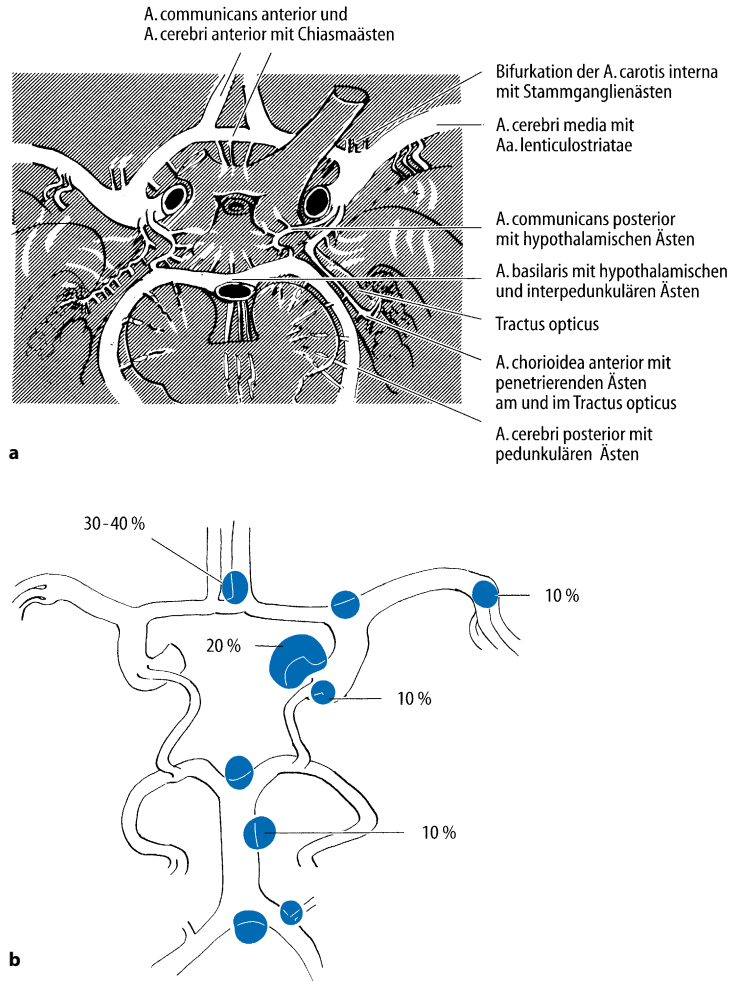
Wesentlich seltener sind fusiforme Aneurysmen der Arteria carotis und der Arteria basilaris durch arteriosklerotische Veränderungen und mykotische Aneurysmen etwa bei Endokarditis. Patienten mit Zystennieren und Bindegewebserkrankungen (Marfan-, Ehlers-Danlos-Syndrom) haben gehäuft Aneurysmen.

In 5% kommt es zur SAB aus arteriovenösen Malformationen. Weitere Ursachen sind Schädel-Hirn-Trauma, Dissektionen intrakranieller Arterien (vor allem A. vertebralis), Sinusvenenthrombosen, Vaskulitiden und Gerinnungsstörungen.

In 10–15% wird keine Blutungsquelle gefunden. Dies gilt insbesondere für die rein mesenzephalen SAB.

Klinisch können sich Aneurysmen durch neurologische Herdsymptome – **paralytisches Aneurysma** – oder durch die akute Subarachnoidalblutung – **rupturiertes Aneurysma** – bemerkbar machen.

■ **Abb. 11.6.** a Circulus arteriosus Willisii mit b Lokalisation intrazerebraler Aneurysmen



Klinik

Paralytisches Aneurysma:

Drucksymptome durch ein Aneurysma sind:

Die Okulomotoriusparese mit Mydriasis durch das Aneurysma der Arteria communicans posterior.
Gesichtsfelddefekte durch Optikus- oder Chiasmashädigung bei supraklinoidalem Interna-Aneurysma.
Das Fissura-orbitalis-superior-Syndrom bei infraklinoidalem Interna-Aneurysma.
Die Abduzensparese bei supraklinoidalem Interna- oder Basilarisaneurysma (selten hierbei auch flüchtige Extremitätenparesen).
Die paralytischen Symptome des Aneurysmas sind oft von Kopfschmerzen begleitet; sie kommen durch eine Volumenzunahme des Aneurysmas zu-

stande und sind daher gefährliche Vorboten einer Subarachnoidalblutung.

Rupturiertes Aneurysma:

Die **Subarachnoidalblutung (SAB)** äußert sich durch plötzliche, heftigste, in dieser Intensität noch nie erlebte Kopf- und Nackenschmerzen, oft mit Erbrechen, Schweißausbruch und Bewusstseinsstörung. Epileptische Anfälle oder neurologische Herdzeichen (Pupillenstörungen, Augenmuskelparesen, Hemiparese, Stauungspapille) sprechen für ein zusätzliches intrazerebrales Hämatom. Ein Meningismus mit positiven Dehnungszeichen entwickelt sich im Verlauf von wenigen Stunden, kann also bei ganz frischer SAB noch fehlen!

■ **Tabelle 11.1.** Stadieneinteilung der SAB (World Federation of Neurological Surgeons-WFNS, Hunt und Hess)

WFNS			Hunt und Hess	
Grad	Glasgow Coma Scale	Hemiparese Aphasie	Grad	Kriterien
I	15	nein	I	Asymptomatisch, ggf. leichte Kopfschmerzen und Meningismus
II	14–13	nein	II	Starke Kopfschmerzen, Meningismus, ggf. Hirnnervenausfälle
III	14–13	ja	III	Somnolenz, Verwirrtheit, leichte Fokalneurologie
IV	12–7	ja/nein	IV	Sopor, Hemiparese, vegetative Störungen
V	6–3	ja/nein	V	Koma, Einklemmungszeichen

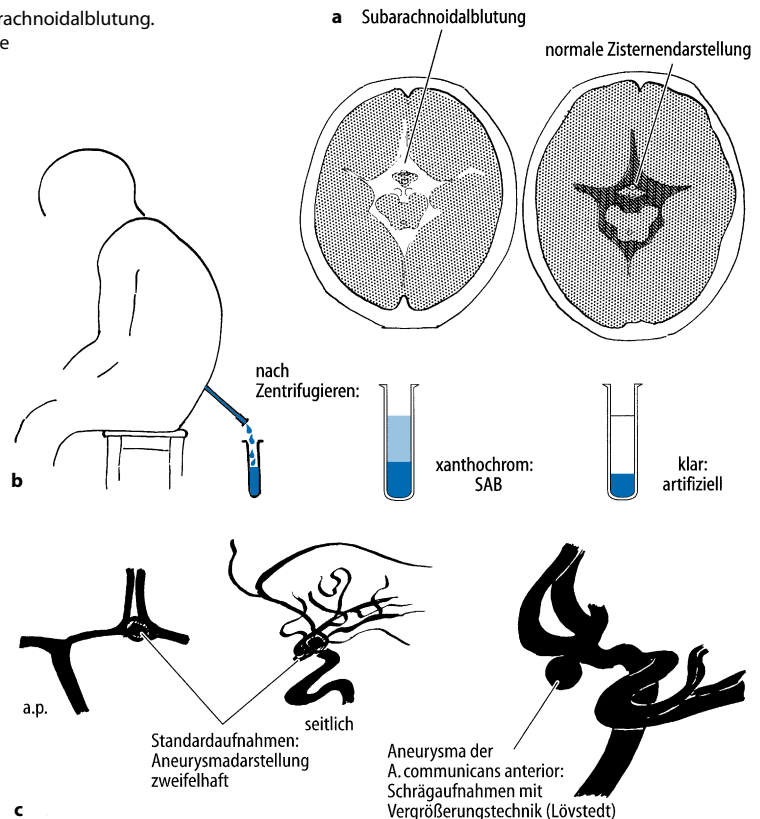
11.2.2 Diagnose

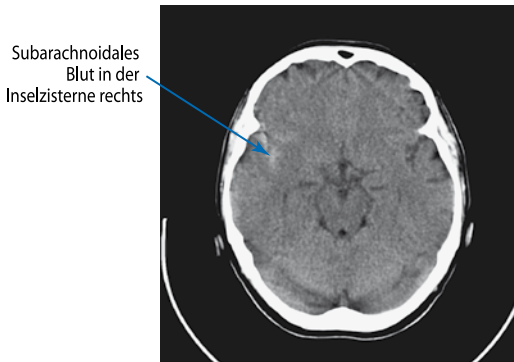
Die **Computertomographie (CT)** zeigt innerhalb der ersten 24 Stunden in 91% das Blut im Subarachnoidalraum (basale Zisternen). Treffsicherheit am 3. Tag etwa 75%. Die Lokalisation begleitender intrazerebraler Blutansammlungen kann Hinweise auf die Aneurysmalokalisation geben (■ Abb. 11.7).

Die MRT ist mit Flairsequenzen und Gradienten-echo ähnlich sensitiv wie die CT (■ Abb. 11.8) und kann Tage zurückliegende Blutungen durch den Hämosiderinnachweis mit hoher Sensitivität aufzeigen.

Steht keine CT zur Verfügung, kann beim bewusstseinsklaren Patienten lumbal **Liquor** entnommen werden. Bei Subarachnoidalblutung besteht eine gleichmäßige Blutbeimengung in drei nachein-

■ **Abb. 11.7a–c.** Diagnose der Subarachnoidalblutung. **a** CT, **b** Liquorpunktion **c** Angiographie





■ **Abb. 11.8.** SAB in der CT

ander gefüllten Röhrchen (3-Gläserprobe), ab der 3. Stunde nach der Blutung ist der Überstand nach dem Zentrifugieren xanthochrom (Differenzierung von der artifiziellen Blutbeimengung). Die Xanthochromie ist bis zu 2 Wochen, Ferritin und Siderophagen im Liquor sind bis zu 4 Wochen nach SAB nachweisbar.

Die Blutungsquelle wird mittels arterieller **digitaler Subtraktions-Angiographie** (DSA) (Darstellung aller vier hirnersorgenden Gefäße mit Schrägaufnahmen) nachgewiesen. Zuvor müssen Gerinnungsstörungen ausgeschlossen sein. Bei einer SAB lassen sich in 80% ein Aneurysma und in 5% eine arteriovenöse Malformation nachweisen (■ Abb. 11.9).



■ **Abb. 11.9.** Aneurysma der A. carotis interna (DSA)

Ist die initiale DSA negativ, ist bei einer Kontrollangiographie nach 2–3 Wochen noch in 1–2% ein Aneurysmanachweis zu erwarten. Bei alleinigem Blutnachweis in den basalen Zisternen ist eine Kontrollangiographie nicht erforderlich (benigne perimesencephale SAB).

Immer muss eine Panangiographie erfolgen, da multiple Aneurysmen häufig sind (Inzidenz 20%). Wird kein Aneurysma gefunden, sollten auch die das Halsmark versorgenden Gefäße angiographisch dargestellt werden. CTA und MRA können nur Aneurysmen >4 mm nachweisen und dürfen daher nicht als einzige Methode zur Aneurysmasuche verwandt werden.

11.2.3 Prognose

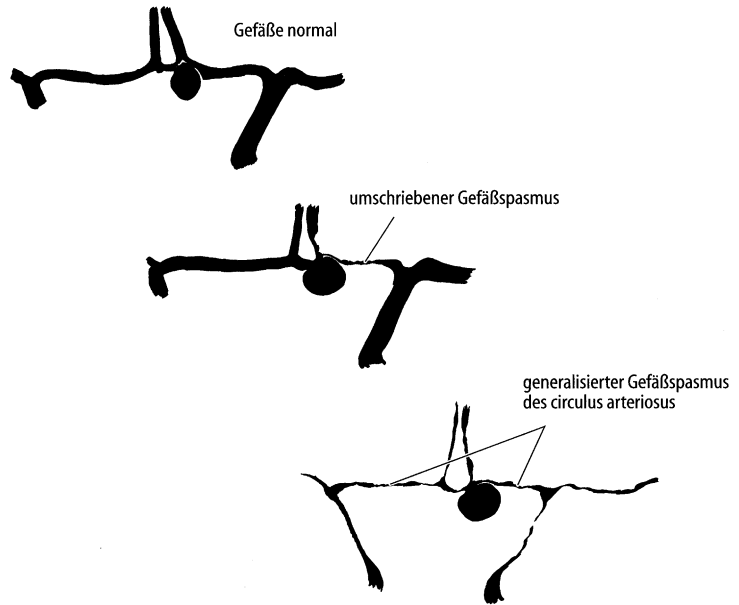
Die Letalität innerhalb des ersten Monats ist mit 40% sehr hoch, wobei 15–20% der Patienten bereits vor Erreichen des Krankenhauses versterben. Wache Patienten haben eine Letalität von 10%, komatöse Patienten eine Letalität von 75%. Ein Drittel der überlebenden Patienten hat ein bleibendes neurologisches Defizit.

11.2.4 Komplikationen

Die Komplikationen der Subarachnoidalblutung sind:

- **Rezidivblutung:** 25% aller Patienten mit SAB zeigen eine erneute Blutung innerhalb der ersten vier Wochen, meist in der ersten Woche. Die Nachblutung hat eine Letalität von bis zu 70%. Wichtigste Ursache einer frühen Rezidivblutung sind eine verzögerte Diagnose und Therapie. Nach einem halben Jahr beträgt das Risiko etwa 3% pro Jahr
- **Hirnfarkt durch Vasospasmus:** Ab dem 3. Tag nach der SAB bis etwa 3 Wochen nach der SAB kommt es bei 50% der Kranken zu einem oft generalisierten Angiospasmus, dessen Ausprägung mit der in der CT oder MRT nachweisbaren Blutmenge korreliert. Eine Hypovolämie, Hyponatriämie oder Hypotonie sind Risikofaktoren. Die transkranielle Dopplersonographie (TCD) weist die Gefäßspasmen über eine Erhö-

■ **Abb. 11.10.** Vasospasmen bei Aneurysma der A. communicans anterior



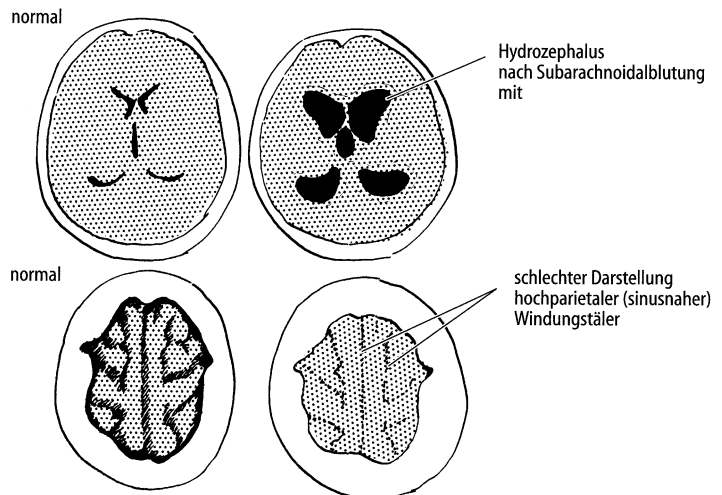
hung der Flussgeschwindigkeiten im intraindividuellen Verlauf nach. Klinisch resultieren in 30% Ischämien mit Bewusstseinsstörung und fokalen neurologischen Ausfällen (■ Abb. 11.10)

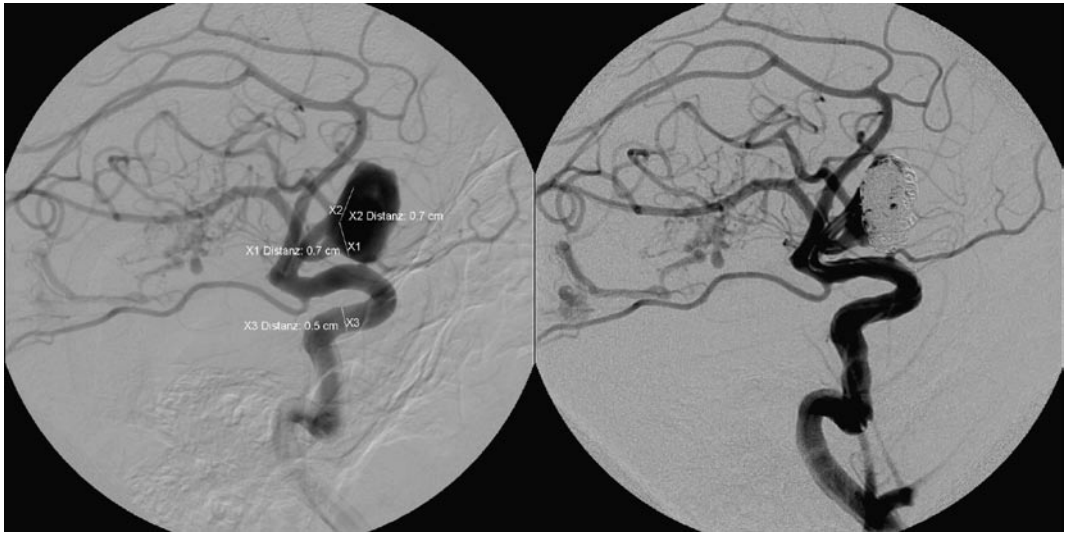
- Ein **akuter Hydrozephalus** tritt akut nach einer SAB obstruktiv bei Verlegung des Aquädukts oder des vierten Ventrikels oder subakut als **Hydrozephalus aresorptivus** bei Verklebung der Pacchioni-Granulationen auf. Leitsymptome sind Kopfschmerzen und Bewusstseinsstörung.

Die Diagnose wird mittels CT oder MRT gestellt (■ Abb. 11.11)

- Zu den **extrazerebralen Komplikationen** zählen Herzrhythmusstörungen (auch lebensbedrohliche ventrikuläre Arrhythmien!), EKG-Veränderungen wie bei Myokardischämie, und eine Hyponatriämie (beim Syndrom der inadäquaten Sekretion des antidiuretischen Hormons – SIADH), sowie selten ein Lungenödem oder Magenblutungen (Stressulkus)

■ **Abb. 11.11.** Hydrozephalus bei Subarachnoidalblutung in der CT





■ **Abb. 11.12.** Media-Aneurysma vor und nach Embolisierung (DSA)

11.2.5 Therapie

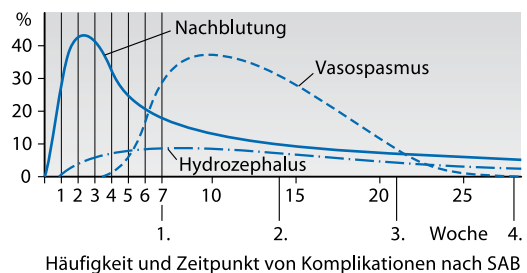
Entscheidende Maßnahme ist die frühzeitige **Ausschaltung der Blutungsquelle**. Die Patienten werden notfallmäßig angiographiert und bei Aneurysmanachweis operiert (Clipping) oder das Aneurysma wird endovaskulär ausgeschaltet (Coiling). Dabei ist die 1-Jahres-Prognose bezüglich Mortalität und Morbidität nach Coiling besser als nach Aneurysmaclipping. Allerdings ist der Anteil von inkomplett ausgeschalteten Aneurysmen und Rekanalisationen im Verlauf nach Coiling deutlich höher als nach der Operation. Gecoilte Aneurysmen müssen deshalb nach 6 Monaten kontrollangiographiert werden (■ Abb. 11.12).

Da das Rezidivblutungsrisiko in den ersten Tagen am höchsten ist und ein Vasospasmus das Interventionsrisiko erhöht, sollten das operative Clipping oder eine endovaskuläre Therapie innerhalb der ersten drei Tage erfolgen (■ Abb. 11.13).

Entscheidend ist im Einzelfall die interdisziplinäre Therapieentscheidung zwischen Neuroradiologen, Neurochirurgen und Neurologen, wobei klinisches Bild, Lebensalter, Begleiterkrankungen, Aneurysmalage, -größe und -konfiguration sowie die Erfahrung der Behandler beachtet werden müssen. Coiling gilt als Methode der Wahl bei SAB-Patienten in den höheren WFNS-Graden oder Hunt und Hess-Graden IV und V, und bei Aneurysmen der posteri-

oren Zirkulation. Bei Aneurysmen der vorderen Zirkulation sind die Methoden gleichwertig, mit geringerem Rezidivrisiko nach Clipping. Ein akuter Hydrozephalus macht die Anlage einer ventrikulären Liquordrainage erforderlich.

Medikamentöse Therapie. Klinisch manifeste Ischämien, die durch Vasospasmen entstehen, lassen sich durch die Gabe des Kalziumantagonisten **Nimodipin** reduzieren. Nimodipin wirkt präventiv bei allen Schweregraden der SAB, sofern kein zu starker Blutdruckabfall unter der Medikation auftritt. Zu frühes Aufstehen bei bestehendem Vasospasmus ist wegen des systemischen Druckabfalles mit dem Risiko neurologischer Ausfälle verbunden. Geachtet



■ **Abb. 11.13.** Häufigkeit und Zeitpunkt von Komplikationen nach SAB (Aus Poeck u. Hacke 2006)

werden muss auf eine positive Flüssigkeitsbilanz und normale Natriumwerte. Nach Ausschaltung des Aneurysmas wird der Vasospasmus auch durch die hypertensive hypervolämische Hämodilution (**Triple-H-Therapie**) behandelt.

- ! **Leitsymptom der SAB ist heftigster Kopfschmerz.** CT, MRT und LP zur Diagnosesicherung, Panangiographie zum Aneurysmanachweis.
- ! **Klinische Stadieneinteilung anhand der Bewusstseinslage (WFNS, Hunt und Hess).**
- ! **Komplikationen: Rezidivblutung, Vasospasmus, Hydrozephalus.**
- ! **Coiling oder Clipping. Ventrikeldrainage bei Hydrozephalus.**
- ! **Nimodipin-Prophylaxe und Triple-H-Therapie zur Vasospasmusbehandlung unter TCD-Kontrolle.**

11.3 Arteriovenöse Malformationen

Zu den arteriovenösen Malformationen zählen die anlagebedingten Angiome und die erworbenen duralen Fisteln. Sie können zu SAB, intrazerebraler oder intraventrikulärer Blutung führen.

Bei **Angiomen** sind häufiger jüngere Patienten (20. bis 40. Lebensjahr) betroffen. Mit oder ohne Blutung treten häufig epileptische Anfälle (Grand mal, elementar oder komplex partielle Anfälle) auf. Weitere Leitsymptome sind Kopfschmerzen vom Migränetyp oder ein progredientes neurologisches Defizit.

Durafisteln treten spontan, nach Traumen oder nach Sinusvenenthrombosen auf. Ein erhöhtes Blu-

tungsrisiko besteht vor allem bei kortikaler Venen-drainage. Die Patienten beklagen oft einen pulsilen Tinnitus, gelegentlich lassen sich über dem Auge oder der Kalotte Strömungsgeräusche auskultieren. Lokale Drucksymptome (rotes Auge, Doppelbilder, pulsativer Exophthalmus) bestimmen die Klinik der Karotis-Kavernosusfistel.

Diagnose. Die höchste Sensitivität zum Nachweis arteriovenöser Malformationen hat die MRT; CT- und Röntgennativdiagnostik können Verkalkungen zeigen. Die Angiographie ist zur Analyse zuführender Arterien und abführender Venen und damit zur Therapieplanung erforderlich.

Therapie. In Abhängigkeit vom angiographischen Befund wird die Indikation zur operativen, radiochirurgischen (Linearbeschleuniger, Gamma-Knife) und/oder interventionellen neuroradiologischen Behandlung gestellt. Durch eine superselektive Embolisationsbehandlung lassen sich kleinere Angiome ausschalten und sehr ausgedehnte Angiome verkleinern, so dass eine OP oder Radiochirurgie möglich wird.

Die symptomatische Behandlung der epileptischen Anfälle erfolgt mit Carbamazepin, Oxcarbazepin, Lamotrigin oder Valproat.

Prognose. Die Prognose der Blutung aus einer arteriovenösen Malformation ist wesentlich günstiger als die der blutenden Aneurysmen. Die Akutletalität beträgt bei der Blutung aus einer arteriovenösen Malformation etwa 10%, bei der SAB durch ein Aneurysma liegt sie mehr als doppelt so hoch.

Hat ein Angiom geblutet, so kommt es praktisch ausnahmslos zu weiteren Blutungen (ca. 3% pro Jahr). Innerhalb von 10–20 Jahren sind fast alle nicht behandelten Patienten verstorben.