

Neurochirurgie

K. Zweckberger, A. W. Unterberg*

- 2.1 Neurochirurgische Diagnostik und Therapie – 190**
 - 2.1.1 Klinische Diagnostik und Notfalluntersuchung – 190
 - 2.1.2 Spezielle neurochirurgische Untersuchungen – 192
 - 2.1.3 Neurochirurgische Hilfsuntersuchungen – 194
 - 2.1.4 Grundzüge neurochirurgischer Behandlung – 195

- 2.2 Schädel-Hirn-Trauma – 196**
 - 2.2.1 Definition – 196
 - 2.2.2 Beurteilung des Verletzten – 197
 - 2.2.3 Epidemiologie und Pathophysiologie – 197
 - 2.2.4 Kopfschwartenverletzung – 198
 - 2.2.5 Schädelfrakturen – 198
 - 2.2.6 Offene Schädel-Hirn-Verletzungen – 199
 - 2.2.7 Gedeckte Hirnverletzungen – 200
 - 2.2.8 Traumatische intrakranielle Hämatome – 202
 - 2.2.9 Komplikationen bei Patienten mit Schädel-Hirn-Trauma – 205
 - 2.2.10 Hirnnervenverletzungen – 206

- 2.3 Rückenmarksverletzungen – 207**
 - 2.3.1 HWS-Verletzung – 207
 - 2.3.2 Spinale Hämatome – 208
 - 2.3.3 Rückenmarksverletzung – 208

- 2.4 Hirntumoren – 209**
 - 2.4.1 Einführung – 209
 - 2.4.2 Gliome – 210
 - 2.4.3 Meningeome – 216
 - 2.4.4 Zerebrale Metastasen – 218
 - 2.4.5 Lymphome des zentralen Nervensystems – 219

- 2.5 Intrakranielle Tumoren besonderer Lokalisation – 220**
 - 2.5.1 Pinealistumoren – 220
 - 2.5.2 Kleinhirnbrückenwinkeltumoren – 221

* Die Autoren danken Prof. Gratzl und Prof. Merlo, den Autoren der vorangegangenen Auflagen, für die Überlassung des Kapitels. Das gesamte Kapitel wurde weitreichend überarbeitet, und wir hoffen damit, einen aktuellen und umfassenden Überblick über die Neurochirurgie geben zu können.

- 2.5.3 Tumoren der hinteren Schädelgrube
(exklusive Brückenwinkeltumoren) – 223
- 2.5.4 Tumoren der Sellaregion – 227
- 2.5.5 Tumoren des III. Ventrikels – 232
- 2.5.6 Orbitatumoren – 232
- 2.5.7 Schädeldachtumoren – 233
- 2.6 Spinale Tumoren – 234**
- 2.7 Chirurgisch relevante Infektionskrankheiten des ZNS – 237**
 - 2.7.1 Meningitiden – 237
 - 2.7.2 Hirnabszesse – 237
 - 2.7.3 Intrakranieller epiduraler Abszess und subdurales Empyem – 238
 - 2.7.4 Spinaler epiduraler Abszess – 239
- 2.8 Hydrozephalus – 240**
- 2.9 Dysraphien (Spaltmissbildungen) – 243**
 - 2.9.1 Spinale Dysraphie – 243
 - 2.9.2 Enzephalozelen – 244
 - 2.9.3 Arnold-Chiari-Missbildung – 245
 - 2.9.4 Syringomyelie – 245
- 2.10 Kraniosynostosen – 246**
- 2.11 Intrakranielle Aneurysmen und Subarachnoidalblutungen (SAB) – 247**
- 2.12 Arteriovenöse Malformation (AVM) – 254**
 - 2.12.1 Andere Angiome – 256
- 2.13 Arteriovenöse Fisteln – 257**
 - 2.13.1 Durale arteriovenöse Fisteln – 257
 - 2.13.2 Karotis-Sinus-cavernosus-Fisteln – 258
- 2.14 Spontane intrazerebrale Hämatome – 258**
- 2.15 Verschlusskrankheiten der Hirngefäße (zerebrovaskulärer Insult) – 260**
- 2.16 Schmerzchirurgie – 262**
 - 2.16.1 Grundlagen – 262
 - 2.16.2 Methoden der Schmerzchirurgie – 262
 - 2.16.3 Chronische Schmerzen und multidisziplinäre Schmerzklinik – 262
 - 2.16.4 Chirurgie einzelner Schmerzsyndrome – 262

2.17 Stereotaktische Hirnoperationen und funktionelle Neurochirurgie – 264

2.17.1 Grundlagen – 264

2.17.2 Indikationen – 264

2.18 Wurzelkompressionssyndrome – 265

2.18.1 Grundlagen – 265

2.18.2 Zervikaler Bandscheibenvorfall – 265

2.18.3 Lumbaler Bandscheibenvorfall – 268

2.18.4 Spinalkanalstenose – 270

Weiterführende Literatur – 273

Das Gebiet der Neurochirurgie umfasst die Erkennung, operative, perioperative und konservative Behandlung, Nachsorge und Rehabilitation von Erkrankungen, Verletzungen, Verletzungsfolgen und Fehlbildungen des zentralen Nervensystems, seiner Gefäße und seiner Hüllen, des peripheren und vegetativen Nervensystems (Bundesärztekammer 06/2010).

Obgleich schon vor 3000 v. Chr. Schädelöffnungen aus religiösem Anlass in den Hochkulturen in Ägypten und Mexiko durchgeführt wurden, ist das Fachgebiet der Neurochirurgie ein junges Feld der Medizin und hat vor allem im 20. Jahrhundert nach der Einführung technischer Errungenschaften in Diagnostik und chirurgischer Behandlung seinen raschen Aufstieg ange- treten.

2.1 Neurochirurgische Diagnostik und Therapie

2.1.1 Klinische Diagnostik und Notfalluntersuchung

Klinisch-neurologische Untersuchung

Die Grundzüge der neurologischen Befunderhebung müssen hier mit dem Verweis auf Fachbücher der Neurologie voraus- gesetzt werden. Um bei einem neurochirurgischen Notfall, oftmals Patienten mit einem schweren Schädel-Hirn-Trauma, rasch einen Überblick über die klinische Situation zu bekom- men, ist ein systematischer Untersuchungsablauf unabding- bar. Dieser Untersuchungsablauf ist auch auf andere zerebrale Notfälle anwendbar. Dabei sind die ersten 3 Punkte als **ABC-Regel** (Airway, Breathing, Circulation) aus der Notfallmedizin gut bekannt.

Neurochirurgische Notfalluntersuchung

Notfalluntersuchung

- Freie Atemwege
- Intubation bei Bewusstlosigkeit (Glasgow Coma Scale, GCS ≤ 8)
- Kreislauf
 - Karotispuls
 - Herzfrequenz
 - Blutdruck
 - Stillung hämodynamisch relevanter Blutungen
- Ausschluss anderer Komaformen: Diabetes? Alkohol? Intoxikation?
- Neurologische Beurteilung
 - Bewusstseinslage nach Glasgow Coma Scale (GCS)
 - Pupillen
 - Motorik
 - Nackensteifigkeit

Vitale Funktionen

! Cave
Ebenso wie bei anderen Notfällen gilt die primäre Aufmerksamkeit den vitalen Funktionen wie Atmung und Kreislauf.

Eine insuffiziente **Atmung** ist nur selten primär zerebral be- dingt. Deshalb ist in solchen Fällen stets zuerst nach einer Störung im Bereich der Atemwege und der Lunge selbst zu suchen (Obstruktion, Aspiration, Pneumothorax).

Ein Zusammenbruch der zentralen **Kreislaufregulation** existiert in der Praxis nicht, da ein solcher erst bei Dezerebrie- rung auf Höhe der Medulla oblongata ante exitum erfolgt. Die Behandlung des **Kreislaufschocks** hat gegenüber der neuro- chirurgischen Therapie Priorität. Bereits bei der ersten äußer- lichen Untersuchung des Patienten kann festgestellt werden, ob eine kreislaufrelevante Blutung, die gestillt werden muss, vorliegt, und ob es zu Verletzungen des Schädels mit Austritt von Liquor oder Hirngewebe gekommen ist. Es wäre damit die Diagnose eines offenen Schädel-Hirn-Traumas gestellt.

➤ Im engeren Sinne setzt sich die neurochirurgische Notfalluntersuchung aus der Beurteilung der Be- wusstseinslage, der Pupillen, der Motorik und der Nackensteifigkeit zusammen.

Bewusstseinslage

Die Beurteilung der Bewusstseins- und Reaktionslage ergibt sich aus dem **Gespräch** mit dem Patienten und der Beobach- tung der Reaktion auf **Schmerzreize**. Diese können an der Innenseite des Oberarmes, der Vorderseite des Oberschenkels oder ohne bleibende Spuren durch Druck auf die Fingernägel gesetzt werden. Zur Protokollierung ist die Nomenklatur somnolent, soporös, komatös verwirrend, da sie nicht einheit- lich verwendet wird.

➤ Die Beurteilung und Verlaufsbeobachtung der Be- wusstseinslage erfolgt gemäß der Glasgow Koma Skala (▣ Abb. 2.1), aus der sich ein Score bilden lässt.

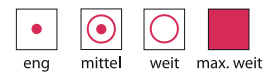
Der Coma-Score erreicht das Maximum von 15 und das Mi- nimum von 3 Punkten. Das Koma ist definiert durch feh- lendes Augenöffnen auf Schmerzreize und einem errechneten Score von ≤ 8 Punkten.

➤ Verlaufsbeobachtungen des Bewusstseins sind in der neurochirurgischen Notfalldiagnostik von ent- scheidender Bedeutung. Nur so lässt sich eine et- waiige neurologische Verschlechterung, die weitere Diagnostik und Therapie bedarf, frühzeitig erkennen.

Pupillenbeurteilung

Die Pupillensymptomatik geht nicht in den oben beschrie- benen GCS-Score ein. Sie wird aber diesen Beobachtungen angefügt. Es wird in regelmäßigen Intervallen die Weite beider Pupillen und deren Reaktion auf Licht überprüft. Eine **weite, lichtstarre Pupille** kann durch eine Läsion des N. opticus be- dingt sein. In diesem Fall ist die konsensuelle Reaktion bei

Zeit	Score	Augen				Bewusstsein					Motorik						Pupillen			
		ge-schlossen	auf Schmerz offen	auf Anruf offen	spontan offen	nicht an-sprechbar	un-artikul. Laute	Wort-salat	des-orientiert	orien-tiert	keine Reaktion	streckt auf Schmerz	beugt auf Schmerz	unge-zielte Abwehr	gezielte Abwehr	führt Befehle aus	rechts		links	
		1	2	3	4	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	6	Größe	Re-aktion	Größe	Re-aktion
23 ⁰⁰	15				X					X						X	•	+	•	+
24 ⁰⁰	12			X					X						X		⊙	+	⊙	+
01 ⁰⁰	12			X					X						X		⊙	+	⊙	+
02 ⁰⁰	11-12			X				X-X							X		⊙	+	⊙	+
03 ⁰⁰	12			X					X						X		⊙	+	⊙	+
05 ⁰⁰	5	X				X							X				⊙	+	⊙	-



■ **Abb. 2.1** Glasgow Koma Skala (GCS): Einteilung des Bewusstseins unter Einbeziehung der Augenmotilität, der Sprache und der Moto-

rik. Punktwerte von 15–3 Punkten. Per Definition sind Patienten mit einem GCS <8 Punkten komatös

Belichtung des kontralateralen Auges erhalten. Häufiger wird eine weite, lichtstarre Pupille beim Patienten mit großer supratentorieller Raumforderung, z. B. nach Schädel-Hirn-Trauma, intrakraniellen Blutungen oder bei malignen Infarkten durch eine Läsion des N. oculomotorius verursacht. Sie entsteht durch Einklemmung des N. oculomotorius am Tentoriumschlitz als Folge der intrakraniellen Drucksteigerung und nur selten durch direkte Traumatisierung des Nerven bei Schädelbasisfrakturen (■ Abb. 2.2).

Motorik

Man unterscheidet zwischen **zentraler** und **peripherer Lähmung**. Erstere entsteht durch eine Läsion der motorischen Rinde oder deren Efferenz bis zur Vorderhornzelle im Rückenmark, z. B. durch einen in der Zentralregion gelegenen Tumor. Die periphere Parese wird durch eine Schädigung des

letzten motorischen Neurons zwischen Medulla und Endplatte im Muskel hervorgerufen.

➤ **Da zentral Bewegungen und nicht einzelne Muskeln dirigiert werden, ist bei einer zentralen Lähmung stets eine ganze Körperregion betroffen.**

Das typische Beispiel ist die **Halbseitenlähmung (Hemiparese)**. Das Gesicht der gleichen Seite kann dabei mitbeteiligt sein. Bei einer Monoparese ist nur eine Extremität gelähmt. Bilateral-symmetrische motorische Ausfälle, z. B. eine **Paraplegie** beider Beine, sind fast immer spinal bedingt. Der **Muskeltonus** kann bei einer zentralen Lähmung sowohl reduziert (schlaff) als auch gesteigert (spastisch) sein. Bei peripheren Lähmungen sind einzelne Muskeln oder Muskelgruppen betroffen, entweder mit segmentaler Anordnung oder nach dem Innervationsmuster des peripheren Nervis.

➤ **Periphere Lähmungen sind immer schlaff und häufig mit einer Sensibilitätsstörung im gleichen Bezirk kombiniert. Die neurologische Untersuchung der Motorik erfolgt stets im Seitenvergleich**



■ **Abb. 2.2** Anisokorie, mit rechts übermittelweiter und links maximal weit dilatierter Pupille

Nackensteifigkeit

Definition

Als **Meningismus** wird das Symptom der schmerzhaften Nackensteifigkeit bei Reizung und Erkrankung der Hirnhäute bezeichnet.

Eine meningeale Reizung kann durch ventrales Flektieren des Kopfes, z. B. bei Patienten mit Meningitis oder einer Subarachnoidalblutung, ausgelöst werden. Bei Patienten mit Nackensteifigkeit wird nur die Ventralflexion des Kopfes behindert, bei einer Halswirbelerkrankung hingegen auch die Bewegung zur Seite sowie Rotationsbewegungen.

In der klinischen Untersuchung lassen sich bei Patienten mit Meningismus das **Kernig-Zeichen** (Abwehrspannung und Schmerz beim Strecken des Kniegelenkes von einem in der Hüfte gebeugten Bein), sowie das **Brudzinski-Zeichen** (reflektorisches Flektieren der Kniegelenke bei Ventralflexion des Kopfes) nachweisen.

Durch eine zusätzliche Computertomografie des Schädels (CCT) lassen sich intrakranielle Raumforderungen (Tumor, Blutung) ausschließen. Sie stellt auch die sensitivste Untersuchungsmethode für frische Blutungen, z. B. eine Subarachnoidalblutung dar, so dass eine Lumbalpunktion in diesem Fall meist nicht erforderlich ist. Bei Patienten mit dem Verdacht auf Meningitis, bei denen zuvor im CCT intrakranielle Raumforderungen ausgeschlossen wurden, ist die Lumbalpunktion zur Gewinnung von Liquor und für den Erregernachweis unerlässlich. (► Lehrbücher der Neurologie).

! Cave

Eine Lumbalpunktion kann wegen der Erzeugung eines Druckgradienten in der Richtung einer bereits beginnenden axialen Massenverschiebung bei intrakranieller Drucksteigerung höchst gefährlich sein und zur zerebralen oder zerebellären Einklemmung führen.

In Kürze

Klinische Diagnostik und Notfalluntersuchung

Kurzer systematischer Untersuchungsablauf: vitale Funktionen wie Atmung und Kreislauf, Bewusstseinslage nach Glasgow Coma Skala (Koma = GCS \leq 8), Pupillen (Weite, Lichtreaktion), Motorik (zentral, peripher, spastisch, schlaff, symmetrisch, Hemiparese, Kraft), Nackensteifigkeit (Meningismus), z. B. bei Meningitis oder Subarachnoidalblutung.

2.1.2 Spezielle neurochirurgische Untersuchungen

Ventrikelpunktion und Anlage einer externen Ventrikeldrainage (EVD)

Eine Ventrikelpunktion kann sowohl aus **diagnostischen** wie auch aus **therapeutischen** Gründen indiziert sein.

! Cave

Vor allem bei Patienten mit intrakranieller Raumforderung und axialer Massenverschiebung (z. B. großer Abszess mit perifokalem Ödem, Tumor) ist eine Lumbalpunktion kontraindiziert.

In diesen Fällen kann über eine EVD Liquor gewonnen und zytologisch wie laborchemisch untersucht werden. Ebenso kann bei Patienten mit schwerem Schädel-Hirn-Trauma oder einer Subarachnoidalblutung mit komatöser Bewusstseinslage (GCS \leq 8) die Anlage einer EVD indiziert sein, um den intrakraniellen Druck (ICP) zu messen und gleichzeitig durch die Drainage von Liquor zu senken. Ebenso erlaubt sie die intrathekale Applikation von Chemotherapeutika. Besonders für Patienten, die erwartungsgemäß mehrere Tage bis Wochen drainagepflichtig sein werden, oder immunkompromittiert sind, empfiehlt sich die Verwendung von antibiotikabeschichteten (BactiSeal[®]), bzw. silberimprägnierten Kathetern (Spiegelberg[®]), um das Infektionsrisiko so klein wie möglich zu halten.

Praxisbox

Ventrikelpunktion

Als Ort der Ventrikelpunktion wählt man relativ stumme kortikale Zonen präkoronar oder im hinteren Parietalbereich. Die Anlage einer externen Ventrikeldrainage (EVD) erfolgt in der Regel in das Vorderhorn des Seitenventrikels. Nach Bohrlochtrepanation über dem Kocher'schen Punkt (3 cm lateral des Sinus sagittalis superior und 11 cm dorsal des Nasion), Koagulation und Eröffnung der Dura, wird ein Ventrikulkatheter in senkrechter Stichrichtung zur Hirnoberfläche ca. 6 cm stumpf vorgeschoben, bis sich Liquor aus dem Katheter entleert (► Abb. 2.3). Bei schwieriger Anlage kann auch eine primäre Probepunktion mit einer Cushing-Kanüle notwendig sein.

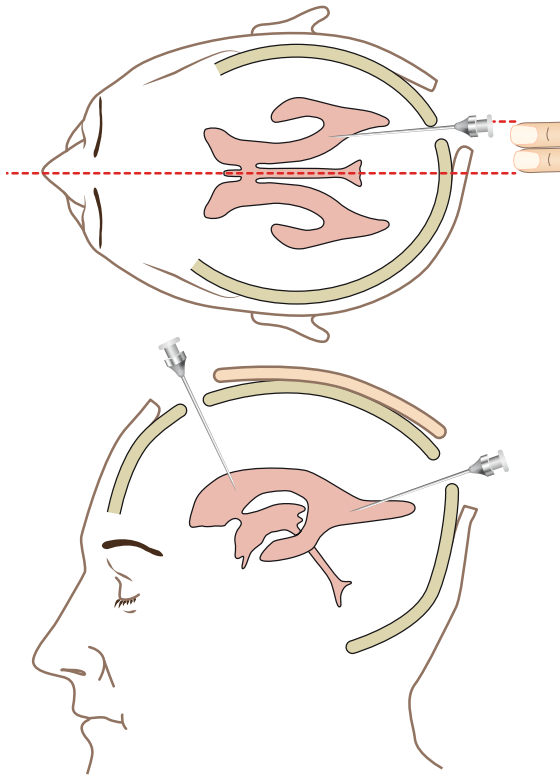
Intrakranielle Druckmessung

Der intrakranielle Druck (»intracranial pressure«, ICP) beträgt normalerweise beim liegenden Patienten und Normoventilation im Erwachsenenalter bis 10 mmHg. Druckerhöhungen findet man bei einer Vielzahl neurologischer und neurochirurgischer Krankheitsbilder.

► Die kontinuierliche Überwachung des intrakraniellen Druckes spielt eine besondere Rolle bei Patienten mit schwerem Schädel-Hirn-Trauma, da eine pathologische Drucksteigerung über 20 mmHg zur sekundären Schädigung des Gehirns führen kann.

Methoden der intrakraniellen Druckmessung

Als Goldstandard der intrakraniellen Druckmessung wird nach wie vor die externe Ventrikeldrainage (EVD) angesehen. Auch eine kombinierte Messsonde (Raumedic[®]) zur kontinuierlichen, digitalen Druckmessung und gleichzeitigen Drainage von Liquor wird derzeit verwendet. Alternativ hat sich, besonders bei engen Ventrikelräumen, die parenchymatöse Messung (Raumedic[®], Spiegelberg[®], Codman[®]) bewährt. Auf Grund eines hohen Drifts der Messwerte kann die epidurale oder subdurale Messung heute nicht mehr empfohlen werden.

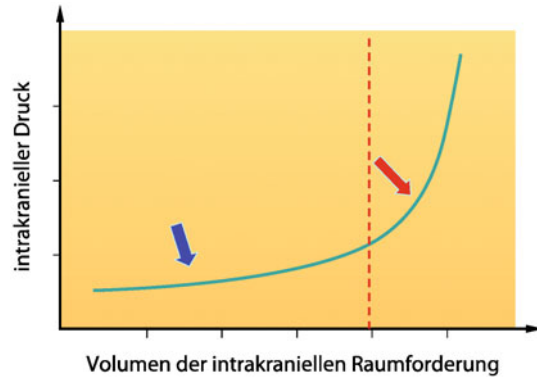


■ **Abb. 2.3** EVD Position/Anlage entweder in das Vorder- oder Hinterhorn der Seitenventrikel. Die erste Wahl beim erwachsenen Patienten ist die Punktion des Vorderhorns. Dabei wird das Bohrloch über dem Kocher-Punkt (3 cm lateral des Sinus sagittalis superior und 11 cm dorsal des Nasion) angelegt

Beziehung zwischen zunehmender intrakranieller Raumforderung und intrakraniellm Druck, Massenverschiebung

Das Verständnis der Druck-Volumenbeziehung fußt auf der gleichnamigen Doktrin nach Monro (1783) und Kelly (1824). Diese besagt, dass das Gehirn und das sich darin befindliche Blut nicht komprimierbar sind und dieses in einen festen, nicht dehnbaren Schädel eingeschlossen ist, so dass das Gesamtvolumen konstant bleibt. Mit zunehmendem Volumen einer intrakraniellen Raumforderung (z. B. Hämatom) steigt der ICP vorerst nur wenig an, da Liquor und Blutvolumen aus dem Schädelinnern verdrängt werden. Sind diese Platzreserven erschöpft, steigt der ICP rasch exponentiell an (■ Abb. 2.4). Abhängig von der Lokalisation des raumfordernden Prozesses treten dabei intrakranielle Druckgradienten auf.

Bei supratentoriellen Raumforderungen einer Hemisphäre entsteht zunächst eine Verlagerung von Hirngewebe unter der Falx zur Gegenseite. Im weiteren Verlauf tritt ein axialer Druckgradient zum Foramen magnum hin auf. Es erfolgt die Herniation des medialen Temporallappens zwischen Tentorium und Hirnstamm mit Druckwirkung auf diesen, und dadurch bedingter Bewusstseinstörung und Kompression des N. oculomotorius (Mydriasis). Bei fehlender Therapie tritt schließlich der ganze Hirnstamm tiefer. Es kommt zur ausge-



■ **Abb. 2.4** Exponentieller Anstieg der intrakraniellen Druck-Volumen-Kurve. Eine zunehmende intrakranielle Raumforderung (Blutung/Tumor) wird zunächst durch die intrakraniellen Reservieräume (Ventrikelsystem/venöse Blutgefäße) kompensiert (blauer Pfeil), ohne dass der ICP signifikant ansteigt. Sind diese jedoch erschöpft, steigt der ICP exponentiell an (roter Pfeil)

prägten tentoriellen Herniation mit Bewusstseinsverlust und Dezerebrationszeichen (Streckbewegungen an Armen und Beinen, spontan oder auf Schmerz). Schließlich werden die Kleinhirntonsillen in das Foramen magnum eingepresst und dadurch die Medulla oblongata komprimiert.

! Cave

Die Folgen der Herniation sind Atemlähmung und Kreislaufzusammenbruch.

Beziehung zwischen zerebraler Perfusion und intrakraniellm Druck

Der Zusammenhang von Hirndurchblutung (»cerebral perfusion pressure«, CPP), ICP und mittlerem arteriellem Druck (MAP) wird durch folgende Näherungsformel beschrieben:

$$CPP = MAP - ICP$$

Mit zunehmendem intrakraniellen Druck nehmen folglich der zerebrale Perfusionsdruck und die Hirndurchblutung ab. Die gleiche Wirkung hat ebenso ein niedriger MAP und führt, besonders in Kombination, zu einer nicht ausreichenden zerebralen Durchblutung. Die Folge davon kann eine zusätzliche ischämische Schädigung des Hirngewebes sein. Bei Patienten mit schwerem Schädel-Hirn-Trauma wird daher ein CPP von mindestens 60 mmHg gefordert.

In Kürze

Spezielle neurochirurgische Untersuchungen

Ventrikelpunktion/EVD: diagnostisch, therapeutisch.

ICP-Messung: ventrikulär, parenchymatös. Überwachung des ICP vor allem bei Patienten mit intrakraniellen Blutungen oder schwerem Schädel-Hirn-Trauma. Erhöhung des ICP durch zunehmende intrakranielle Raumforderungen → Massenverschiebung. **Cave:** Herniation mit Dezerebrationszeichen, Atemlähmung und Kreislaufzusammenbruch.

2.1.3 Neurochirurgische Hilfsuntersuchungen

Bildgebende Verfahren

In der Notfalldiagnostik steht als bildgebendes Verfahren die **Computertomografie** des Schädels und der Wirbelsäule im Mittelpunkt. Sie eignet sich besonders, rasch Verletzungen des Knochens (Schädelfraktur, Wirbelkörperfraktur) oder Hämatome (z. B. epidurale Blutung) zu diagnostizieren.

Die **konventionelle Röntgenuntersuchung** des Schädels ist dabei nicht ausreichend. Sie findet jedoch noch Anwendung in der Diagnostik von Wirbelkörperfehlstellungen (Listhese) oder als Screeningverfahren bei Verdacht auf eine HWS-Fraktur (z. B. Dens Fraktur).

Besonders bei nachgewiesenem Frakturverlauf bis in Gefäßkanäle hinein (Foramen vertebrale, Karotiskanal) ist zum Ausschluss einer Gefäßdissektion die Anfertigung einer **CT-Angiografie** (CT-A) mit Gabe von Kontrastmittel indiziert. Mit diesem nichtinvasiven Verfahren kann man auch bei Patienten mit einer Subarachnoidalblutung (SAB) oder atypischen intrakraniellen Blutungen mit Verdacht auf Gefäßmalformationen einen raschen Aneurysma-, bzw. Malformationsnachweis erhalten.

Der Goldstandard zur Diagnose von zerebralen oder spinalen Gefäßmalformationen ist jedoch nach wie vor die **digitale Subtraktionsangiografie** (DSA) mit 3-dimensionaler Rekonstruktion. Bei diesem invasiven Verfahren erfolgt die Kontrastmittelgabe über einen arteriellen Katheter über die Leiste und Sondierung der hirnversorgenden Gefäße.

Bei der Darstellung von intrazerebralen Raumforderungen (hirneigene Tumoren, Metastasen, Infarkte) findet vor allem die **Kernspintomografie** (MRT) mit Gadoliniumgabe ihre Anwendung. Die MRT-Untersuchung liefert Bilder mit der deutlichsten Gewebeauflösung und zeigt daher morphologische Veränderungen am besten. Insbesondere bei der Diagnosestellung verschiedener Tumorentitäten spielt neben der Morphologie an sich, das Kontrastmittelverhalten und auch die Spektroskopie (Dichtemessung) der Pathologie eine wesentliche Rolle. Zur Planung von operativen Resektionen von Tumoren in oder nahe von eloquenten Bereichen ist das funktionelle MRT mit der Darstellung von Funktionszentren (Sprachareal, motorische Zentren) oder auch eine Bahndarstellung (**Fiber-tracking**) hilfreich.

Ebenso wie im CT kann auch im MRT eine Gefäßdarstellung (**MR-Angiografie**) durchgeführt werden. Sie eignet sich besonders gut, Gefäßverläufe in Relation zu pathologischen Strukturen (z. B. Tumoren) darzustellen, kann aber ebenso zur Darstellung von Gefäßmalformationen (Aneurysma) verwendet werden. Sie kommt dabei auf Grund der langen Untersuchungszeit weniger in der Akutdiagnostik, vor allem aber zur Kontrolle nach bereits erfolgter Aneurysmaversorgung durch Coiling zum Einsatz.

Besonders im spinalen Bereich spielt die **Myelografie** nach wie vor eine Rolle. Dabei wird Kontrastmittel über eine Lumbalpunktion in den Subarachnoidalraum injiziert und in

die Ausbreitung in diesem röntgenologisch dargestellt. Dadurch lassen sich die Weite des Spinalkanals sowie die Nervenwurzelaschen darstellen. Bei Nachweis einer Spinalkanalstenose oder einer Kompression einer Nervenwurzel kommt es zum Abbruch der Kontrastmittelfüllung.

Ultraschalldiagnostik

Die **Ultraschall-Echoenzephalografie** findet noch Verwendung bei Kindern in der Beurteilung der Ventrikelweite nach Hydrozephalusoperation. Intraoperativ können durch unterschiedliche Reflexion der Grenzflächen tiefsitzende Strukturen (Zysten/Tumoren) geortet werden. Aufgrund des heute standardmäßigen Einsatzes der zerebralen und spinalen Neuronavigation findet diese Technik selten Anwendung.

Die **Ultraschall-Dopplersonografie** der Karotiden, der Vertebralarterien und transkranial auch der intrakraniellen Gefäße misst Flussgeschwindigkeiten und zieht dadurch Rückschlüsse auf Veränderungen der Strömungsbahn (z. B. Stenosen, Vasospasmen, Verschlüsse).

Elektrophysiologische Diagnostik

- Ableitung und Aufzeichnung spontaner bioelektrischer Aktivitäten: Funktionsströme des Gehirns (**EEG**: Elektroenzephalogramm, Elektrokortikogramm) und der Muskeln (**EMG**: Elektromyogramm).
- Bestimmung der Leitungsgeschwindigkeit von Nerven (**Elektroneurogramm**), intraoperatives **Monitoring** zum Auffinden bestimmter Hirnnerven (Fazialismonitoring bei Kleinhirnbrückenwinkelprozessen).
- **Ableitung evozierter Potenziale**: Durch Setzen von Sinnesreizen, z. B. somatosensorisch, akustisch oder visuell, lassen sich auch beim Patienten in Narkose bei intakter Leitung die Potenziale am Hirn ableiten und zum Monitoring für Eingriffe in der Nähe der leitenden Strukturen verwenden (z. B. Ableitung akustisch evozierter Potenziale bei der gehörerhaltenden Operation im Kleinhirnbrückenwinkel).

Nuklearmedizinische Diagnostik

Radioaktive Isotope werden zur Untersuchung der Liquorresorptionsstörung intrathekal eingebracht. Es wird ihre Ausbreitung im Liquorraum und die Zeit bis zur Resorption gemessen (**Isotopenzisternographie** zur Diagnostik des Hydrocephalus malresorptivus).

Zur Bestimmung der Perfusion des Gehirns ist es möglich, die Auswaschung eines Isotops aus dem Gewebe zu verfolgen – Bestimmung des **regionalen zerebralen Blutflusses** (**rCBF**) mittels Xenon-133-clearance.

Die **Positronenemissionstomographie** (**PET**) kann lokale Stoffwechseleränderungen (z. B. in der Epilepsie- und Tumordiagnostik) aufspüren.

In Kürze

Neurochirurgische Hilfsuntersuchungen

Bildgebende Verfahren: CT Schädel und Wirbelsäule (evtl. mit Kontrastmittel), Röntgen (Schädel- und WS-Frakturen), MRT, zerebrale Angiographie (Aneurysmen), CT- und MR-Angiographie, Myelographie, Ultraschall (z. B. Dopplersonographie der Karotiden).

Elektrophysiologische Diagnostik (z. B. EEG, EMG, evozierte Potenziale): Funktionsströme des Gehirns, der Muskeln und Nerven und beim intraoperativen Monitoring.

Nuklearmedizinische Diagnostik: durch radioaktive Isotope, z. B. bei Liquorresorptionsstörung, Hydrocephalus malresorptivus, zur Bestimmung der Gewebepfusion.

Positronenemissionstomographie (PET): lokale Stoffwechselveränderungen.

2.1.4 Grundzüge neurochirurgischer Behandlung

Hirnödem

Definition

Unter **Hirnödem** versteht man die vermehrte Ansammlung von Wasser in den intra- und/ oder extrazellulären Räumen des Gehirns.

■ ■ Pathogenese

Bedingt durch deren unterschiedliche Pathophysiologie lassen sich das **zytotoxische**, das **vasogene** und das **osmotische Hirnödem** voneinander unterscheiden.

Das **zytotoxische Hirnödem** spielt vor allem bei Patienten mit schwerem Schädel-Hirn-Trauma und in der Frühphase nach ischämischen Insult, sowie bei Patienten mit Hypothermie und Intoxikation eine Rolle. Diese Ödemform ist durch eine primär **intrazelluläre Flüssigkeitsakkumulation** nach Zusammenbruch des Zellmetabolismus charakterisiert.

Das **vasogene Hirnödem** ist durch eine Schädigung der **Blut-Hirn-Schranke** charakterisiert. Unter der Blut-Hirn-Schranke versteht man eine physiologische Barriere zwischen dem Blutkreislauf und dem Zentralnervensystem (ZNS). Sie dient dazu die spezifischen Milieubedingungen (Homöostase) im Gehirn aufrechtzuerhalten und wird in erster Linie von Endothelzellen, die die kapillären Blutgefäße auskleiden und über **Tight junctions** eng miteinander verknüpft sind, gebildet. So wird ein selektiver Ein- und Austritt von Substanzen zum neuronalen Gewebe gewährleistet. Die Blut-Hirn-Schranke ist durchgängig für fettlösliche Substanzen (z. B. Anästhetika, Analgetika). Im Übrigen findet ein aktiver energieverbrauchender Transport statt (Glukose, gewisse Aminosäuren). Durch eine Vielzahl von Noxen kann die Blut-Hirn-Schranke jedoch gestört werden: Lebersversagen, Sepsis, Röntgenbestrahlung. **Hirntumoren** entwickeln ein eigenes Kapillarsystem, das keine endotheliale Blut-Hirn-Schranke

aufweist. Im Bereich von malignen Hirntumoren besteht daher eine Schrankenstörung, die die Aufnahme von Kontrastmitteln und Radioisotopen in Hirntumoren erklärt. Über den hydrostatischen Gradienten kommt Plasma in den Extrazellulärraum und erzeugt einen erhöhten Gewebedruck, Autoregulationsverlust, Abnahme der Hirndurchblutung und Azidose. Das Ödem wird bei offener Bluthirnschranke hydrostatisch erhalten und dehnt sich aus. Chemische Veränderungen wie die Aktivierung des Kallikrein-Kininogen-Kinin-System und v. a. der »vascular endothelial growth factor« (VEGF) unterstützen die Ausbildung des Ödems. Das vasogene Hirnödem ist bei malignen Hirntumoren oder Abszessen typisch. Beim Schädel-Hirn-Trauma trägt es jedoch nur zu 25% zur Ödembildung bei. Der Hauptanteil von 75% ist zytotoxisch bedingt.

Als **osmotisches Hirnödem** bezeichnet man eine Ansammlung von Flüssigkeit im Hirngewebe bei einem hohen osmotischen Gradienten über eine intakte Blut-Hirn-Schranke hinweg (SIADH-Syndrom, Urämie).

➤ **Das Hirnödem führt zur Zunahme des intrakraniellen Volumens und zum Anstieg des intrakraniellen Drucks.**

■ ■ Diagnostik

Einen ersten Eindruck erhält man bereits in der computertomografischen Untersuchung. Darin zeigt sich das Ödem als Hypodensität. Eine deutlich sensitivere Darstellung gelingt jedoch mittels MRT Flair Sequenzen mit z. T. ausgedehnter Hyperintensität perifokal um Tumoren oder Abszesse.

■ ■ Therapie des Hirnödems

Die Behandlung des Hirnödems orientiert sich an dessen Ursache und der Ödemform. Durch die Gabe von Kortikoiden kann ein vasogenes Ödem vermindert werden. Bei Patienten mit einem tumor- oder abszessbedingten vasogenen Hirnödem steht die operative Entfernung der Raumforderung, sofern dies möglich ist, im Mittelpunkt der Behandlung. Zudem wird versucht, durch die Gabe von osmotisch wirksamen Substanzen (Mannitol) und Erhöhung des intravasalen osmotischen Drucks eine Flüssigkeitsverschiebung von extra- nach intravasal zu erzielen.

➤ **Die Hirnödembehandlung mit Steroiden (Dexamethason) wirkt hauptsächlich auf das vasogene Ödem bei Tumor und Abszess.**

Die **Kortikosteroidtherapie** ist zum Standard in der Behandlung des perifokalen Ödems von Hirntumoren und Hirnabszessen geworden und wird bereits nach Diagnosestellung im präoperativen Verlauf eingesetzt. Einzig bei Verdacht auf ein primäres ZNS-Lymphom sollten Steroide erst nach der Biopsie eingesetzt werden, soweit es der klinische Zustand erlaubt, um eine histopathologische Diagnosestellung nicht zu gefährden.

! Cave

Bei Patienten mit ausgedehntem zytotoxischem Ödem, z. B. nach schwerem Schädel-Hirn-Trauma, ist eine Kortikoidtherapie nicht zielführend, und nach aktueller Studienlage (CSASH-Trial, 2005) auf Grund pulmonaler Nebenwirkungen (Pneumonie, ARDS-Risiko) kontraindiziert.

Bei diesen Patienten wird primär der erhöhte ICP behandelt.

Eine Abnahme des Hirnödems lässt sich bildgebend durch Reduktion der hyperintensiven Areale in den Flair Sequenzen im MRT, bzw. Hypodensitäten im CT und durch einen Rückgang der Mittellinienverlagerung nachweisen. Diesem voraus gehen eine Normalisierung des ICP und eine klinische Besserung des Patienten (z. B. Verbesserung der Vigilanzstörung).

■ ■ Behandlung der intrakraniellen Drucksteigerung

Behandlungsziel ist es den erhöhten ICP unter 20 mmHg zu senken und einen suffizienten zerebralen Perfusionsdruck (CPP) von mindestens 60 mmHg zu gewährleisten. Neben dem Anheben des MAP ist ein Senken des erhöhten ICP wichtig.

➤ Ein erhöhter ICP >20 mmHg verschlechtert die Prognose von Schädel-Hirn-Trauma-Patienten signifikant.

Ein Algorithmus zur Behandlung eines erhöhten ICP wurde, auch in der Behandlung von Traumapatienten, zu Gunsten einer individuellen Therapie aufgegeben. Eine prophylaktische Therapie ist kontraindiziert.

➤ Alle bewusstlosen Patienten (GCS-Score ≤8 Punkte) werden wegen der Gefahr der Aspiration intubiert und kontrolliert beatmet.

Als erster Schritt in der Behandlung des erhöhten ICP ist die Lagerung mit 30–45 Grad erhöhtem Kopf zur Verbesserung des venösen Rückfluss anzusehen. Dadurch nimmt das intrakranielle Blutvolumen ab und das geschwollene Gehirn kann sich ausdehnen. Der ICP sinkt.

Ähnliches gelingt durch Hyperventilation ($p_a\text{CO}_2$ 3,3–4,0 kPa). Dadurch nimmt der CO_2 Gehalt im Blut ab. CO_2 ist der Hauptregulator der zerebralen Gefäßkontraktion. Durch Abatmen von CO_2 kommt es zur Vasokonstriktion und zur Abnahme des zerebralen Blutvolumens und dadurch zum Sinken des ICPs. Bei forcierter Hyperventilation besteht daher die Gefahr einer vasospastisch bedingten Ischämie, besonders bei $p_a\text{CO}_2 < 30$ mmHg.

Parallel dazu kann eine Osmotherapie zur Reduktion des Hirnödems eingesetzt werden. Die Effektivität hängt von der Erzeugung eines osmotischen Gradienten zwischen Blut und Gehirn ab. Mannitol 0,5–1 g/kgKG kann bis zu 12-mal täglich bis zu einer Serumosmolarität von 320 mosm/l gegeben werden (Nierenfunktion!). Die Wirkdauer ist etwa 4 h. Alternativ oder additiv dazu kann ebenso HyperHaes eingesetzt werden.

Durch die Gabe von Barbituraten wird der Stoffwechsel von Neuronen und Gliazellen reduziert und dadurch der Verbrauch von Sauerstoff und Nährstoffen reduziert. Die poten-

tiell geschädigten Zellen haben dadurch eine bessere Chance zu überleben. Durch die Reduktion des Stoffwechsels und eine Verminderung des Gefäßtonus sinkt der ICP. Barbiturate weisen jedoch erhebliche kardiovaskuläre und pulmonale Nebenwirkungen auf. Um einen suffizienten CPP zu gewährleisten, ist daher oftmals der Einsatz von Katecholaminen unverzichtbar. Durch eine gleichzeitige EEG-Ableitung kann die Hirnfunktion überwacht werden. Bei besonders kritischen Patienten kann durch die Gabe von Barbituraten ein künstliches Koma mit »burst suppression EEG« erreicht werden.

➤ Bei allen Schritten der Therapie einer intrakraniellen Drucksteigerung muss eine bildgebende Kontrolle mittels CT gewährleistet sein, um sekundär auftretende Hämatome, die zu einem ICP-Anstieg beitragen können, zu erkennen und ggf. operativ zu behandeln!**In Kürze****Grundzüge neurochirurgischer Behandlung**

Hirnödem: zytotoxisch, vasogen und osmotisch.

Diagnose: CT, MRT.

Therapie des Hirnödems und anderer intrakranieller Drucksteigerung:

- OP raumfordernder Läsionen
- Kortikoidtherapie (Tumoren)
- Lagerung
- Osmotherapie
- Hyperventilation
- Barbiturate

2.2 Schädel-Hirn-Trauma**2.2.1 Definition**

Der Begriff Schädel-Hirn-Trauma (SHT) bezieht sich auf Patienten, die nach einer Gewalteinwirkung am Kopf einen klinisch feststellbaren oder bildgebend nachweisbaren Schaden oder eine Störung der Gehirnfunktion sowie der Hirnnerven aufweisen. Für die Beurteilung einer Schädel-Hirn-Verletzung ist die Schwere der Hirnverletzung von Bedeutung. Eine Platzwunde oder eine alleinige Fraktur spiegelt nicht das Bild eines SHT wieder.

Fallbeispiel

Ein 28-jähriger Dachdecker stürzt bei nasser Witterung vom Baugerüst und fällt 5 m in die Tiefe. Er landet im Garten. Kollegen verständigen den Notarzt. Bei dessen Eintreffen atmet der Patient angestrengt, aber spontan, die Pupillen sind isokor und beidseits mittelweit. Der Patient öffnet nur auf Schmerzreiz die Augen, spricht unver-

ständig und beugt die Extremitäten auf Schmerzreize ungezielt. Nach Erstversorgung an der Unfallstelle wird der Patient in den Schockraum der nahegelegenen Unfallklinik eingeliefert.

Weiteres Vorgehen?

- A. Wie beurteilen Sie den Zustand des Patienten am Unfallort (GCS)?
 B. Welche Erstmaßnahmen müssen am Unfallort erfolgen?
 C. Welche Untersuchung würden Sie als Arzt im Schockraum durchführen?

Antwort: Der Patient ist in einem kritischen Zustand (GCS 7). Patienten mit $GCS \leq 8$ sind definitionsgemäß komatös. Am Unfallort sollte der Patient intubiert und der Kreislauf stabilisiert werden. Im Schockraum erfolgt nach weiterer Stabilisierung des Patienten die sofortige Durchführung eines Schädel CTs und eines CTs der HWS.

2.2.2 Beurteilung des Verletzten

Das SHT wird gemäß des GCS-Scores in ein leichtes, mittelschweres und schweres SHT eingeteilt.

Einteilung des SHT gemäß des klinischen Schweregrades (GCS)

- Leichtes SHT:** GCS 13–15 Punkte
Mittelschweres SHT: GCS 9–12 Punkte
Schweres SHT: GCS 3–8 Punkte

Glasgow-Coma-Skala (GCS)

Der GCS-Score (■ Abb. 2.1) ist eine einfache Bewertungsskala zur Abschätzung der Bewusstseinslage. Für die 3 Kriterien Augenöffnung, verbale Kommunikation und motorische Reaktion werden Punkte vergeben. Gemessen wird dabei stets die bestmögliche Antwort des Patienten. Der wache, kooperative Patient erzielt dabei einen maximalen Punktwert von 15. Bei 8 Punkten ist die Grenze zum Koma erreicht. Die kleinste zu erreichende Punktzahl ist 3. Zur weiteren Beurteilung gehört die Prüfung der Pupillenreaktion und Motorik, die – falls pathologisch – auf Hirnstammschädigungen (Mittelhirn- oder Bulbärhirnsyndrom) hinweisen kann. Bei komatösen Patienten führen Schmerzreize nicht zum Öffnen der Augen.

- **Patienten mit schwerem SHT (GCS ≤ 8) sind komatös und in akuter Lebensgefahr.**

2.2.3 Epidemiologie und Pathophysiologie

Epidemiologie

Das schwere SHT stellte die häufigste Todesursache im Kindes- und jungen Erwachsenenalter bis 45 Jahre dar. Ein

2. Häufigkeitsgipfel findet sich bei älteren Patienten ab 65 Jahren wegen Stürzen. Das Durchschnittsalter liegt insgesamt bei 39 Jahren. 71% aller Patienten sind männlich. Bis zum Jahre 2020 wird ein Anstieg der weltweiten Traumamortalität von derzeit 5,1 auf 8,4 Mio./Jahr vorausgesagt. Die Inzidenz des SHT aller Schweregrade wird mit 332/100.000 Einwohner/Jahr, die des schweren SHT mit 13/100.000 Einwohner/Jahr für Deutschland beziffert und variiert, z. B. im Vergleich mit Entwicklungsländern stark. Aktuelle Zahlen weisen Stürze mit 52,2%, gefolgt von Verkehrsunfällen mit 26% als Hauptursache auf. Unter den Verkehrsunfällen stellt die Gruppe der Fahrradfahrer mit 42% eine beachtliche Größe dar. Seltene Ursachen sind Sportverletzungen (7,2%), Gewaltdelikte (14,2%) und suizidale Handlungen (0,1%).

Pathophysiologie

Bei einem SHT kann es zur Verletzungen der Haut, der Galea, des Schädelknochens, der Dura und der Gehirnschubstanz kommen. Dementsprechend erfolgt die Einteilung der Verletzungsmuster.

Einteilung des SHT unter Berücksichtigung der Mitverletzung von Haut, Knochen und Dura

- **Offene Fraktur:** Verletzung der Haut über der Schädelfraktur
- **Offenes SHT:** Schädelfraktur mit Duraverletzung
- **Direkt offenes SHT:** Verletzte Haut über einer Schädelfraktur mit Duraverletzung
- **Indirekt offenes SHT:** Verletzung eines Sinus (z. B. Sinus frontalis) mit Duraverletzung

Die Pathophysiologie des SHT lässt sich in einen **primären** und einen **sekundären Hirnschaden** unterteilen.

Pathophysiologie des SHT

- **Primärer Hirnschaden:** Kontusionen, Gefäßzerreißen, Hämatome, diffuser Axonschaden
- **Sekundärer Hirnschaden:**
 - **Intrakraniell:** Hämatom, Hirnschwellung, intrakranieller Druck, Vasospasmus, Infektion, Epilepsie
 - **Extrakraniell:** Hypotension, Hypoxämie, Fieber, Hyponatriämie, Anämie, Koagulopathie

Die initiale Schädigung des Gehirns durch das Trauma wird als Primärschaden bezeichnet. Innerhalb von 24–72 h kommt zum Primärschaden ein Sekundärschaden hinzu. Dieser kann sowohl intra- wie extrakranielle Ursachen haben und steht daher im Mittelpunkt therapeutischer Therapiebemühungen.

- Der **Primärschaden** entsteht im Moment des Traumas und ist durch Kontusionen, Gefäßzerreißen und Hämatome, sowie durch den diffusen Axonschaden (Scher-Verletzungen der Axone) charakterisiert. Dieser ist keiner Therapie zugänglich und kann nur durch Präventionsmaßnahmen (Sicherheitsgurt, Airbag, Fahrradhelm) verringert werden.

- Der **Sekundärschaden** addiert sich über einen Zeitraum von mehreren Stunden bis Tagen dem Primärschaden auf und kann zur erheblichen Zunahme der Kontusionsgröße führen. Er steht somit im Mittelpunkt der Therapie. Durch das Trauma kommt es zu Veränderungen in der Funktion zellulärer Membranen, von Ionen-Kanälen, Axonen, Neuronen und Astrozyten, sowie der Durchblutung und der Stoffwechselfunktion. Dadurch wird die Funktion des Gehirns maßgeblich beeinflusst. Zudem tragen raumfördernde Hämatome, zusammen mit der Ausbildung eines Hirnödems zum Anstieg des intrakraniellen Drucks (ICP) und zum Abfall der zerebralen Durchblutung bei. Dadurch kommt es zur Größenzunahme minderperfundierter Areale und zur Ausbildung sekundärer zerebraler Ischämien. Es entsteht ein Circulus vitiosus.

2.2.4 Kopfschwartenverletzung

Bei den Kopfschwartenverletzungen werden Quetsch-, Platz- und Risswunden unterschieden. Da sich hinter jeder scheinbar harmlosen Kopfschwartenwunde eine penetrierende Schädel-Hirn-Verletzung verbergen kann, muss jede Kopfschwartenverletzung **sorgfältig inspiziert** werden.

! Cave

Blindes Sondieren sollte wegen der Gefahr von zusätzlichen Verletzungen und einer evtl. Keimverschleppung in den intrakraniellen Raum nicht durchgeführt werden.

Bei ausgedehnten Verletzungen sollte eine CT-Untersuchung durchgeführt werden.

2.2.5 Schädelfrakturen

Eine auf den Schädel einwirkende mechanische Gewalt kann Frakturen erzeugen. Diese können linienförmig verlaufen (**Fissur, Spalt-, Berstungsbruch**) oder als **Stück- oder Trümmerbruch** auftreten.

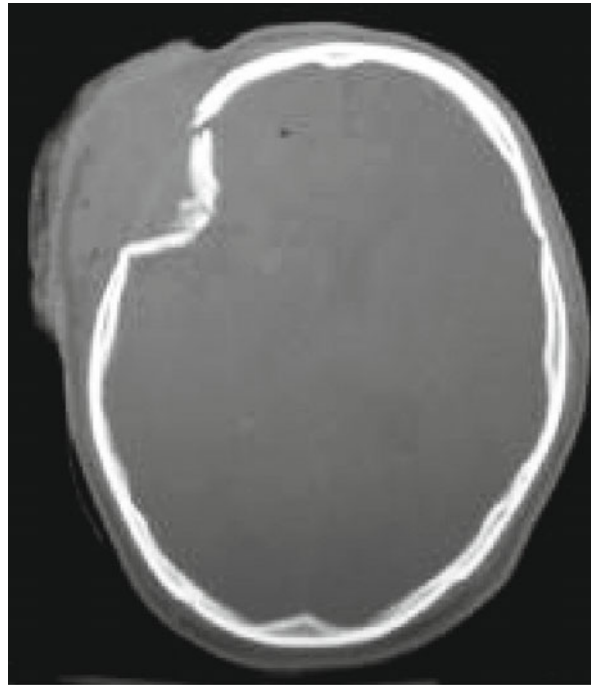
Für die klinische Beurteilung der Schädelfraktur ist deren Lokalisation wichtig. Es werden Frakturen des **Schädeldachs** und der **Schädelbasis** unterschieden.

Frakturen des Schädeldaches

■ ■ Einteilung, Therapie

Frakturen des Schädeldaches werden entsprechend ihrer Entstehung und Ausdehnung in Biegungs- und Berstungsbrüche eingeteilt:

- Biegungsbrüche** entstehen durch unmittelbare örtliche, oftmals umschriebene Gewalteinwirkung (z. B. Sturz auf das Hinterhaupt),
- während **Berstungsfrakturen** durch Kompression des gesamten Schädels zustande kommen.



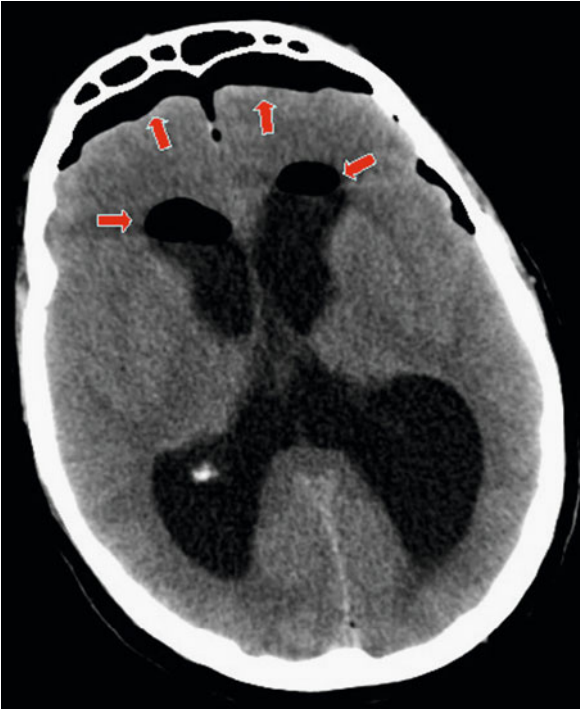
■ **Abb. 2.5** Impressionsfraktur rechts frontal mit ausgeprägtem Galeahämatom und intrakranieller Raumforderung durch imprimierte Knochenfragmente

Können intrakranielle Mitverletzungen ausgeschlossen werden, bedürfen diese Frakturen oftmals keiner operativen Behandlung. Anders verhält es sich bei Frakturen mit nachgewiesener Dislokation von Frakturfragmenten nach intrakraniell oder bei einer Verlagerung von Knochenanteilen unterhalb des Niveaus der Schädelkalotte (■ **Abb. 2.5**).

➤ **Impressionsfrakturen führen zu einer Druckschädigung des Gehirns und müssen daher operativ gehoben werden. Bei offenen Impressionsfrakturen ist auf Grund der Gefahr einer Infektion die Indikation zur operativen Versorgung umso dringlicher zu stellen.**

Wenn Frakturlinien einen venösen Sinus erreichen (z. B. Sinus sagittalis superior) ist die Gefahr für das Auftreten eines **epiduralen Hämatoms** deutlich erhöht. Sollte es in diesem Bereich zu einer Frakturfragmentdislokation kommen, besteht eine dringliche OP-Indikation zur Hebung der Frakturstücke und zur Versorgung des Sinus.

Wachsende Fraktur Im Kindesalter können die Suturen traumatisch gesprengt und ebenso wie manche Frakturlinien durch die eingeklemmte Dura an der knöchernen Ausheilung gehindert werden. Bei einem geschlossenen SHT mit Verletzung der Dura und Eröffnung des Subarachnoidalraums kann es zur Entstehung einer **wachsenden Fraktur** kommen. Durch die sich entwickelnde **Meningocela spuria traumatica** kommt es zu einer unterschiedlich großen, vielfach pulsieren-



■ **Abb. 2.6** Postoperativer Hydrozephalus mit Luft in beiden Vorderhörnern der Seitenventrikel und bifrontal (Pfeile)



■ **Abb. 2.7** Rhinoliqorrhoe, Austritt von Liquor aus der Nase

den Weichteilvorwölbung (**Hirnprolaps**) und zur Verbreiterung des Frakturspalts über die Zeit. Betroffen sind vor allem Säuglinge und Kleinkinder bis zu einem Alter von 3 Jahren (90%). Dieser Frakturtyp ist extrem selten 0,05–0,6%.

Die Behandlung erfolgt primär chirurgisch mit Verschluss der verletzten Dura. Da der Duradefekt meist größer ist als die Fraktur empfiehlt sich eine Kraniotomie um die Fraktur herum und die Versorgung der Dura, um im Anschluss das Knochenfragment zu repositionieren.

Frakturen der Schädelbasis

Aufgrund des komplexen knöchernen Aufbaus der Schädelbasis ist die Bruchfestigkeit an unterschiedlichen Lokalisationen sehr unterschiedlich. Frakturlinien ziehen durch die natürlichen Öffnungen der Schädelbasis, durch die Gefäße und Nerven ziehen. Dabei kann es neben Schädigung der Hirnnerven und deren Äste auch zur Verletzung von Gefäßen kommen.

! Cave

Zieht eine Frakturlinie in einen Gefäßkanal (Karotiskanal) muss eine Gefäßdissektion ausgeschlossen werden (CT-Angiographie, Doppler-Sonographie).

Kommt es zu einer Mitverletzung und Eröffnung der Nasen-Neben-Höhlen oder des Mastoids sowie der angrenzenden Dura kann Luft in das Schädelinnere gelangen (**Pneumatosephalus**, ■ Abb. 2.6) sowie eine Rhino-, bzw. Otoliquorrhoe entstehen (■ Abb. 2.7). Bereits kleine intrakranielle Luftan-

sammlungen lassen sich im CT sicher diagnostizieren und deuten eindeutig auf eine Schädelbasisfraktur hin.

Klinische Zeichen der Schädelbasisfraktur

- Monokel- oder Brillenhämatome
- Liquorfluss aus Nase, Mund oder Ohren

2.2.6 Offene Schädel-Hirn-Verletzungen

Definition

Als offene Schädel-Hirn-Verletzungen werden Verletzungen des Gehirns bezeichnet, bei denen unter einer Kopfschwartenverletzung bzw. Weichteilverletzung Knochen und Dura mitverletzt sind.

■ Pathogenese, Einteilung

Die Dura haftet dem Schädelknochen an Kalotte und Schädelbasis fest an und bildet – unverletzt – einen wichtigen Schutz gegen eine Infektion des Gehirns und der Liquorräume. Ist sie im Bereich des Knochendefektes zerrissen, ist die natürliche Schutzbarriere unterbrochen. Liquor und Hirngewebe können austreten, bzw. pathogene Keime nach intrakraniell eindringen.

Besonders bei **frontobasalen Verletzungen** des Schädels, die vorwiegend durch Gewalteinwirkung auf Stirn- und Ge-

sichtsschädel, aber auch bei einem Sturz auf den Hinterkopf entstehen, kommt es durch Fraktur der vorderen Schädelgrube und Verletzung der Dura zu einer Verbindung zwischen den Nasen-Neben-Höhlen und des Subarachnoidalraums. Bei **laterobasalen Verletzungen** sind oftmals Felsenbein oder Mastoid betroffen.

■ ■ Symptomatik

Bei Vorliegen einer Liquorfistel (**Rhinoliquorrhoe**) im Rahmen frontobasaler Verletzungen besteht stets Infektionsgefahr. Bei laterobasalen Verletzungen kann es zur **Otoliquorrhoe** kommen.

■ ■ Diagnostik

! Cave

Auch bei geringem Verdacht einer Liquorfistel (Rhinoliquorrhoe), muss alles unternommen werden, um die Fistel nachzuweisen und zu verschließen.

Der Nachweis und v. a. die Darstellung der Lokalisation einer Fistel kann sehr schwierig sein. In der **bildgebenden Diagnostik** ist dabei die Anfertigung eines Feinschnitt-CTs evtl. eine computertomografische Zisternografie oder eine szintigrafische Untersuchung hilfreich.

Zur Unterscheidung von Liquor oder Nasensekret lässt man in der Frühphase die noch blutige, aus der Nase träufelnde Flüssigkeit auf einen Tupfer oder eine Kompresse tropfen. Es bildet sich bei Liquorbeimengung ein **heller Hof** um eine zentral-blutige Stelle. In der **laborchemischen Untersuchung** gibt der Nachweis von β_2 -Transferrin an, dass es sich um Liquor handelt.

■ ■ Therapie

➤ **Sowohl bei Oto-, wie Rhinoliquorrhoe ist auf Grund der Infektionsgefahr eine prophylaktische antibiotische Behandlung indiziert. Bei unbehandelter Oto- oder Rhinoliquorrhoe besteht die Gefahr einer intrakraniellen Infektion und das Entstehen einer eitrigen Meningitis.**

Bei der Otoliquorrhoe verschließt sich die Fistel oftmals von selbst. Im Gegensatz dazu verschließt sich die Fistel bei Patienten mit Rhinoliquorrhoe selten spontan und es sollte eine operative Deckung der Fistel erfolgen.

Das wichtigste Ziel der **operativen Behandlung** ist die Entfernung von Fremdkörpern und Gewebetrümmern aus dem Schädelinneren, die Blutstillung, die Hebung oder Entfernung von Knochenimprimaten und ein Verschluss der Dura und der Wunde.

Praxisbox

Frontobasale Deckung einer Liquorfistel

Bikoronarer Hautschnitt. Präparation eines frontal gestielten Galea-Periost-Lappens. Bifrontale Kraniotomie. Schwenken des Lappens nach intradural an die Basis und zusätzliches Abdichten mit Fibrinkleber.

■ ■ Spätkomplikationen

Mögliche Spätkomplikationen sind Schädelosteomyelitis, Meningitis, Enzephalitis, Hirnabszesse, subdurale Empyeme, Bildung einer epileptogenen Narbe, Hydrocephalus malresorptivus und das Entstehen einer Karotis-Kavernosus-Fistel.

Bei der **Karotis-Sinus-Kavernosus-Fistel** entsteht die Fistelbildung zwischen der A. carotis interna und dem Sinus cavernosus. Die Folge ist ein pulsierender Exophthalmus, bedingt durch den erhöhten Blutdruck in den vom Auge abfließenden Venen, die in den Sinus cavernosus münden. Dabei besteht ein subjektives und auskultatorisch feststellbares puls-synchrones Fistelgeräusch. Je nach Schwere der Fistel kommt es zu einer **Chemosis** (Bindehautschwellung) und zu **Doppelbildern**.

In Kürze

Offene Schädel-Hirn-Verletzung

Mitverletzung der Dura.

Frontobasale Schädelverletzung: (Liquorfistel, Rhinoliquorrhoe) mit aufsteigender bakterieller Infektion (eitrige Meningitis).

Therapie: Antibiose, operative Deckung.

Spätkomplikationen: Infektionen (Hirnabszess), Karotis-Kavernosus-Fistel.

2.2.7 Gedeckte Hirnverletzungen

Definition

Im Gegensatz zum offenen SHT, ist bei der gedeckten Hirnverletzung die Dura intakt. Die gängige Einteilung erfolgt anhand der GCS (► Abschn. 2.2.2).

Leichtes SHT

Unter einem leichten SHT subsumiert man Patienten mit einem GCS von 15–13 Punkten. Der Begriff des leichten SHT ist ähnlich wie der einer unscharf definierten **Comotio cerebri** (Gehirnerschütterung). Dabei liegt eine kurzandauernde, reversible funktionelle Störung des Gehirns vor. Morphologische Veränderungen treten dabei nicht auf.

■ ■ Symptomatik

Zum Symptomenkomplex können eine kurzandauernde Bewusstlosigkeit von <5 min, gefolgt von Brechreiz, Erbrechen und Kopfschmerzen, sowie eine Erinnerungslücke für vor und nach dem Unfall (retrograde und anterograde Amnesie) zählen. Die vollständige Remission aller Symptome erfolgt in der Regel innerhalb von 5 Tagen.

■ ■ Therapie

Die Behandlung besteht in Bettruhe für 1–2 Tage. Eine medikamentöse Behandlung ist in der Regel nicht erforderlich. In Einzelfällen kann die Applikation leichter Analgetika (**keine**

Salizylate mit hemmender Wirkung auf die Thrombozytenaggregation) und Antiemetika sinnvoll sein. Mit der Wiederaufnahme der Arbeitstätigkeit kann in der Regel nach 1–2 Wochen begonnen werden.

Mittelschweres SHT

Patienten mit mittelschwerem SHT weisen einen GCS von 12–9 Punkten auf.

■ ■ Symptomatik, Diagnostik

Dabei kommt es oft zu einem **Bewusstseinsverlust bis zu 30 min**. Die Rückbildungsphase ist wesentlich länger und dauert bis zu 30 Tagen. Es können Herdzeichen wie leichte Paresen und Pyramidenbahnzeichen oder Reflexdifferenzen nachweisbar sein. Diese Symptome können vollkommen reversibel sein. Je nach Intensität und Lokalisation kann es jedoch auch zu bleibenden Schäden kommen.

Im CT findet man oftmals **intrakranielle Blutungen** (► Abschn. 2.2.8) oder **Kontusionsherde**.

Definition

Bei einer **Contusio cerebri** liegt immer eine morphologische Schädigung des Gehirns vor.

Diese Schädigung kann durch Prellungsherde (entweder am Ort der Gewalteinwirkung oder als **Contre-coup-Herd**) oder auch durch eine tiefer reichende Gewebeerreißung und eine Rhexisblutung verursacht werden. Je nach Lokalisation am Gehirn können die verschiedensten klinischen Bilder entstehen, z. B. eine kontralaterale Lähmung der Extremitäten bei einer Schädigung des ipsilateralen Gyrus präcentralis. Diese Ausfälle werden **Herd Symptome** genannt. Kontusionelle Hirnschädigungen gehen meist mit einer Subarachnoidalblutung einher, die zu **Nackensteifigkeit** (Meningismus) führen kann.

■ ■ Therapie

Therapeutisch genügt eine alleinige Verordnung von Bettruhe nicht. Die Patienten müssen stationär überwacht werden. Zum Teil ist auch die Aufnahme auf eine Überwachungs-, bzw. Intensivstation notwendig, um den neurologischen Befund und die Vitalparameter der Patienten engmaschig zu kontrollieren.

Schweres SHT

Patienten mit einem schweren SHT sind durch einen GCS von 8–3 Punkten charakterisiert.

► **Definitionsgemäß sind Patienten mit einem GCS von ≤8 komatös und müssen intubiert und kontrolliert beatmet werden.**

■ ■ Symptomatik, Diagnostik

Die **Bewusstlosigkeit** der Patienten variiert von einigen Tagen bis Wochen. Bei Patienten mit schwerem SHT liegen häufig ausgedehnte **Kontusionen** und intrakranielle sowie intra-

zerebrale **Blutungen** vor. Raumfordernde intrakranielle Blutungen (z. B. epidurale Hämatome) müssen sofort operativ entlastet werden (► Abschn. 2.2.8) um die Schädigung des Gehirns so klein wie möglich zu halten.

! Cave

Kontusionsherde können in den ersten 24–48 h nach Trauma auf Grund des sekundären Hirnschadens an Größe erheblich zunehmen. Zudem kann es bei Patienten mit schwerem SHT zur raschen Entwicklung eines lebensbedrohlichen Hirnödems kommen.

Zur Evaluierung des ICP ist daher bei allen komatösen Patienten, die neurologisch nicht beurteilbar sind, die Messung des ICP (EVD, parenchymatös) unverzichtbar.

ICP-Messung (EVD/parenchymatös)

- Bei allen Patienten mit schwerem SHT **und** pathologischem CT
- Bei allen Patienten mit schwerem SHT **ohne** pathologisches CT, aber (2 von 3 weiteren Symptomen)
 - älter als 40 Jahre
 - abnormale Reaktion auf Schmerzreiz
 - systolischer Blutdruck <90 mmHg

Nur so kann frühzeitig ein **Anstieg des ICP** festgestellt werden und eine entsprechende Diagnostik (CT) und Therapie (operative Evakuierung von Blutungen, Therapie des erhöhten ICP) begonnen werden.

► **Ein erhöhter und nicht behandelter ICP (<30 mmHg) ist ein bedeutender prognostisch negativer Faktor für das Überleben und die neurologische Erholung der Patienten.**

Klinische Zeichen des erhöhten ICP sind zunehmende motorische Unruhe, Verschlechterung der Bewusstseinslage, Anstieg des systolischen Blutdruckes, Veränderung des Atmungsmusters (langsame, unregelmäßige Atmung, Cheyne-Stokes-Atmung), weite nicht reagierende Pupillen, Bradykardie.

Diffuser Axonschaden (DAI = diffuse axonal injury)

Besonders bei Patienten mit einem Hochgeschwindigkeits-trauma (»**high velocity trauma**«), z. B. nach einem Motorradsturz, kann es zu einem diffusen Axonschaden kommen. Dabei wird der Kopf innerhalb weniger Millisekunden von hoher Geschwindigkeit abgebremst. Die Patienten sind **sofort tief bewusstlos**. In der weißen Substanz der Hemisphären, des Corpus callosum und des Hirnstamms werden Axone gezerzt und zerrissen. Charakteristischerweise kommt es im Corpus callosum und in rostralen Hirnstammanteilen zu Mikro-Einblutungen. Die Beteiligung des Hirnstamms ist dabei meist die Ursache für ein dauerhaftes Koma. Im CT lässt sich dies nur schwer beurteilen. Erst bei Durchführung einer MRT wird das gesamte Ausmaß des Schadens evident.

Hirnstammkontusion

Eine spezielle Kontusionsform stellt die Hirnstammkontusion mit folgenden Symptomen dar: tiefe Bewusstlosigkeit; Beuge-, Streckkrämpfe auf Schmerzreiz, z. T. auch spontan; Störung vegetativer Zentren (Atmung, Kreislauf, Temperatur, Wasser- und Elektrolythaushalt); Pupillen z. T. entrundet, träge auf Licht reagierend bis fehlende Lichtreaktion; Kauen, Schmatzen, Gähnen.

Mittelhirnsyndrom

Bei zunehmender **supratentorieller Raumforderung**, bedingt durch eine Blutung oder Progredienz des Hirnödems, kommt es zur Mittelhirneinklemmung und somit zum akuten Mittelhirnsyndrom (Hirneinklemmung im Tentoriumschlitz). Es kommt zuerst zu ungezielten Massenbewegungen, später zur Ausbildung von **Streckkrämpfen**, besonders an den unteren Extremitäten und Beugestellungen der oberen Extremitäten. Beim Vollbild liegt eine tiefe **Bewusstlosigkeit** vor. Die Streckmechanismen können durch Schmerzreize verstärkt oder ausgelöst werden. Im weiteren Verlauf kommt es zu allgemeiner Tonussteigerung, zu Dysregulation von Kreislauf und Atmung und zu vegetativen Entgleisungen. Daneben besteht eine Dissoziation von Augenbewegung und Pupillenreaktion (im schwersten Fall Mittel- bis Weitstellung, Erlöschen des Lichtreflexes).

Bulbärhirnsyndrom

Kann die Raumforderung nicht behoben werden, kommt es in der Regel zum akuten Bulbärhirnsyndrom (**Einklemmung der Medulla oblongata**, da die Kleinhirntonsillen ins Foramen occipitale magnum gepresst werden) mit tiefer Bewusstlosigkeit, fehlenden Streckkrämpfen, fehlender Reaktion auf Schmerzreize, maximal weiten, nicht auf Licht reagierenden Pupillen, zusammengebrochener vegetativer Regulation. Es kommt zum **Atemstillstand** und zum Zusammenbruch der Kreislaufregulation.

➤ **Das Bulbärhirnsyndrom nimmt einen tödlichen Ausgang.**

Apallisches Syndrom

Bei Patienten mit apallischem Syndrom (**Coma vigil**, vegetatives Stadium, dezerebriertes Stadium) liegt eine schwere Schädigung der **Großhirnfunktion**, bei erhaltener Zwischenhirn-, Hirnstamm- und Rückenmarksfunktion vor. Beim apallischen Syndrom ist der Patient wach, das Bewusstsein jedoch nur auf einer primitiven Stufe erhalten. Zeichen hierfür sind eine zwar erhaltene **Vigilanz (Wachheit)**, jedoch keine Bewusstseinsinhalte, keine Bewusstseinsbreite und der Verlust aller höheren psychischen Funktionen wie Erkennen, Selbstreflexion und Kritikvermögen. Es handelt sich um ein gedankenleeres, besinnungsloses Wachsein mit massiv eingeschränkter Kommunikationsmöglichkeit. Hirnstammfunktionen wie Schlaf-Wach-Rhythmus, Atmung und Herz-Kreislauf-Funktion sind erhalten. Dazu kommen Saug-, Greif-, Schnauzreflexe. Das apallische Syndrom kann reversibel sein, hinterlässt aber meist Dauerschäden. Etwa 1–2% aller ko-

matösen Patienten nach Schädel-Hirn-Trauma verbleiben in apallischem Zustand.

Spätkomplikationen

Spätfolgen variieren stark entsprechend der Schwere des Traumas und der Lokalisation der Schädigung. Dazu zählen: chronisches Subduralhämatom, Epilepsie (Früh- und Spät epilepsie), Kopfschmerzen, Paresen, posttraumatischer Hydrozephalus, psychische Wesensveränderungen mit Konzentrationsschwäche, Gereiztheit mit fehlender affektiver Kontrolle, Antriebsschwäche, sozialer Unangepasstheit und Unstetigkeit.

In Kürze

Gedeckte Hirnverletzungen

Einteilung: leichtes SHT (GCS 15–13), mittelschweres SHT (GCS 12–9), schweres SHT (GCS 8–3).

ICP Monitoring bei komatösen Patienten mit schwerem SHT, diffuser Axonschaden, Hirnstammkontusion, Mittelhirnsyndrom, Bulbärsyndrom, apallisches Syndrom.

2.2.8 Traumatische intrakranielle Hämatoeme

! **Cave**
Infolge einer Schädel-Hirn-Verletzung können innerhalb des Schädelinneren Blutungen entstehen, die durch Erhöhung des intrakraniellen Druckes lebensbedrohende Komplikationen verursachen. Da sie, im Gegensatz zum Hirnödem, einer operativen Therapie zugänglich sind, ist ihre rasche Diagnose und operative Entlastung von entscheidender Bedeutung für die Prognose.

Epidurale Hämatoeme

■ ■ Pathogenese

Dem epiduralen Hämatom liegt in der Regel eine Fraktur der Schädelkalotte zugrunde. Es kommt dabei zu einer Sickerblutung aus dem Frakturspalt oder Verletzungen duraler Gefäße. Als prominentes Beispiel gilt dabei die Verletzung der **A. meningea media**.

■ ■ Symptomatik

Die Symptome variieren nach Größe und Lokalisation der Blutung. Auf Grund der raschen Größenzunahme können sich die Patienten rasch in ihrer Vigilanz verschlechtern. Das oftmals beschriebene **luzide Intervall** ist zwar typisch, tritt aber nur in ca. 10% der Fälle auf. Dabei erlangen Patienten nach initialer Bewusstlosigkeit erneut wieder für kurze Zeit das Bewusstsein, bevor sie dann jedoch wieder, auf Grund der Größenzunahme des Hématoms, komatös werden. Bei temporo-parietaler Blutverteilung zeigen Patienten oftmals eine

Hemiparese und auf Grund der Raumforderung eine Mydriasis sowie eine rasche Eintrübung.

■ ■ Diagnostik

In der **CT-Diagnostik** stellen sich epidurale Hämatome hyperdens, und auf Grund der Verwachsungen der Dura mit den Suturrae der Schädelkalotte bikonvex dar (■ Abb. 2.8).

■ ■ Therapie, Prognose

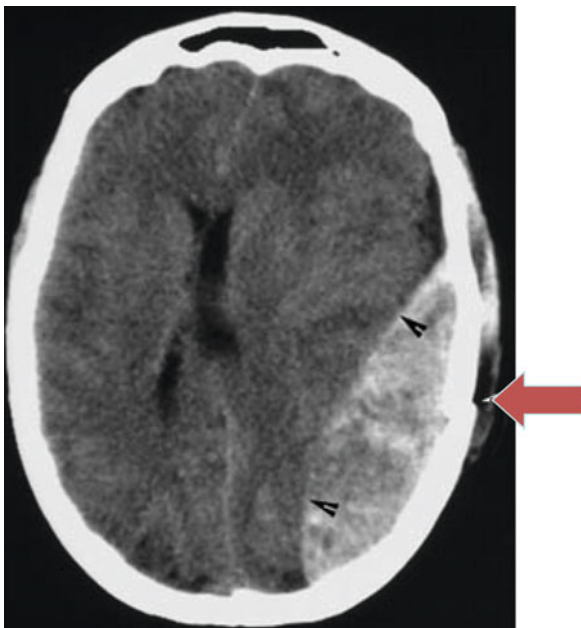
Gemäß den Guidelines der Brain Trauma Foundation besteht ab einer Hämatomgröße von 30 cm³ die Indikation zur **operativen Evakuation** unabhängig vom Bewusstseinsstatus des Patienten.

Patienten mit einem epiduralen Hämatom einer Größe unter 30 cm³ und mit einer maximalen Dicke von weniger als 15 mm sowie einer Mittellinienverlagerung von weniger als 5 mm und einem GCS von mindestens 8 Punkten ohne neurologische Defizite können **konservativ** behandelt werden. Dabei werden engmaschige klinisch-neurologische Untersuchungen und CT-Kontrollen gefordert. Bei Patienten mit einem GCS <9 Punkten und einer Anisokorie sollte schnellstmöglich das raumfordernde Hämatom operativ über eine Kraniotomie evakuiert werden.

Die Prognose eines isolierten epiduralen Hämatoms ist bei rascher Therapie gut.

Subduralhämatome

Das Subduralhämatom entstammt meist einer abgerissenen **Brückenvene** und breitet sich häufig großflächig zwischen Dura mater und den weichen Hirnhäuten (Arachnoidea) aus.



■ ■ Abb. 2.8 Epiduralhämatom (EDH) links parieto-okzipital mit erheblicher Raumforderung, Kompression der Seitenventrikel und Verschiebung der Mittellinie infolge einer Fraktur (Pfeil)

Daneben werden viele subdurale Hämatome im Bereich größerer Kontusionsherde gefunden, wo sie durch Sickerblutung zustande kommen. Abhängig von der Zeit zwischen dem Unfallereignis und Ausbildung des subduralen Hämatoms unterscheidet man **akute, subakute und chronische subdurale Hämatome**.

Akutes Subduralhämatom

Definition

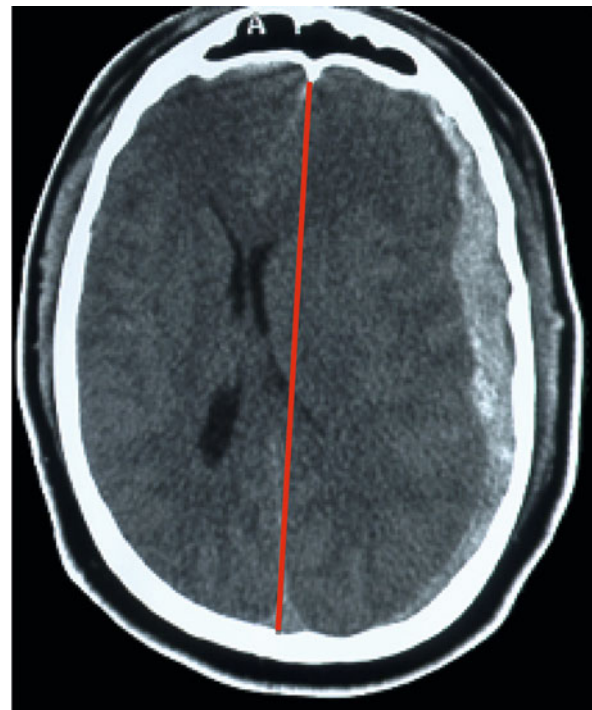
Tritt das Hämatom innerhalb von **3 Tagen** auf, so handelt es sich um ein akutes subdurales Hämatom (■ Abb. 2.9).

■ ■ Diagnostik

Da sich das Hämatom im Subduralraum unbegrenzt ausdehnen kann, stellt es sich in der CT als **sichelförmige Hyperdensität** dar. Auf Grund des großen raumfordernden Effekts ist dies oftmals mit einer erheblichen **Mittellinienverschiebung** vergesellschaftet.

■ ■ Therapie

Entsprechend der Empfehlungen der Brain Trauma Foundation (BTF-G) besteht eine Indikation zur **operativen Therapie** bei einer maximalen Hämatomdicke in der CT von >10 mm oder einer Mittellinienverlagerung von >5 mm, unabhängig vom GCS des Patienten. Bei allen komatösen Patienten (GCS <9 Punkten) ist eine kontinuierliche ICP-Messung indiziert.



■ ■ Abb. 2.9 Akutes Subduralhämatom (aSDH) links parietal mit erheblicher raumfordernder Wirkung, Ventrikelkompression und Mittellinienverschiebung (Linie)

Ebenso besteht bei komatösen Patienten mit einem Hämatomdurchmesser <10 mm und einer Mittellinienverlagerung <5 mm die Indikation zur operativen Therapie, wenn sie sich vom Zeitpunkt des Unfalls bis zur Klinikaufnahme um mindestens 2 GCS-Punkte verschlechtern, wenn der ICP auf mehr als 20 mmHg steigt oder wenn eine Anisokorie bzw. weite, lichtstarre Pupillen vorliegen. Ist eine Operation indiziert, sollte sie auch unverzüglich durchgeführt werden. Die Methode der Wahl ist die Kraniotomie bzw. Kraniektomie mit oder ohne Duraplastik.

■ ■ Prognose

Diese Hämatome sind auch bei schnellem operativem Eingreifen prognostisch ungünstig und mit einer Mortalität von bis zu 70% behaftet. Eine folgenlose Ausheilung ist wegen der meist schweren Hirnkontusion nur selten möglich.

Subakutes Subduralhämatom

Definition

Entwickelt sich das subdurale Hämatom in den ersten 3 Wochen nach dem Trauma, so spricht man von einem subakuten subduralen Hämatom.

■ ■ Symptomatik, Prognose

Die klinischen Erscheinungen sind uncharakteristisch und bestehen gewöhnlich in einer langsam progredienten intrakraniellen Drucksteigerung und in neurologischen Herdsymptomen. Bezüglich der Rückbildung von neurologischen Ausfällen besteht beim subakuten subduralen Hämatom eine bessere Aussicht als beim akuten subduralen Hämatom.

Chronisches Subduralhämatom

➤ Das chronische Subduralhämatom hat ebenfalls eine traumatische Genese, jedoch liegt das Traumaereignis >3 Wochen, manchmal Monate zurück.

■ ■ Pathogenese

Typisch ist in der Anamnese nur ein **Bagateltrauma** erinnerlich oder das Vorliegen eines Traumas wird sogar ganz negiert. Betroffen sind oft ältere Patienten mit eingeschränkter Blutgerinnung (Antikoagulation, Alkoholabusus). Herdsymptome und intrakranielle Druckzeichen entwickeln sich erst im Laufe vieler Wochen. Dies ist darauf zurückzuführen, dass diese hämorrhagischen Ergüsse **langsam** an Volumen zunehmen. Sie entstehen durch Proteinabbau innerhalb eines abgeschlossenen Raumes, dem initialen Hämatom. Frühzeitig bildenden sich Membranen, die das Hämatom umschneiden. Das Hämatom breitet sich meist mit einer Schichtdicke von einigen Zentimetern flächenförmig über eine ganze Großhirnkonvexität aus.

■ ■ Symptomatik, Diagnostik

Die klinische Symptomatik variiert: Kopfschmerzen und Konzentrationsdefizite, bis zu einer Hemiparese und, bei ausgeprägtem Befund, Vigilanzminderung.

In der CT-Diagnostik stellt sich das chronische Subduralhämatom auf Grund des Hämoglobinabbaus als sichelförmige Hypodensität dar (■ Abb. 2.10). Typisch ist das Vorhandensein von Membranen und frischen Blutanteilen innerhalb des chronifizierten Hämatoms.

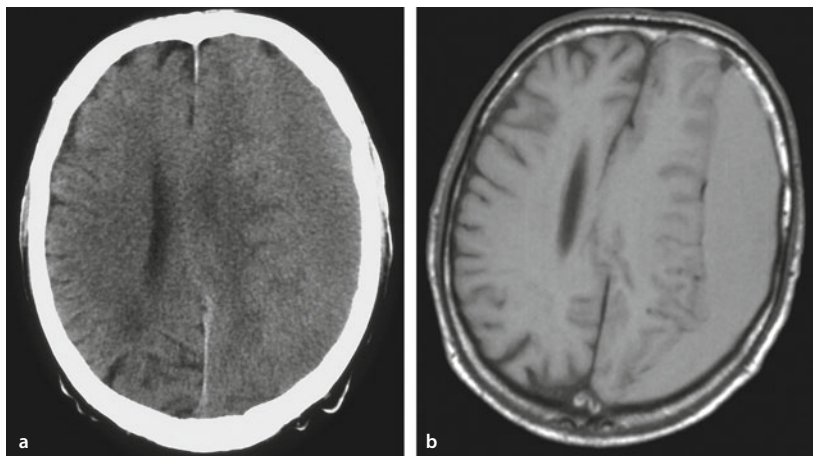
■ ■ Therapie, Prognose

Die Therapie der Wahl ist eine Entlastung über ein Bohrloch mit oder ohne Drainage. Die Prognose ist insgesamt günstig.

Intrazerebrale Hämatome

■ ■ Pathogenese

Kontusionsblutungen entstehen aus einer Parenchymverletzung, in die es eingeblutet hat. Seltener kann aber auch eine Gefäßzerreißung, die ein gutes Stück vom eigentlichen Kontusionsherd entfernt ist, zum intrazerebralen Hämatom führen. Treten diese verzögert auf, werden sie als **DTICH** (»delayed traumatic intracerebral hemorrhage«) bezeichnet.



■ Abb. 2.10 Chronisches Subduralhämatom (linkshemisphärisch) (cSDH, a CT, b MRT T1) mit erheblicher Raumforderung und zusätzlicher Mittellinienverschiebung

■ ■ Symptomatik

Die klinische Symptomatik und das neurologische Outcome richten sich nach der Größe und Lokalisation der Blutung. Im Bereich der Zentralregion oder der Stammganglien fallen Patienten oftmals mit einer Hemiparese auf. Liegen Hämatome links temporal kann auch eine Sprachstörung oder ein Krampfanfall auftreten. Bei entsprechender Größe zeigen Patienten zudem eine progrediente Vigilanzverschlechterung, die bis zum Koma reichen kann.

■ ■ Diagnostik

In der CT können sich intrazerebrale Hämatome prinzipiell hypodens, hyperdens und gemischt-dicht darstellen. Sie können in jeder Hirnregion auftreten und sind in der Regel multipel. Typisch ist ein perifokales Ödem, das erheblich zum raschen Anstieg des ICP beitragen kann (■ Abb. 2.11).

■ ■ Therapie, Prognose

Patienten mit Kontusionsblutungen und fortschreitender neurologischer Verschlechterung, einem therapierefraktären Anstieg des ICP und Zeichen einer kritischen lokalen Hirnanschwellung (Raumforderung) in der CT sollten, gemäß den Leitlinien der Brain Trauma Foundation **operativ** behandelt werden. Ebenso besteht bei Patienten mit einem GCS von 6–8 Punkten mit frontalen oder temporalen Kontusionen mit einer Größe von $>20 \text{ cm}^3$ oder einer Mittellinienverlagerung von mindestens 5 mm, sowie bei Patienten mit Kontusion jeglicher Art mit einer Größe von $>50 \text{ cm}^3$ eine Indikation zur operativen Therapie.



■ **Abb. 2.11** Traumatisch bedingte, diffuse intrazerebrale Blutungen (ICB). Charakteristischerweise handelt es sich um mehrere Blutungen mit umgebendem Ödem

Patienten mit Kontusionen, jedoch ohne neurologische Beeinträchtigung, ohne kritische Raumforderung in der CT und ohne erhöhten ICP können, unter engmaschigen neurologischen und CT- tomografischen Kontrollen, **konservativ** behandelt werden.

Traumapatienten können auch ohne Kontusionsnachweis in der CT tief bewusstlos sein und an ihrem SHT versterben. Andererseits können selbst großflächige Hirnblutungen und Kontusionen relativ symptomarm bleiben. Die Größe der Kontusion korreliert nicht mit den Behandlungsergebnissen. Vielmehr kommt es auf die Lokalisation und die axonalen Scherverletzungen vor allem im Hirnstamm an.

In Kürze

Traumatische raumfordernde Hämatome

Epidurale Hämatome: arteriell, v. a. A. meningea media.

Subduralhämatome (Brückenvenen): akut (3 Tage), subakut (3 Wochen), chronisch (evtl. Monate)

Intrazerebrale Hämatome:

Symptomatik: lebensbedrohende Erhöhung des intrakraniellen Druckes, Bewusstseinstörung bzw. Bewusstlosigkeit. Freies Intervall möglich (fortlaufende Beobachtung (GCS) wichtig: in den ersten 12 h stündlich), gleichseitige Mydriasis, kontralaterale Parese mit Pyramidenbahnzeichen.

Diagnostik: CT.

Therapie: Kraniotomie und Hämatomevakuuation.

2.2.9 Komplikationen bei Patienten mit Schädel-Hirn-Trauma

Subdurales Hygrom

Definition

Subdurale Hygrome sind traumatisch bedingte **Liquoransammlungen** außerhalb des Subarachnoidalraumes, die ähnlich raumfordernd wirken können wie subdurale Hämatome.

Mit diesen haben sie die Symptomatik, Diagnostik und dringende operative Versorgung gemeinsam. Als Ursache werden Einrisse der Arachnoidea angenommen, durch die der Liquor cerebrospinalis in den Subduralraum fließen kann. Durch eine Art Ventilmechanismus wird ein Rückstrom des Liquors behindert und es sammelt sich Liquor subdural, der raumfordernd wirken kann.

Posttraumatische Epilepsie

Je schwerer das erlittene Hirntrauma war, desto größer ist das Risiko für das Auftreten einer posttraumatischen Epilepsie. Die posttraumatische Epilepsie wird in eine Früh- und Spät-epilepsie eingeteilt:

- Zur **Frühepilepsie** werden alle Krampfanfälle gezählt, die **≤1 Monat** nach dem Trauma auftreten. Epileptische Anfälle in der Frühphase sind verdächtig für subdurale oder intrazerebrale Nachblutungen. Daher ist eine CT-Kontrolle notwendig.
- Die **Spätepilepsie** ist vorwiegend durch generalisierte Krampfanfälle gekennzeichnet. Sie tritt etwa ein **halbes Jahr** nach der Verletzung auf. Die Therapie mit Antikonvulsiva ist symptomatisch. Eine prophylaktische Gabe von Antikonvulsiva ist den Guidelines der Brain Trauma Foundation folgend, nicht indiziert.

Posttraumatischer Hydrozephalus

Die zum posttraumatischen Hydrozephalus (■ Abb. 2.12) führenden Vorgänge sind nicht vollständig geklärt. Neben der Verlegung der Liquorwege durch Blut, kommt auch eine Entstehung durch eine Liquorresorptionsstörung in Frage. Das klinische Bild ist sehr unterschiedlich. Einerseits kann es zu mnestischen Störungen, Koordinationsstörungen und Inkontinenz kommen, das für einen **Hydrozephalus malresorptivus** spricht, andererseits zu Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Bewusstseinsstörungen, Stauungspapillen, als Zeichen des erhöhten intrakraniellen Druckes beim **Hydrozephalus occlusus**. Die Diagnose lässt sich mit CT/MRT stellen. Therapeutisch kommt die Anlage eines liquorableitenden Stents in Frage.

In Kürze

Komplikationen bei Patienten mit SHT

- **Subdurales Hygrom** (Liquoransammlungen).
- **Posttraumatische Epilepsie**: Früh- und Spätepilepsie (bis 6 Monate).
- **Hydrozephalus** (Hydrozephalus malresorptivus, Hydrozephalus occlusus)

2.2.10 Hirnnervenverletzungen

Durch ihren Verlauf an und durch die **Schädelbasis** sind die Hirnnerven bei Schädel-Hirn-Traumata sehr leicht verletzbar. Am häufigsten ist der **N. olfactorius** (Riechnerv) betroffen. Schon bei leichten Traumen kann es zu einem Abriss im Bereich der Siebbeinplatte (Lamina cribrosa) kommen.

Schädigungen des **N. opticus** (Sehnerv) und des Chiasma opticum kommen in etwa 1% der stumpfen Schädel-Hirn-Traumata vor. Bei sekundär einsetzender Verschlechterung des Sehvermögens ist die Indikation zur Freilegung des Sehnervs bei CT-Nachweis einer Kompression gegeben.

Besonders bei Schädelbasisverletzungen werden die **Augenmuskelnerven** verletzt, am häufigsten der N. abducens und seltener der N. trochlearis. Bevor eine direkte Schädigung des N. oculomotorius bei einseitiger Pupillenerweiterung angenommen werden kann, muss eine intrakranielle Blutung und damit ein sekundärer Kompressionseffekt ausgeschlossen werden. Bei frischen Augenmuskellähmungen scheidet eine



■ **Abb. 2.12** Posttraumatischer Hydrozephalus. Das innere Liquorsystem (Seitenventrikel, III. Ventrikel) ist dilatiert. Zudem kann man periventriculäre Liquorabpressungen (Diapedese) erkennen (Pfeile). Das Hirngewebe selbst wirkt stark geschwollen. Dieser Patient benötigt, abhängig von dessen Bewusstseinslage (GCS ≤ 8 Punkten), eine externe Ventrikeldrainage (EVD), um den akuten Liquoraufstau zu entlasten

Operation aus, da häufig spontane Rückbildungen beobachtet werden.

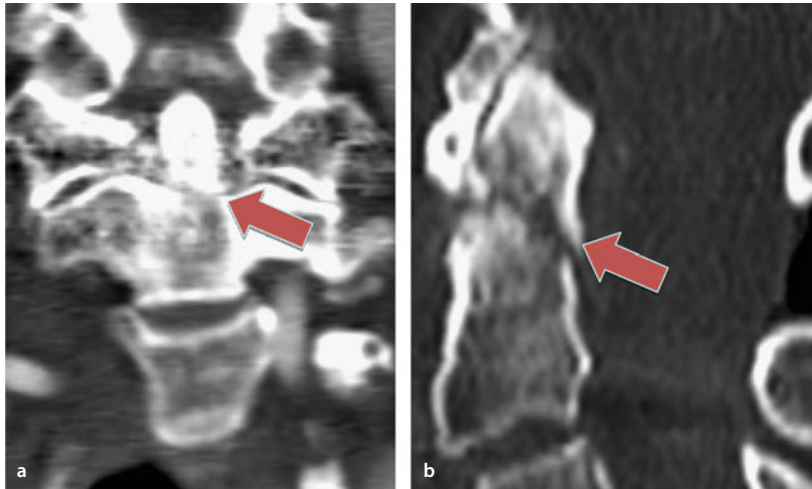
Mitverletzungen des **N. trigeminus** sind bei Schädelbasisfrakturen und Gesichtsverletzungen nicht selten. Meist sind typische Sensibilitätsstörungen im Gesicht zu beobachten.

Eine besondere Bedeutung kommt der sensiblen Versorgung der Hornhaut des Auges durch den **N. ophthalmicus** zu.

Eine Verletzung des **N. facialis** ist häufig auch bei Bewusstlosen erkennbar. Bei Schädigung des Nervs im Bereiche des Felsenbeines kann eine Dekompression erfolgen.

Bei posttraumatischen Ausfällen des Hör- und Gleichgewichtsorgans ist zwischen einer Schädigung des Labyrinths, des Mittelohrs und einer direkten Verletzung des **N. statoacusticus** zu unterscheiden. Im letzten Fall ist auch der N. facialis mitbetroffen. Wenn nicht eine starke Blutung aus dem Ohr vorliegt, wird mit einem operativen Vorgehen zugewartet.

Verletzungen des 9.–12. Hirnnerven werden klinisch sehr selten beobachtet, weil sie durch Frakturen der hinteren Schädelgrube bedingt sind, die oft tödlichen Ausgang zeigen.



■ **Abb. 2.13** CT der HWS mit **a** koronarer und **b** sagittaler Rekonstruktion und Darstellung einer Densfraktur Typ II (Pfeil)

2.3 Rückenmarksverletzungen

Mehr als die Hälfte der Rückenmarkverletzungen sind Folgen eines Verkehrsunfalls. Selten führen Stich- und Schussverletzungen zu Rückenmarkläsionen. Indirekte Gewalteinwirkung, wie Extension, Flexion, Rotation, Distraction oder Kompression führen zu Frakturen oder Zerreißungen diskoligamentärer Strukturen, die dann ihrerseits Hämatome verursachen können. Dabei kommt es zur Kompression oder im schlimmsten Fall zur Durchtrennung des Rückenmarks.

2.3.1 HWS-Verletzung

HWS-Distorsion

■ ■ Pathogenese, Symptomatik

Das klassische Verletzungsmuster einer HWS-Distorsion besteht in einer **plötzlichen Beschleunigung** des Kopfes, z. B. bei einem PKW-Auffahrunfall mit einer Retroflexionsbewegung der HWS. Dabei kommt es zu einer Belastung des Muskulatur, der Ligamenta und der Knochen sowie der Gelenke. Oftmals resultieren hieraus Kopf- und Nackenschmerzen, sensible Missempfindungen der Extremitäten und eine Reflexabschwächung sowie vorübergehend Schwindel und Hörstörung. Dauerschäden entstehen nicht.

HWS Frakturen

■ ■ Einteilung

Im Bereich der HWS werden folgende Frakturtypen unterschieden:

1. Densfraktur Typ I–III (■ Abb. 2.13):

Typ I: Schrägbruch der Densspitze (stabil, konservative Therapie).

Typ II: Fraktur läuft am Übergang zwischen Dens und Wirbelkörper; Luxation möglich (instabil, operative Stabilisierung notwendig).

Typ III: Fraktur läuft durch Denssockel und Axiskörper hinein. Stabil auf Grund großer Spongiosakontaktflächen (konservative Therapie).

2. **Jefferson Fraktur:** Berstungsfraktur des Atlas, die durch axiale Kompression der Wirbelsäule entsteht. Sprengung des Atlasrings an meist 2 Stellen. Über die Stabilität dieser Fraktur entscheidet die Integrität des Lig. transversum. Die Patienten beklagen meist nur Nackenschmerzen.
3. **Hangmans Fraktur:** Durch Hyperextension des Kopfes kommt es zur doppelseitigen Fraktur des Axisbogens mit Spondylolisthese. Durch den klassischen Frakturverlauf durch die Pars interarticularis von HWK 2 auf beiden Seiten kommt es zur Ventralverlagerung des Wirbelkörpers und Dorsalverlagerung des Bogens. Der Spinalkanal ist aufgeweitet und die Patienten meist neurologisch asymptomatisch. 90% heilen unter alleiniger Immobilisation. Die operative Stabilisierung ist nur in Ausnahmen notwendig.
4. **Tear-Drop Fraktur:** Hyperflexion der HWS führt zur Ruptur der Kapsel-Band-Apparates und zum dreieckförmigen Ausriss von Knochenfragmenten an der Wirbelkörpervorderkante. Da meist zusätzlich ein Vertikalbruch des Wirbelkörpers vorliegt gilt diese Fraktur als instabil.

Atlanto-okzipitale Dislokation

Die atlanto-okzipitale Dislokation findet man überdurchschnittlich häufig bei tödlich verlaufenden Autounfällen, insbesondere bei Kindern (wegen des noch weichen Bandapparats). Überlebende Patienten haben zumeist schwere neurologische Defizite mit Hirnnervenausfällen und einer Tetraplegie. In der konventionellen Seitenaufnahme ist der Abstand zwischen Basion und Dens in vertikaler Richtung auf über 5 mm bei Erwachsenen und über 12 mm bei Kindern vergrößert. Das atlanto-okzipitale Gelenk ist auf über 5 mm erweitert und die Distanz zwischen Dens und Atlas beträgt über 3 mm.

2.3.2 Spinale Hämatome

Bei Patienten mit Frakturen, diskoligamentären Verletzungen und neurologischen Defiziten besteht immer der Verdacht auf ein intraspinales Hämatom. Dies ist meist epidural gelegen und kann das Myelon zum Teil erheblich komprimieren.

■ Therapie

! Cave

Eine operative Therapie sollte schnellstmöglich erfolgen, um die Zeit der Kompression des Myelons so kurz wie möglich zu halten.

Abhängig von den unterschiedlichen Frakturmustern und der damit verbundenen Stabilität der Wirbelsäule kommen dabei verschiedenen Techniken zum Einsatz.

Im Bereich der HWS kommt eine Hämatomentlastung je nach Lokalisation sowohl von ventral (Diskektomie), wie auch von dorsal (Laminektomie/Hemilaminektomie) in Frage. Nach Entlastung erfolgt die Stabilisierung mithilfe eines Cages, idealerweise in Kombination mit einer ventralen Platte oder eine dorsale Instrumentierung mittels Massa lateralis Schrauben.

Im Bereich des Thorax und der LWS ist ein ventraler Zugang nur transthorakal oder retroperitoneal möglich und mit einem hohem Risiko behaftet. In der Notfallsituation bietet sich zunächst die Entlastung über eine Laminektomie mit ggf. anschließender Stabilisierung, je nach Frakturausprägung an.

2.3.3 Rückenmarksverletzung

■ Symptomatik

Die Symptomatologie der Rückenmarkverletzung ist die **partielle** (inkomplette) oder **komplette Querschnittslähmung mit sensiblem Niveau**. Jede akute traumatische Querschnittslähmung ist anfangs schlaff und stets mit einer Blasen- und Mastdarmlähmung verbunden. Je nach Lokalisation der Läsion entstehen bestimmte Bilder der Querschnittslähmung.

Die **zervikale** Querschnittslähmung besteht in einer **Tetraparese** oder **Tetraplegie**. Zudem kann eine Läsion auf Höhe HWK 4 zu einer Lähmung der **Atemhilfsmuskulatur**, des Zwerchfells und zur Intubationspflichtigkeit führen. Wegen der im oberen Halsmark gelegenen lebenswichtigen Zentren werden Läsionen oberhalb des 4. Halswirbels kaum überlebt. Eine häufige traumatische Schädigung des Halsmarks ist in Höhe des Segmentes C7 lokalisiert.

Thorakale sowie im **thorakolumbalen** Übergang gelegene Läsionen führen zu einer **Paraparese** oder **Paraplegie**.

■ Diagnostik

Entscheidend für die Diagnose ist die klinische neurologische Untersuchung.

➤ **Da sich die Symptomatologie bei Rückenmarkläsionen rasch ändern kann, sind häufige Kontrollen des Befundes und dessen Dokumentation erforderlich.**

Neben der **klinischen Untersuchung** geben bereits konventionelle **Röntgenaufnahmen** v. a. im seitlichen Strahlengang wichtige Informationen über Frakturen und Dislokationen. In der Notfallsituation ist diese Untersuchung heute jedoch obsolet. Das **Spiral-CT** mit sagittaler und koronarer Rekonstruktion ist die Methode der Wahl, um einen umfassenden und schnellen Überblick über die knöchernen Verletzungsmuster und die Ausbildung von Hämatomen zu bekommen. Um jedoch Aussagen über diskoligamentäre Verletzungen oder über Verletzungen des Rückenmarks selbst zu tätigen, ist das **MRT** die mit Abstand sensitivste Untersuchungstechnik. Mit ihr lassen sich **Zerreißen von Ligamenta** (Ligamentum transversum) oder ein Ödem im Rückenmark bzw. ein **Myelopathiesignal** als indirektes Zeichen einer Rückenmarksläsion eindeutig nachweisen.

■ Therapie

Tritt eine **komplette Querschnittslähmung** bereits am Unfallort ein und zeigt bei weiteren neurologischen Untersuchungen keine **sakrale Aussparung** (perianale Anästhesie und Analgesie), so ist deren Prognose auf Remission schlecht und die Lähmung meist irreversibel.

➤ **Lässt sich jedoch eine eindeutige sakrale Aussparung trotz einer initial scheinbar kompletten Querschnittsläsion feststellen, so besteht eine eher günstige Prognose.**

Stellt sich hingegen das Querschnittsbild erst allmählich oder nach einem freien Intervall ein, dann soll nach entsprechender Diagnostik (CT, MRT, Myelogramm) das betroffene Rückenmarksegment freigelegt, inspiziert und entlastet werden. Die Ursache einer **sekundären Kompression** können ein disloziertes Knochenfragment, ein Bandscheibenvorfall, ein Hämatom im Wirbelkanal oder eine starke ödematöse Anschwellung des Rückenmarks sein. Je nach Stabilität des betroffenen Wirbelsäulenabschnittes und begleitender Frakturen oder diskoligamentärer Verletzungen besteht zudem die Indikation zur operativen Stabilisierung des betroffenen Wirbelsäulenabschnittes.

In den ersten Tagen einer inkompletten Querschnittslähmung kann eine **Ödembehandlung** mit Kortikosteroiden und hyperosmolaren Lösungen gemäß dem NASCIS Schema mit hochdosiertem Methylprednisolon sinnvoll sein. Insbesondere auf Grund der Nebenwirkungen fehlt jedoch bislang eine evidenzbasierte Empfehlung.

■ Komplikationen und Nachbehandlung

➤ **Bei hoher Läsion des Halsmarks kann das traumatische Ödem zur Medulla oblongata aufsteigen und über Atem- und Kreislaufstillstand den Tod verursachen.**

Eine traumatische Schwellung des mittleren Halsmarks betrifft die Phrenikuskerne (C4) und lähmt das Zwerchfell. Auf Grund dessen werden viele Patienten nach initialer Intubation tracheotomiert und bleiben dauerhaft von einem Respirator abhängig. Da die Willkürmotorik von Rumpf und Extremitäten aufgehoben (Tetraplegie, Paraplegie), die Sensibilität in

allen Qualitäten vermindert oder erloschen sind und die Kontrolle von Blasen- und Mastdarmentleerung verloren ging, zeigen sich als häufigste Komplikationen Dekubitalgeschwüre, Harnwegsinfektionen, Pneumonien, Venenthrombosen und Lungenembolien.

Dekubitalgeschwüre lassen sich durch regelmäßiges Umlagern, Dekubitalmatratzen, Wasserkissen, Drehbett etc. verhindern.

Praxisbox

Blasentraining

Die Blase muss zu Beginn künstlich, durch regelmäßiges Katheterisieren entleert werden. Durch Beklopfen der Bauchwand oder durch Streichen an der Innenseite des Oberschenkels wird die Blasenmuskulatur zur Kontraktion angeregt. Durch das Blasentraining kann der Patient im Idealfall seine Blase praktisch fast willkürlich entleeren.

Der Entstehung von **Kontrakturen** an den Extremitäten und Pneumonien wirken frühzeitig einsetzende krankengymnastische Übungen entgegen. Zur Verhinderung von **thromboembolischen Komplikationen** sollte der Patient frühzeitig antikoaguliert werden.

Häufige Todesursachen: Urosepsis, Dekubitalsepsis, Lungenembolie, paralytischer Ileus.

■ ■ Prognose

Die **sofort eingetretene komplette** Querschnittslähmung ist irreparabel.

Bei der **inkompletten** Querschnittslähmung ist anfänglich keine Prognose der Lähmung möglich. Da die Langzeitbehandlung von Querschnittsgelähmten eine spezielle Einrichtung und Pflege erfordert, sollte der Patient möglichst rasch in ein **Rehabilitationszentrum** bzw. **Paraplegikerzentrum** verlegt werden. Ziel der Langzeitbehandlung ist die Hinführung zur Rehabilitation und Resozialisierung. Nach Abschluss der Rehabilitation sollte der Querschnittsgelähmte nach bestimmten Anpassungen des Wohn- und Arbeitsplatzes und mit Hilfsmitteln wieder aktiv am familiären und beruflichen Leben teilnehmen können.

In Kürze

Rückenmarkverletzungen

Häufig durch Verkehrsunfälle. Partielle (inkomplette) oder komplette Querschnittslähmung: Tetraparese oder Tetraplegie (zervikal), Paraparese oder Paraplegie (thorakal, thorakolumbal).

Diagnostik: neurologische Untersuchung, Spiral-CT, MRT.

Therapie:

- Operative Dekompression und ggf. Stabilisation.
- Kortikosteroide und hyperosmolare Lösungen zur Ödembehandlung (**Cave:** aufsteigende Ödeme bei hohen zervikalen Läsionen).



Komplikationen: Dekubitalgeschwüre, Harnwegsinfektionen (Blasentraining), Pneumonien, Venenthrombosen, Lungenembolien. Möglichst rasche Verlegung in ein Rehabilitationszentrum bzw. Paraplegikerzentrum.

2.4 Hirntumoren

2.4.1 Einführung

Definition

Als **Hirntumoren** werden **Tumoren des neuroektodermalen Gewebes des zentralen Nervensystems** bezeichnet.

Man spricht bei diesen Tumoren auch von axialen Tumoren. Als extraaxiale Tumoren werden z. B. Meningeome bezeichnet, die von der Dura ihren Ursprung haben und das Hirngewebe komprimieren. Die Dignität der Hirntumoren variiert und wird nach der WHO in Grad I–IV eingeteilt.

Fallbeispiel

Nach einem Discobesuch erleidet eine 23-jährige Studentin erstmalig einen Grand-mal-Anfall. In der Neurologischen Klinik wird daraufhin eine MRT des Schädels durchgeführt. In der klinischen Untersuchung ist die Patientin asymptomatisch. In den T2-gewichteten kernspintomografischen Aufnahmen zeigt sich eine ca. 3,5×4 cm große Hyperintensität rechts temporo-polar. Eine Kontrastmittelaufnahme konnte nicht nachgewiesen werden.

Weiteres Vorgehen?

A. Welche diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten stehen zu Verfügung?

B. Welche Behandlung würden Sie der jungen Patientin anbieten?

Antwort: Bei der in der Bildgebung beschriebenen Läsion handelt es sich um ein diffuses Astrozytom WHO II. Durch eine stereotaktische Biopsie kann die Diagnose gesichert werden. Bezüglich der Behandlung ist die Patientin prinzipiell über eine operative Resektion, die Möglichkeit einer Radio- oder Chemotherapie und über engmaschige Kontrollen ohne Therapie aufzuklären. In dem beschriebenen Fall würde man eine operative Therapie vorschlagen und empfehlen. Der Tumor ist operativ ohne neurologisches Defizit entfernbar. Dadurch kann das Risiko eines Tumorupgrades zu einem WHO Grad III Tumor und das Weiterwachsen reduziert werden. Eine initiale Radio- oder Chemotherapie wird bei Grad II Tumoren nicht standardmäßig durchgeführt.

2.4.2 Gliome

■ ■ Molekularbiologische Grundlagen

Tumoren der Astrozytenreihe (**Astrozytome**) sind eine sehr heterogene Gruppe. Bislang wurden verschiedene tumorauslösende Reize (Onkogene), die für die Entstehung von Astrozytomen verantwortlich sein könnten, diskutiert.

Astrozytome lassen sich gemäß WHO in

- benigne, differenzierte Tumoren (WHO I),
- mäßig bis wenig differenzierte Tumoren (semimaligne WHO II und maligne WHO III) und
- undifferenzierte (maligne WHO IV) Tumoren einteilen.

Bis zu 70% der WHO II und III Tumoren, sowie sekundäre WHO IV Tumoren, zeigen Veränderungen des zytosolischen Enzyms **Isocitrat-Dehydrogenase (IDH)** im Erbgut. Bei der IDH-Mutation wird überwiegend eine einzige Aminosäure, nämlich Arginin in Histidin auf Position 132 ausgetauscht.

■ ■ Hereditäre Syndrome

In den letzten Jahrzehnten wurden eine große Anzahl von genetischen (z. B. Mutationen und Deletionen) und epigenetischen (z. B. Methylierung) Erscheinungen bei der Entstehung und beim Wachstum von Hirntumoren nachgewiesen.

Eine Reihe von Hirntumoren sind zudem assoziiert mit familiären Tumorsyndromen. Zu erwähnen sind dabei unter anderem **Li Fraumeni** (p53: Astrozytome), **Neurofibromatose Typ I** (NF1: Astrozytome, Ependymome, Meningeome), **Neurofibromatose Typ II** (NF2: beidseitige Akustikusneurinome, Meningeome), **tuberöse Sklerose** (TSC1 und TSC2: subependymale Riesenzell-Astrozytome, Hamartome), **Turcot Syndrom A** (APC: Medulloblastom), **Turcot Syndrom B** (MLH1/MSH2/MSH6/PMS2: Glioblastom) und das **Cowden Syndrom** (PTEN: Astrozytome).

Astrozytome WHO I

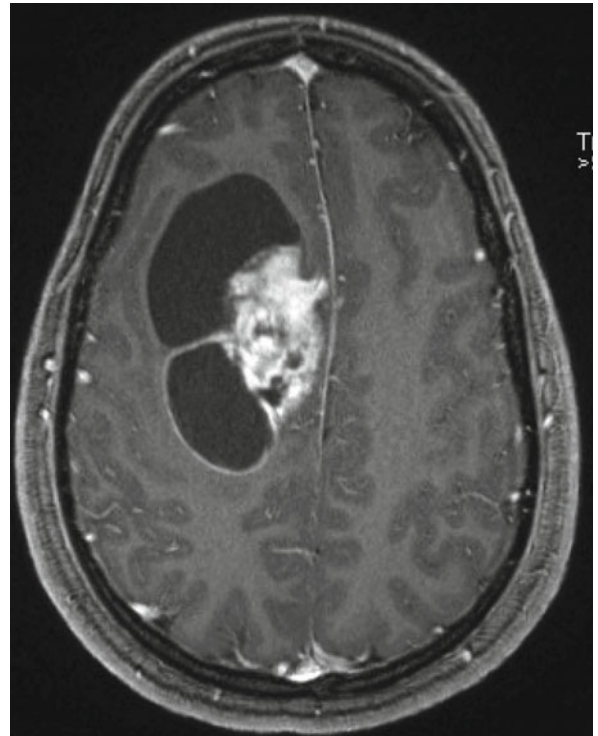
■ ■ Pathogenese, Histologie

Pilozytische Astrozytome (WHO I) sind langsam wachsende Tumoren, die vor allem im Kindes- und jungen Erwachsenenalter auftreten. In 50% der Fälle liegen genetische Zugewinne oder aktivierende Mutationen des Proto-Onkogens BRAF vor. Zusätzlich gibt es eine Assoziation zur Neurofibromatose, aber das NF1 Gen ist ebenso wie p53 nicht mutiert. Pilozytische Astrozytome können im Großhirn, Zwischenhirn, der hinteren Schädelgrube und sogar im Rückenmark auftreten. Histopathologisch fallen Bündel bipolarer astrozytärer Tumorzellen, Rosenthal-Fasern und eosinophile granuläre Körper auf.

Neben den pilozytischen Astrozytomen zählen noch **subependymale Riesenzell-Astrozytome** zu den WHO I Astrozytomen.

■ ■ Symptomatik, Diagnostik

Bei der Lokalisation im Kleinhirnbereich werden Patienten vor allem durch Gangunsicherheit (**Ataxie**), im Bereich des Zwischenhirns durch **hypothalamische Funktionsstörungen** (Diabetes insipidus, Hyper- oder Hypokortisolismus, Hyper-



■ **Abb. 2.14** Pilozytisches Astrozytom (MRT T1 mit KM) mit solidem, kontrastmittelaufnehmendem Tumorknoten und zystischen Anteilen rechts fronto-parietal

oder Hypothyreodismus etc.) auffällig. In der kontrastmittelverstärkten kernspintomografischen Untersuchung lässt sich meist ein stark kontrastmittelaufnehmender Knoten in Assoziation mit einer Zyste nachweisen. Aufgrund des langsamen Wachstums ist der Tumor nur von wenig perifokalem Ödem umgeben (■ **Abb. 2.14**).

■ ■ Therapie, Prognose

Die Therapie der Wahl ist die komplette chirurgische Entfernung. Gelingt dies, ist die Prognose äußerst günstig.

Astrozytom WHO II (low-grade glioma)

Zu den Astrozytomen WHO II werden

- das **diffuse Astrozytom**,
- das **Oligoastrozytom** und
- das **Oligodendrogliom** gezählt.

Diffuses Astrozytom

■ ■ Epidemiologie, Histologie

Das **diffus wachsende, niedrig maligne Astrozytom WHO II** tritt vor allem im jungen Erwachsenenalter (30. Lebensjahr) auf. Histopathologisch handelt es sich dabei um einen gut differenzierten Tumor ohne Zeichen von Anaplasie, der jedoch stets das umgebende Gewebe diffus infiltriert. Charakteristisch ist ein Verlust der Heterozygotität (LOH auf Chromosom 10p und 22q).

! Cave

Durch den Verlust von p53 (75–90%) entwickeln diese Tumoren ein Upgrade zu malignen Astrozytomen WHO III oder zu Glioblastomen (15–45%).

■ Diagnostik, Symptomatik

In den T1 gewichteten kernspintomografischen Untersuchungen stellen sich low-grade-glioma als hypointense Läsionen dar (DD: Infarkt, MS). Zudem lassen sich in FLAIR-Sequenzen Signalanhebungen, die für tumorinfiltriertes Hirngewebe sprechen, nachweisen (■ Abb. 2.15).

Je nach Lokalisation und Größe der Tumoren werden Patienten auffällig durch: epileptische Anfälle, eine Hemiparese (parietal), Sehstörungen (okzipital) und durch Kopfschmerzen und Übelkeit (Raumforderung mit Mittellinienverlagerung).

■ Therapie, Prognose

Die Therapie der Wahl richtet sich nach der Lokalisation des Tumors. Nach den Heidelberger Richtlinien ist eine radikale Resektion oder zumindest eine stereotaktische oder offene Biopsie empfohlen. Der Tumor sollte bei jedem Patienten histologisch gesichert werden.

Vorteile der radikalen Tumorresektion

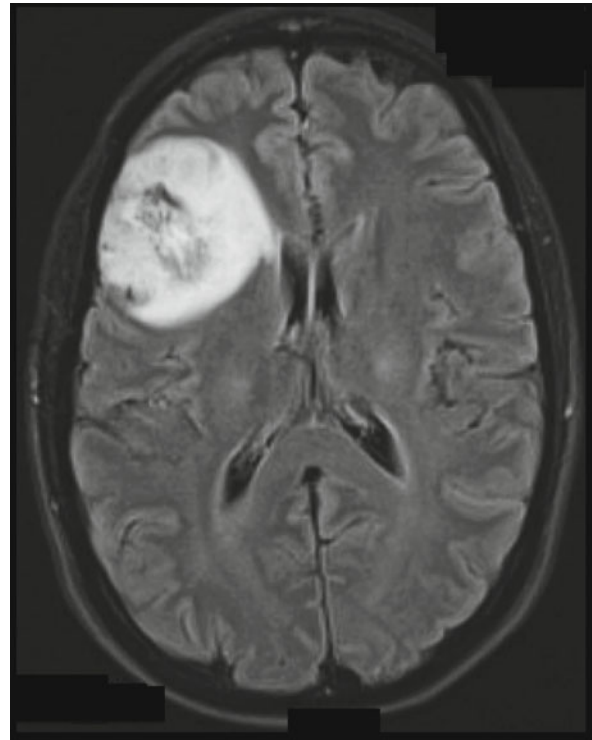
- Vermeidung eines Tumor-Upgrades zu malignen Astrozytomen
- Bessere Kontrolle epileptischer Anfälle
- Verbesserung neurologischer Defizite
- Mögliche Verlängerung des Gesamtüberlebens und des tumorfreien Überlebens

In der aktuellen Literatur wird beschrieben, dass das Ausmaß der Resektion eng mit dem Überleben korreliert. Sogar ein Tumorrest von nur 10 mm³ scheint bereits das Überleben signifikant zu reduzieren.

Diese Erkenntnisse fordern eine **bessere chirurgische Resektion**. Makroskopisch lassen sich benigne Astrozytome oft kaum von gesundem Hirngewebe unterscheiden. Um eine maximale Resektion bei minimaler Morbidität zu erreichen, sind die Verbesserung der chirurgischen Techniken oder die Etablierung neuer Techniken unabdingbar. Dazu zählen:

- die exakte präoperative Planung an Hand von MRT-Untersuchungen und die Durchführung von funktionellen MRT-Untersuchungen und einer Bahnendarstellung (**Fiber-tracking**, ■ Abb. 2.16) bei eloquenter Tumorumlage,
- die Verwendung der intraoperativen Neuronavigation,
- das **intraoperative Monitoring** (Hirnnerven, MEP, SSEP, akustisch evozierte Potentiale),
- die intraoperative MRT zur Kontrolle des Resektionsausmaßes und auch
- die Operation am wachen Patienten (**Wachkraniotomie**).

Es gibt aber gelegentlich auch Argumente, die Resektion erst bei Tumorprogress durchzuführen und den Patienten engmaschig zu überwachen (**watchful waiting**).



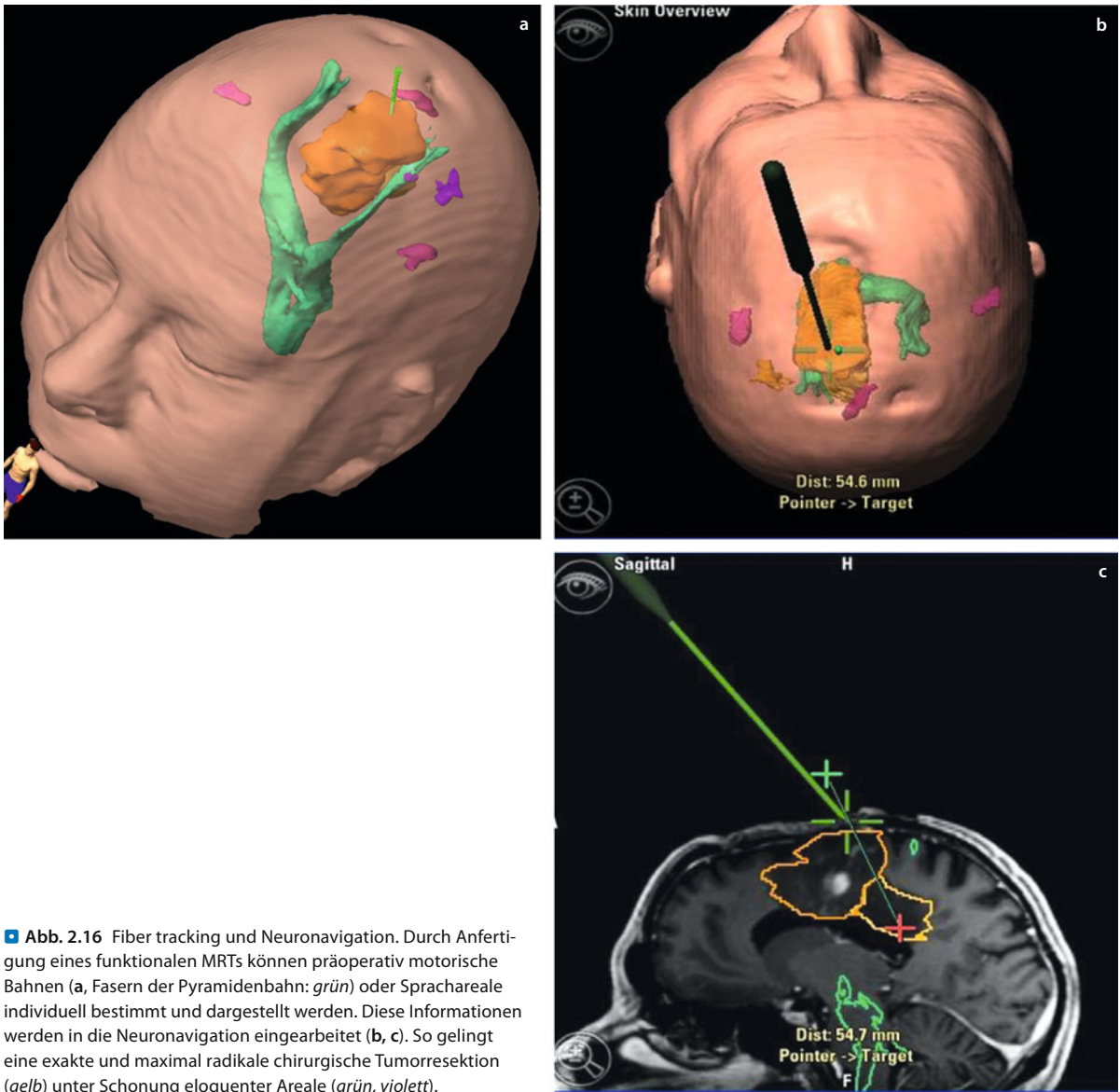
■ **Abb. 2.15** Astrozytom WHO II rechts frontal. Charakteristischerweise nehmen diese Tumoren kein Kontrastmittel auf. In der MRT mit T2 flair Wichtung kommen diese als hyperintense Raumforderung zur Darstellung

Mittleres Überleben von Gliompatienten unter jeweiliger Standardbehandlung

Gliome	WHO	Mittleres Überleben
■ Pilozytisches Astrozytom	I	Kurativer Behandlungsansatz bei vollständiger Resektion
■ Diffuses Astrozytom	II	10–15 Jahre
■ Anaplastisches Astrozytom	III	24–48 Monate
■ Glioblastom	IV	15–18 Monate

Argumente für watchful waiting

- Minimale Symptome
- Hohes Risiko auf eine neurologische Verschlechterung durch die OP
- Erstdiagnose
- Zuverlässige MRT-Kontrolle (Compliance)
- Patient zeigt klinisch stabilen Zustand ohne nachgewiesenes Tumorwachstum



■ **Abb. 2.16** Fiber tracking und Neuronavigation. Durch Anfertigung eines funktionalen MRTs können präoperativ motorische Bahnen (a, Fasern der Pyramidenbahn: grün) oder Sprachareale individuell bestimmt und dargestellt werden. Diese Informationen werden in die Neuronavigation eingearbeitet (b, c). So gelingt eine exakte und maximal radikale chirurgische Tumoresektion (gelb) unter Schonung eloquenter Areale (grün, violett).

Unter Einbeziehung aktueller Studien können 5 Risikofaktoren identifiziert werden. Lassen sich 2 bei einem Patienten nachweisen, spricht dies für eine schlechte Prognose:

- Alter über 40 Jahre (kein absolutes cut-off)
- Histologie (diffuses Astrozytom < Oligoastrozytom und Oligodendrogliom)
- Neurologische Defizite
- Tumorgöße (>6 cm)
- Überschreiten der Mittellinie oder Midline-Shift

Radiatio Der Einsatz der Strahlentherapie (RTX) beim LLG wird immer wieder diskutiert. Ab einer Dosis von 45–50 Gy konnte in den europäisch/kanadischen Studien ein Wirkungsnachweis erbracht werden. Eine frühzeitige Bestrahlung hat zwar keinen signifikanten Einfluss auf das Gesamtüberleben

(63–66%/5 Jahre), jedoch einen Einfluss auf die Zeit des tumorfreien Überlebens (5,3 vs. 3,4 Jahre). 15% der Patienten entwickeln jedoch Strahlennekrosen und 20% neuropsychologische Defizite.

Chemotherapie Der Einsatz der Chemotherapie erfolgt beim Astrozytomen WHO II individualisiert und ist nicht prinzipiell bei allen Patienten notwendig. In der Regel wird Temozolomid verwendet und die Patienten in Form von Studien (RTX vs. Temozolomid) behandelt. Der Einsatz erfolgt vor allem gemäß 1p 19q Status bei Oligodendrogliomen.

Oligodendrogliome

Oligodendrogliome kommen in der grauen und weißen Substanz vor. Sie entstehen vorwiegend bei Erwachsenen,

v. a. in den zerebralen Hemisphären und dort besonders in den Frontallappen. Im Gegensatz zu Astrozytomen, wachsen Oligodendrogliome charakteristischerweise unter Einbeziehung des Kortex. Oligodendrogliome des Hirnstammes oder des Kleinhirns sind Seltenheiten. Verkalkungen sind häufig.

Man unterscheidet zwischen Oligodendrogliomen (WHO II) und den anaplastischen Formen (WHO III). Etwa 90 % der Oligodendrogliome WHO II und etwa 50–60% der anaplastischen Oligodendrogliome WHO III weisen einen kombinierten Allelverlust auf dem kurzen Arm von Chromosom 1 (1p) und dem langen Arm von Chromosom 19 (19q) auf. Als Ursache dieses kombinierten Allelverlustes von 1p und 19q wurde eine zentromere oder perizentromere Translokation identifiziert. Eine Mutation von p53, wie sie typisch bei Glioblastomen anzutreffen ist, fehlt bei Oligodendrogliomen in den meisten Fällen.

Die Prognose von Oligodendrogliomen WHO II ist mit einem durchschnittlichen Überleben von über 10 Jahren relativ günstig. Der Einsatz einer Chemotherapie erfolgt vor allem gemäß 1p 19q Status mit PCV oder Temozolomid.

Anaplastische Astrozytome WHO III

■ ■ Pathogenese, Histologie

Anaplastische Astrozytome entstehen meistens aus benignen Astrozytomen WHO II.

Histopathologisch lassen sich neben dem Gliafasernachweis mit dem Antikörper GFAP, der allen Astrozytomen gemein ist, als Zeichen der Anaplasie bereits eine vaskuläre Proliferation, Zellpleomorphismus, Kernatypie und eine gesteigerte Proliferationsrate nachweisen.

■ ■ Diagnostik

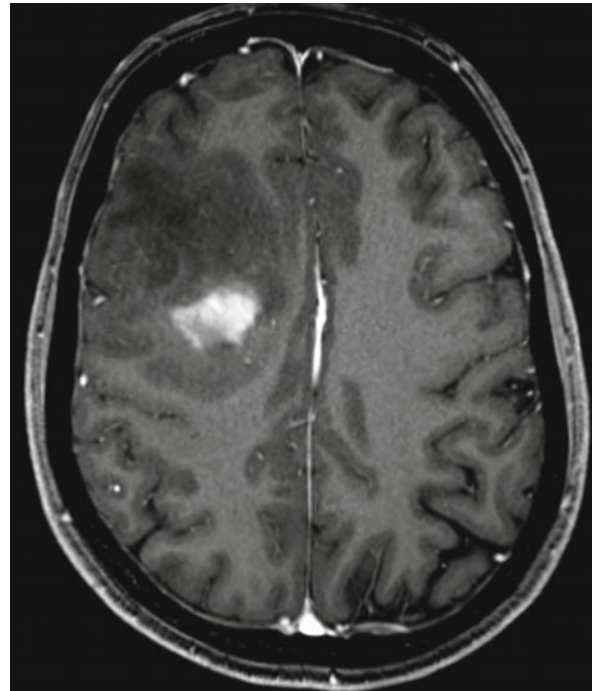
In der kernspintomografischen Darstellung nehmen die anaplastischen Astrozytome auf Grund der tumorbedingten Schrankenstörung Kontrastmittel auf und zeigen oft ein Mischbild aus niedriggradigen und höhergradigen Tumoranteilen (■ Abb. 2.17).

■ ■ Therapie, Prognose

Im Mittelpunkt der Therapie steht die **radikale chirurgische Resektion**, zumindest aller kontrastmittelaufnehmender Tumoranteile, soweit dies funktionell möglich ist. Es folgt im Anschluss eine adjuvante Nachbehandlung in Form einer **kombinierten Radiochemotherapie**. Dabei wird jedoch die Strahlendosis mit 55–60 Gy deutlich höher gewählt als bei Astrozytomen WHO II. Diese wird durch eine Chemotherapie (Temozolomid) begleitet. Das durchschnittliche Überleben liegt bei 24–48 Monaten.

Anaplastisches Oligodendrogliom, anaplastisches Oligoastrozytom WHO III

Neben den anaplastischen Astrozytomen WHO III zählen auch anaplastische Oligodendrogliome, sowie deren Mischvariante, das anaplastische Oligoastrozytom, zu den WHO III Tumoren.



■ **Abb. 2.17** Astrozytom Grad III. MRT mit T1 Wichtung und nach KM-Gabe mit diffusen, nicht kontrastmittelaufnehmenden und kontrastmittelaufnehmenden Tumoranteilen rechts frontal. Es zeigt sich nur wenig perifokales Ödem

Glioblastom WHO IV (GBM)

■ ■ Definition, Epidemiologie

Das Glioblastom (GBM) entspricht dem Astrozytom WHO IV. Es ist der häufigste maligne Hirntumor. Das durchschnittliche Überleben liegt unbehandelt bei 6–12 Monaten, kann jedoch unter bestimmten Bedingungen signifikant verlängert werden.

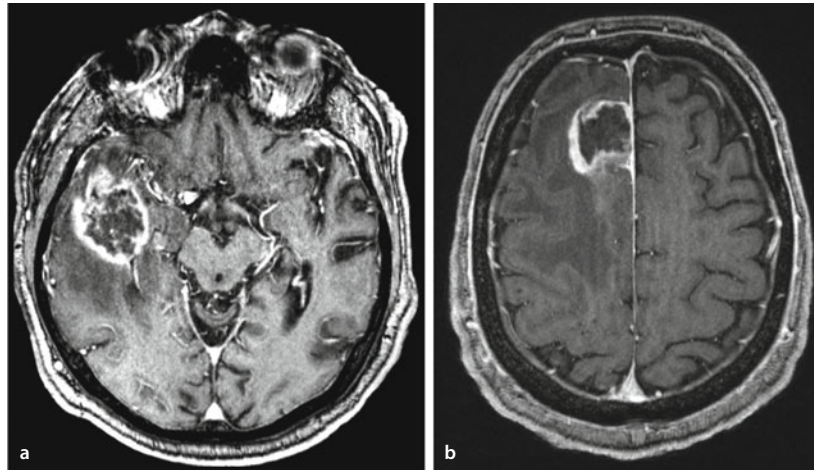
■ ■ Symptomatik

Je nach Lokalisation des Tumors werden Patienten mit unterschiedlichen Herdsymptomen auffällig. Auf Grund des raschen Tumorwachstums und des damit verbundenen, oftmals erheblichen perifokalen Ödems zeigen einige Patienten, ähnlich wie Patienten mit zerebralen Metastasen (► Abschn. 2.4.4) Zeichen einer intrakraniellen Druckerhöhung.

Zeichen eines erhöhten ICP

- Kopfschmerzen
- Übelkeit
- Brechreiz und Erbrechen
- Vigilanzstörungen
- Anisokorie

Kopfschmerzen treten dabei vor allem morgens auf. Das Erbrechen erfolgt abrupt, schwallartig und ohne einen Zusammenhang mit der Nahrungsaufnahme, jedoch oftmals nach heftigen Kopfschmerzen. 40% der Patienten mit schnellwach-



■ **Abb. 2.18 a** Glioblastom rechts temporal und **b** rechts frontal. In T1 gewichteten MRT-Aufnahmen zeigen sich eine diffuse, zum Teil

girlandenförmige Kontrastmittelaufnahme, eine zentrale Nekrose und perifokales Ödem

senden GBM zeigen bei Diagnosestellung eine Bewusstseinsstörung sowie eine Wesensveränderung mit einem Abstumpfen der Persönlichkeit, Interessenslosigkeit, Störung der Orientierung, des Gedächtnisses und der kritischen Reflexion.

■ ■ Diagnostik

In den **kernspintomografischen** Untersuchungen sind GBM durch eine girlandenförmige Kontrastmittelaufnahme und ein ringförmiges Randenhancement gekennzeichnet. Typisch ist zudem eine zentrale Nekrose und ein ausgedehntes perifokales Ödem (■ Abb. 2.18). Bei Überschreiten des Balkens können GBM auch bihemisphärisch wachsen. In diesem Fall spricht man von Schmetterlingsglioblastomen.

Histopathologisch weisen GBM Nekrosen, eine erhebliche Neovaskularisation und extreme Zellatypie auf.

Molekulargenetische Untersuchungen lassen die Differenzierung von 2 Subtypen zu: ein spontan, rasch wachsendes de novo GBM und ein sekundäres GBM, das aus vorangegangenen Läsionen durch fortschreitende Dedifferenzierung entsteht. Die Prognose ist gleich, was sich dadurch erklären lässt, dass obgleich unterschiedliche Gene mutieren, schließlich der gleiche Pathway beschritten wird. Dazu zählen nach heutiger Vorstellung der p53, Rb1 und der Wachstumsfaktor aktivierte PI3/kinaseAkt Pathway. In bis zu 50% findet man zudem eine Überexpression von EGFR. Ebenso ist ein Verlust der Heterozygotität (LOH)10p und 10q charakteristisch.

■ ■ Therapie, Prognose

Bei dem Bemühen, die Prognose der GBM zu verbessern, konnte eindeutig gezeigt werden, dass die **maximal radikale chirurgische Resektion** des Tumors sowohl die Zeit des tumorfreien Überlebens, wie auch das Gesamtüberleben verbessern kann. Der Begriff der radikalen chirurgischen Resektion ist jedoch auf Grund des diffusen, infiltrativen Wachstums dieser Tumoren irreführend. Er bezieht sich auf die kontrastmittelaufnehmenden Tumoranteile. Der chirurgische Ansatz

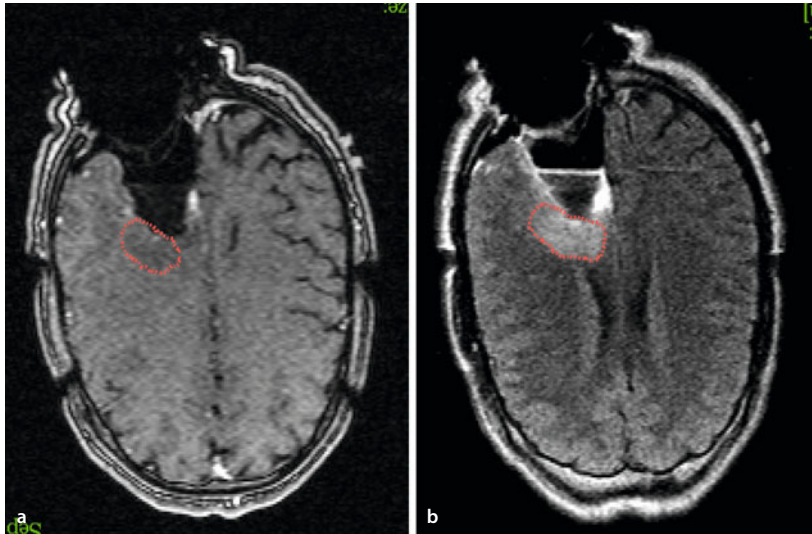
besteht dabei in einer Tumormassenreduktion, der Diagnosesicherung und der Beseitigung der tumorbedingten Raumforderung. Soweit dies anatomisch möglich ist, sollte eine Resektion von mindestens 95% erreicht werden.

▶ **Oberste Therapieprämisse in der neurochirurgischen Behandlung des GBM ist die weitestgehende chirurgische Therapie unter dem Erhalt der neurologischen Funktion und Integrität des Patienten.**

Bei diffusum Tumorwachstum in eloquente Areale oder bei bihemisphärischer Ausdehnung sollte eine offene oder stereotaktisch durchgeführte Biopsie vorgenommen werden, um die Diagnose zu sichern. Im Anschluss folgt die adjuvante Behandlung in Form einer **Radiochemotherapie**.

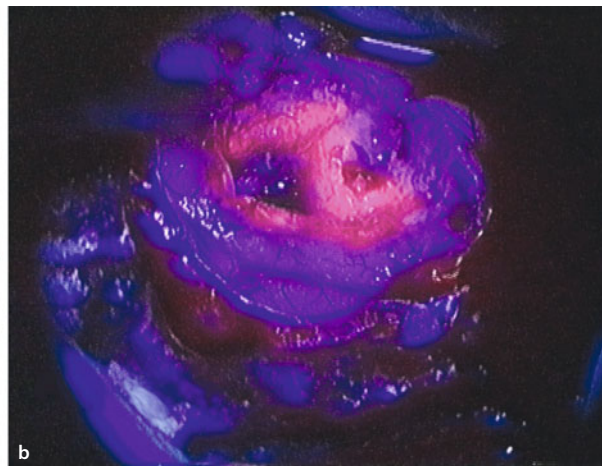
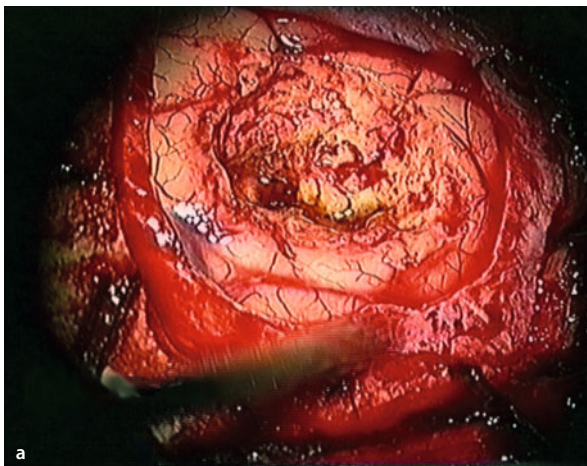
Um eine maximal radikale chirurgische Resektion unter Erhalt der neurologischen Funktion vornehmen zu können, ist eine **exakte präoperative Planung** mittels MRT und bei Tumoren, die nahe an eloquente Areale heranreichen, auch mittels funktionellem MRT unverzichtbar. Die Operation selbst wird standardmäßig navigationsgestützt durchgeführt. Um intraoperativ das Resektionsausmaß zu kontrollieren, kann entweder ein intraoperatives MRT durchgeführt werden (■ Abb. 2.19) oder der Fluoreszenzfarbstoff 5-ALA (5-Aminolävulin-Säure) eingesetzt werden. Dieser wird präoperativ oral dem Patienten appliziert und färbt Tumorgewebe unter einem Blaufilter im Mikroskop violett an (■ Abb. 2.20).

Der chirurgischen Resektion folgt die adjuvante Behandlung mittels Radiochemotherapie gemäß dem STUPP-Schema und meist in Form von Studien. Dabei wird eine Strahlensgesamtosis von bis zu 56 Gy appliziert. Als Chemotherapeutikum wird Temozolomid verwendet, das den Einsatz von BCNU oder ACNU in der Primärtherapie auf Grund deren starker Nebenwirkungen nahezu vollständig verdrängt hat. Die Ergebnisse der E.O.R.T.C.-Studie konnten zudem zeigen, dass sich durch die adjuvante Radiochemotherapie mit Temozolomid die Prognose, vor allem bei Tumoren mit molekular-



■ **Abb. 2.19** Intraoperatives MRT mit Tumorrest am Boden der Resektionshöhle (a nativ, b mit Kontrastmittel). Diese Daten konnten

die Neuronavigation eingearbeitet und der Tumorrest vollständig entfernt werden



■ **Abb. 2.20** Intraoperativer Situs nach partieller Tumorresektion: a Tumorreste, die unter Weißlicht nicht sichtbar sind, b leuchten nach Gabe von 5-Aminolävulinsäure (5-ALA) violett im Blaulichtfilter

und können, wenn anatomisch möglich, reseziert werden (W. Stummer, Münster)

genetisch nachgewiesener Methylierung des MGMT-Promotors, erheblich verbessern lässt. Kombiniert mit einer radikalen chirurgischen Resektion kann bei diesen Patienten die Gesamtüberlebenszeit über 2 Jahre betragen.

Faktoren für die Gesamtprognose bei Patienten mit GBM

- Karnofsky-Index
- Alter
- Ausmaß der Resektion
- Methylierung des MGMT-Promotors

Darüber hinaus wird versucht, die Prognose durch neue Therapien zu verbessern. Dazu zählt das **Einlegen von Carmustin Wafers** (Gliadel) in die Resektionshöhle direkt bei der Operation. Dieses Verfahren findet vor allem in den USA Anwendung. Durch die kontinuierliche Abgabe von BCNU (Bis-Chlorethyl-Nitroso-Urea) konnte ein Überlebensvorteil von 7 Wochen nachgewiesen werden.

Zudem werden eine Vielzahl von Therapieansätzen erprobt: Chemotherapien, onkogene Viren, Immuntherapie, Hyperthermie, etc.

In Kürze

Gliome

Astrozytome (benigne WHO I, semimaligne WHO II und maligne WHO III–IV).

Symptomatik: intrakranielle Drucksteigerung, lokalisations-spezifische klinische Zeichen: zerebraler fokaler, sog. epileptische Anfall oder neurologischer Ausfall (Herdsymptom). Kopfschmerzen, Wesensveränderungen, Hemiparesen.

Diagnostik: MRT.

Therapie:

- Maximale chirurgische Resektion unter Schutz der neurologischen Funktion unter Einsatz moderner Techniken (funktionelles MRT, Fiber tracking, Neuro-navigation, Neuromonitoring, Wachkraniotomie, intraoperative MRT, 5-ALA).
- Stereotaktische Biopsie bei eloquenter Lage oder bihemisphärischer Tumorausbreitung.
- Adjuvante Radiochemotherapie.

2

2.4.3 Meningeome

■ ■ Definition

Meningeome sind die zweithäufigsten Neoplasien des zentralen Nervensystems und in der Regel langsam wachsende, benigne extraaxiale Tumoren, die von sog. cap cells der Arachnoidea ausgehen. Selten können sie auch malignisieren.

■ ■ Pathogenese, Histologie

Meningeome entstehen **spontan**, sie können aber auch familiär gehäuft oder bei Patienten nach einer Bestrahlung auftreten. Frauen sind mit einer Wahrscheinlichkeitsverteilung von 3:2 deutlich häufiger betroffen. Da ein Teil der Meningeome Östrogenrezeptoren auf deren Oberfläche entwickeln, können

diese Tumoren während der Schwangerschaft oder durch eine Hormonsubstitution in ihrem Wachstum stimuliert werden.

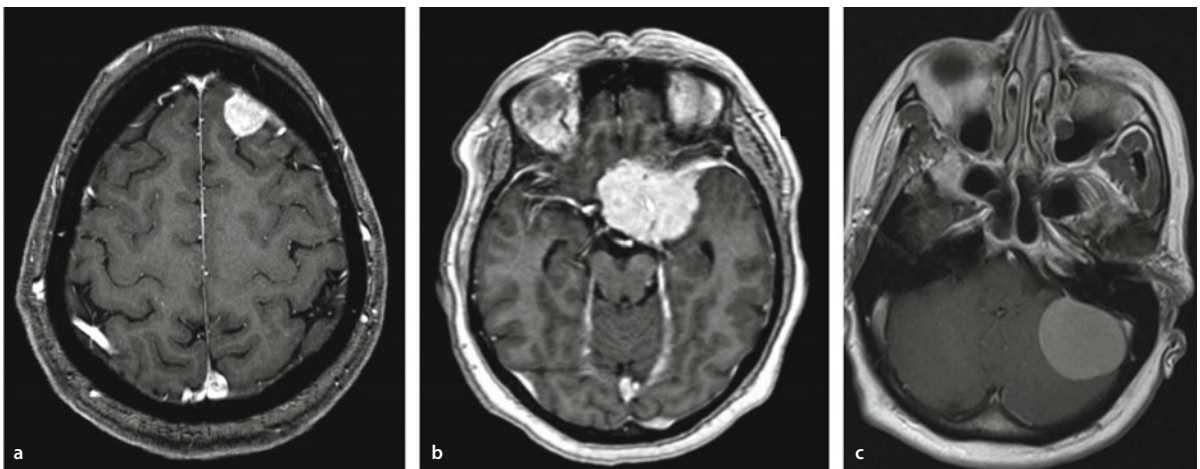
Die häufigste **genetische Mutation** besteht in einer Inaktivierung des Neurofibromatose 2 Gens (NF2) auf Chromosom 22q (Merlin) durch eine Spontanmutation. Andere betroffenen Genloci können MN1, PTEN und ein unbekanntes Gen auf Chromosom 1p13 sein.

Meningeome entstehen aus Zellen der Arachnoidea und wachsen meist in Nähe der venösen Sinus, sind der Dura anheftend und sind oftmals über dem Frontal- und Parietallappen (**Konvexitätsmeningeome**, ■ Abb. 2.21a), im Bereich des **Keilbeinflügels** (■ Abb. 2.21b), in der **Olfaktoriusrinne**, im Bereich der Falx cerebelli, der Sylvischen Fissur, im Kleinhirnbrückenwinkel (■ Abb. 2.21c) und spinal lokalisiert.

Meningeome sind in der Regel graue, glasige Tumoren und vom umgebenden Hirngewebe abgrenzbar. Histopathologisch handelt es sich meist um **uniforme Zellen**, die sich z. T. **zwiebelschalenartig** anordnen. Meningeome sind oft stark vaskularisiert und neigen zu Verkalkungen, die mikroskopisch als charakteristische **Psammomkörperchen** sichtbar werden. Sie werden nach WHO in Grad I (<90%), II (7%) und III (2%) eingeteilt.

■ ■ Diagnostik

Aufgrund der ausgeprägten Verkalkung sind Meningeome manchmal bereits auf einem Röntgenbild als homogene, verkalkte Struktur, die der Schädelkalotte anheftet zu sehen oder sie fallen bei einer CT-Untersuchung als homogene Hyperdensität als Nebendiagnose z. B. bei der Abklärung eines Traumas auf. Daneben bleibt die kernspintomografische Bildgebung mit Kontrastmittelgabe die Untersuchungstechnik der Wahl. Charakteristisch sind ein sog. **Duratail** des Tumors an der anheftenden Dura, eine homogene Kontrastmittelaufnahme und, auf Grund des langsamen Wachstums, nur wenig perifokales Ödem (■ Abb. 2.22). Die starke Vaskularisierung wird in einer zerebralen Angiografie (DSA) besonders ein-



■ Abb. 2.21 Axiale kontrastmittelverstärkte MRT (T1) Aufnahmen mit Darstellung von a einem Konvexitätsmeningeom links frontal, b einem ausgedehnten Keilbeinflügelmeningeom links, c einem

Tentoriummeningeom links mit deutlicher Raumforderung in der hinteren Schädelgrube und Bedrängung des IV. Ventrikels



■ **Abb. 2.22** Axiale MRT Aufnahme nach Kontrastmittelgabe (T1) mit Darstellung eines lateralen Keilbeinflügelmeningeoms links mit nach parieto-temporal reichendem Duraltail (*Pfeil*) und nur geringem perifokalem Ödem

drucksvoll deutlich. In einigen Fällen lassen sich Meningeome vor OP embolisieren.

■ ■ Symptomatik

Auf Grund des langsamen Tumorwachstums zeigen Patienten erst sehr spät Symptome des erhöhten ICP. Die Tumoren können z. T. eine beachtliche Größe erreichen, bevor Patienten die ersten Symptome entwickeln. **Herdsymptome** (Paresen, Hirnnervenausfälle), abhängig von der jeweiligen Tumoralage, sind daher meist die ersten Anzeichen für das Vorliegen einer intrakraniellen Raumforderung.

Konvexitätsmeningeome bleiben oft lange unentdeckt, da sie sehr groß werden können, bevor sie Symptome hervorrufen. Kopfschmerzen werden oft beklagt, im späteren Stadium kommt es zu zunehmenden neurologischen Ausfällen oder fokalen Anfällen.

Keilbeinflügelmeningeome treten z. T. als **Meningeomen plaque** mit einer Hyperostose auf, die zu einem unilateralen Exophthalmus führen kann. Mediale Keilbeinflügelmeningeome haben eine enge Beziehung zu den basalen Gefäßen, der Carotis interna und der A. cerebri media, und können den N. opticus und die anliegenden Frontal- und Temporallappen komprimieren. Die Patienten zeigen entweder Zeichen einer Optikuskompression mit Verschlechterung des Visus, Augenmotilitätsstörungen, v. a. bei Infiltration des Sinus cavernosus, fokale epileptische Anfälle oder progressive neurologische Ausfälle, z. B. Hemiparesen.

■ **Tab. 2.1** Simpson Grading zur Abschätzung der Radikalität der chirurgischen Resektion bei Meningeomen und dem damit verbundenen Risiko eines Rezidivs

Simpson Grade	Ausmaß der Resektion
Grad I	Makroskopisch vollständige Resektion mit Exzision der tumorinfiltrierten Dura und Knochen
Grad II	Makroskopisch vollständige Resektion mit Koagulation der Dura
Grad III	Makroskopisch vollständige Resektion des Tumorknotens, jedoch ohne Koagulation oder Exzision fraglich tumorinfiltrierter Dura
Grad IV	Partielle Resektion
Grad V	Dekompression oder Biopsie

Parasagittale Meningeome haben eine enge Beziehung zum Sinus sagittalis superior und zur Falx cerebri. Sie werden eingeteilt nach ihrer Beziehung zum Sinus, also zum vorderen, mittleren und hinteren Sinusdrittel. **Falxmeningeome** des mittleren Sinusdrittels führen zu fokalmotorischen oder sensorischen epileptischen Anfällen oder zu einer schleichenden Hemiparese durch Druck auf die Zentralregion.

Tuberculum-sellae-Meningeome haben eine enge Beziehung zum supra- und perisellären Raum. Mit dem Hypophysenadenom und dem Kraniopharyngeom stellen sie die wichtigen Differenzialdiagnosen des Chiasmasyndroms (bitemporale Hemianopsie) dar. Im Gegensatz zu diesen machen sie selten endokrine Störungen, wohl aber Störungen des Visus und des Gesichtsfeldes mit oft einseitig betonten Ausfällen.

Das **Kleinhirnbrückenwinkelmeningeom** kommt in seiner Symptomatik dem Akustikusneurinom nahe und kann, je nach Lokalisation, zu Ausfällen der Hirnnerven V bis XII führen.

■ ■ Therapie, Prognose

Die **komplette operative Resektion** ist der bedeutendste prognostische Faktor bei diesen Patienten. Dies ist das Ziel des operativen Eingriffes einschließlich der Entfernung der tumorinfiltrierten Dura/Falx und des invasiv veränderten Knochens. Die Dura kann im Anschluss durch eine Duraersatzplastik gedeckt werden.

➤ **Die Mehrzahl der Meningeome ist gutartig und die Patienten können durch eine vollständige operative Resektion kurativ behandelt werden.**

Dieses Vorgehen, obgleich wünschenswert, ist jedoch meist nur bei Konvexitätsmeningeomen möglich. Wenn Tumoren den Sinus cavernosus, die Fissura orbitalis superior oder die Schädelbasis infiltrieren, wird die operative Resektion subtotal verbleiben müssen. In diesen Fällen entwickeln Patienten **Tumorrezidive in bis zu 20–30%!**

Besonders bei Patienten mit ausgedehnten, z. T. multilokulären Tumoren im Bereich der Schädelbasis, oder bei Tumoren WHO II oder III, wird eine adjuvante Radiatio angewendet.

Die Prognose richtet sich zum einen nach der histopathologischen Gradierung (WHO), der Tumorlokalisation und ganz entscheidend nach dem Ausmaß der chirurgischen Resektion. Als Anhaltspunkt dafür wird die Simpson-Gradierung (Grad I bis V) verwendet (■ Tab. 2.1).

In Kürze

Meningeome

Zellen der Arachnoidea (»cap cells«).

Symptomatik: Herdsymptome je nach Lokalisation: Konvexität, Keilbeinflügel (unilateraler Exophthalmus), parasagittal, Falx, Tuberculum sellae, Kleinhirnbrückenwinkel.

Diagnostik: MRT, evtl. zerebrale Angiographie.

Therapie: Radikale chirurgische Exstirpation und ggf. adjuvante Radiatio.

2.4.4 Zerebrale Metastasen

■ ■ Pathogenese, Epidemiologie

Mehr als die Hälfte aller Patienten mit metastasierenden Tumoren entwickelt zerebrale Metastasen im Laufe ihres Krankheitsverlaufs. Die Inzidenz wird derzeit auf 8–11/100.000 Einwohner geschätzt. Obwohl die Gesamtprognose ganz wesentlich vom jeweiligen Primarius und dem Ansprechen der systemischen onkologischen Therapie abhängt, sind zerebrale Metastasen ein entscheidender Faktor für das Gesamtüberleben, vor allem aber auch für die neurologische Integrität und die Lebensqualität.

Tumoren metastasieren über den Blutweg in das Gehirn. Die Extravasation von Tumorzellen erfolgt dabei auf Ebene der Arteriolen oder der Kapillaren. Metastasen siedeln daher vorzugsweise an der Grenze zwischen Hirnrinde und Marklager. Sie treten vor allem im Bereich des Großhirns, aber auch im Kleinhirn oder im Hirnstamm auf. Neben anderen Faktoren, die die zerebrale Metastasierung begünstigen, stellt der rasche Zugang zum arteriellen Blutkreislauf des Kopfes einen wichtigen Faktor für die Inzidenz der zerebralen Metastasierung dar. Primäre Tumoren der **Lunge** und Tumoren, die früh in die Lunge metastasieren, sowie **Melanome**, haben eine hohe Inzidenz für eine intrakranielle Metastasierung. Prostatakarzinome metastasieren selten nach intrazerebral, dafür aber bevorzugt zum Schädeldach und zur Dura, und vor allem nach spinal.

Häufig nach intrazerebral metastasierende Tumoren

- Bronchialkarzinom, 54–72%
- Mammakarzinom, 20–34%
- Melanom, 13%
- Nierenkarzinom, 9%
- Prostatakarzinom, 7%
- andere, 13%

Bei **Kindern** überwiegen Absiedelungen von Rhabdomyosarkomen und von Keimzelltumoren.

■ ■ Symptomatik

Die Symptome von intrazerebralen Metastasen sind von denen anderer schnell wachsender Tumoren (z. B. Glioblastomen) nicht unterscheidbar. Neben Symptomen einer intrakraniellen Druckerhöhung, Persönlichkeitsveränderungen und epileptischen Anfällen, treten, je nach Lokalisation, entsprechende Herdsymptome hinzu.

■ ■ Diagnostik

Im Gegensatz zur **CT**, in der Metastasen als Hypodensität zur Darstellung kommen und oftmals nur ihr großes Ödem auffällt, zeigt das **MRT** eine deutlich höhere Sensitivität.

➤ Die kontrastmittelverstärkte MRT-Bildgebung ist die Untersuchungstechnik der Wahl.

Mit ihr lassen sich auch kleine Metastasen ab einer Größe von ca. 1–2 mm nachweisen. Charakteristischerweise sind Metastasen von einem ringförmigen Kontrastmittelenhancement mit zentraler Nekrose gekennzeichnet. Auffällig ist zudem ein z. T. ausgedehntes perifokales Ödem (■ Abb. 2.23).

Die **Positronen-Emissions-Tomografie (PET)** als funktionelles bildgebendes Verfahren, das die Stoffwechselaktivität sichtbar machen kann, eignet sich besonders bei der Differenzierung zwischen einem Rezidiv (aktiv) und einer Strahlennekrose (inaktiv). Wenn eine große supratentorielle Raumforderung bildgebend ausgeschlossen werden konnte, kann durch eine Lumbalpunktion mit anschließender zytologischer Untersuchung bereits eine Tumordiagnostik erfolgen. Dies eignet sich vor allem bei Tumoren mit **unklarem Primarius (CUP)** oder zum Nachweis einer **Meningeosis carcinomatosa**.

➤ Bei Nachweis von zerebralen Metastasen ohne bislang bekannten Primarius muss immer eine Staging-Untersuchung des ganzen Körpers folgen.

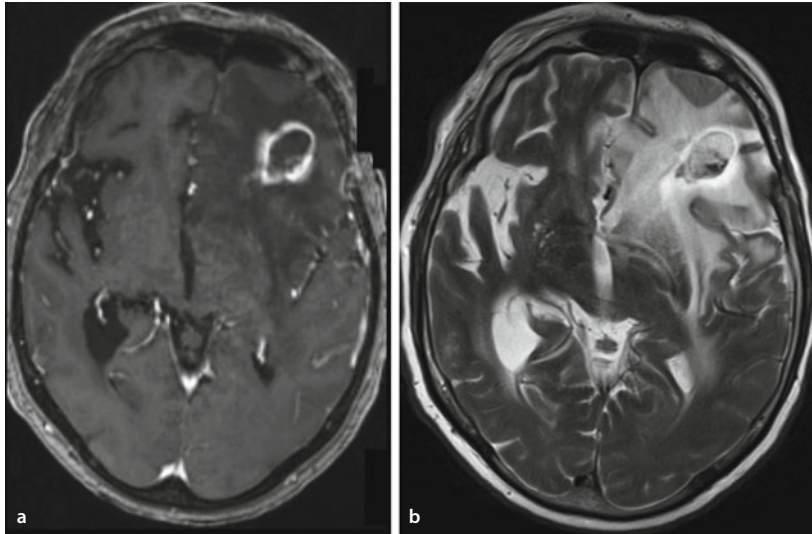
Als Staging-Untersuchungen eignen sich:

- Körperliche Untersuchung und Inspektion der gesamten Haut
- Sonografie des Abdomens
- CT Thorax/Abdomen
- MRT Thorax/Abdomen
- PET
- Ganzkörperszintigrafie
- Kolo-Gastroskopie

■ ■ Therapie

Die Therapie von Patienten mit zerebralen Metastasen erfolgt in Abstimmung mit den behandelnden Onkologen und richtet sich nach der Anzahl der intrazerebralen Raumforderungen, deren Lage und dem klinischen Allgemeinzustand (Karnofsky-Index) sowie der Gesamtprognose des Patienten.

Unabhängig von jeder speziellen Therapie sollte eine **symptomatische Therapie** erfolgen. Allein durch die Gabe von Glukokortikoiden kann durch den Rückgang des z. T. massiven perifokalen Ödems die Lebensqualität der Patienten



■ **Abb. 2.23** MRT mit Darstellung einer links frontalen Metastase. **a** T1 mit Kontrastmittel: ringförmiges KM-Enhancement mit zentraler Nekrose. **b** T2 mit Darstellung des ausgedehnten perifokalen Ödems

deutlich gebessert werden. Dadurch kann das durchschnittliche Überleben um mehrere Monate verlängert werden. Zusätzlich erfolgt eine **analgetische, antiemetische** und bei zerebralen Krampfanfällen eine **antikongulsive Therapie**.

Bei ausreichend gutem Allgemeinzustand (Karnofsky-Index >70) sollten solitäre und singuläre Metastasen, wenn möglich **vollständig operativ reseziert** werden. In Einzelfällen können, bei guter anatomischer Lage, auch 2–3 Metastasen entfernt werden. Dadurch lässt sich das Gesamtüberleben signifikant verlängern. Bei multipler zerebraler Metastasierung oder bei chirurgisch nicht erreichbarer Lokalisation sollte eine Biopsie zur Diagnosesicherung vorgenommen werden und anschließend eine fraktionierte **Ganzhirnbestrahlung** erfolgen. Nur dadurch lässt sich eine rasche Entstehung von Rezidiven vermeiden.

Alternativ zur offenen chirurgischen Resektion steht auch die **Radiochirurgie**, vor allem für tiefsitzende kleine Metastasen zur Verfügung. Dabei wird eine Strahlendosis, je nach Tumorgröße von 15–24 Gy einmalig appliziert.

Der zusätzliche Einsatz der **Chemotherapie** richtet sich nach dem Primarius. Sie ist bei zerebralen Metastasen oftmals jedoch wenig effektiv. Bei Patienten mit kleinzelligen Bronchialkarzinomen (SCLC), Mamma-, Chorion- und Keimzellkarzinomen sind sie entscheidende Therapiebestandteile.

■ ■ ■ Prognose

Eine prinzipielle Aussage über die Prognose von Patienten mit zerebralen Metastasen kann nicht getroffen werden. Deren Gesamtüberleben variiert von wenigen Wochen bis Monaten bis hin zu einigen Jahren und ist entscheidend abhängig von folgenden Faktoren:

- Karnofsky-Index
- Alter des Patienten

- Kontrolle des Primarius
- Zeitintervall zwischen Auftreten des Primarius und der Hirnmetastase
- Histologie
- Anzahl und Lage der zerebralen Metastasen
- Metastasen außerhalb des Gehirns
- Ansprechen der Therapie

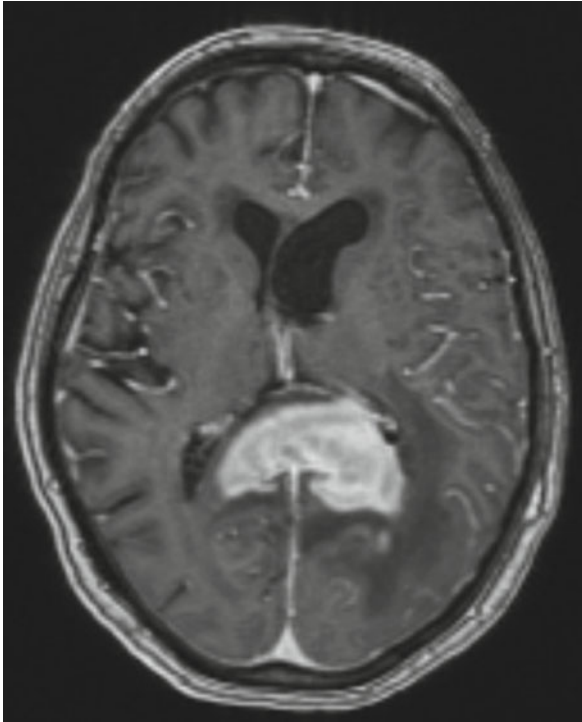
2.4.5 Lymphome des zentralen Nervensystems

■ ■ ■ Epidemiologie

Die Inzidenz der primären ZNS-Lymphome liegt bei 5/1 Mio. Menschen/Jahr und macht etwa 5% aller primären ZNS-Tumoren aus. Primäre ZNS-Lymphome sind extranoduläre Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) die sich basierend auf der Immunkompetenz der Patienten untergliedern lassen.

Nach einem stetigen Anstieg der Inzidenz bei jungen, **immunkomprimierten Patienten mit HIV oder nach Transplantationen**, findet man nun vor allem einen Anstieg bei **älteren immunkompetenten Patienten** mit jedoch guter Chemosensitivität. Ferner haben Patienten mit vaskulären Kollagenosen (Systemischer Lupus erythematoses, Sjögren-Syndrom und Rheumatoider Arthritis) sowie Patienten mit einer **Ebstein-Barr-Virus-Infektion (EBV)** ein erhöhtes Risiko.

Bei der Mehrzahl der immunkompetenten Patienten mit primären ZNS-Lymphomen handelt es sich um maligne groß-zellige **B-Zell-Lymphome**. T-Zell-Lymphome sind mit nur 2% selten. Chromosomenanalysen haben bei 60% der Patienten eine Deletion von 6q gezeigt. Dies korreliert mit einem signifikant kürzeren Überleben.



■ **Abb. 2.24** MRT (T1 mit KM) Aufnahme mit Darstellung eines Lymphoms paraventrikulär im Bereich des hinteren Balkens und charakteristischerweise mit kräftiger, homogener KM-Anreicherung

■ ■ Symptomatik

Bei den primären ZNS-Lymphomen handelt es sich meist um solitäre supratentorielle Läsionen. Bei einem Drittel aller Patienten treten sie multilokulär auf. Neben dem Frontallappen findet man sie vor allem in den tiefliegenden Kernen und periventrikulär.

Auf Grund dieser Lokalisation sind Persönlichkeitsveränderungen häufig. Zudem zeigen Patienten Zeichen des erhöhten intrakraniellen Drucks wie Übelkeit, Erbrechen und Kopfschmerzen und je nach Lokalisation auch eine Herdsymptomatik, wie z.B. eine Hemiparese.

■ ■ Diagnostik

In der CT-Bildgebung findet man eine isodense bis leicht hyperdense Raumforderung, die ein kräftiges und homogenes Kontrastmittelenhancement zeigt. In T1-gewichteten MRT-Aufnahmen erscheint die Läsion iso- oder hypointens. In der T2 Wichtung hingegen erscheint das Lymphom iso- bis hyperintens und mit kräftigem und homogenen Kontrastmittelenhancement (■ **Abb. 2.24**).

■ ■ Therapie

Die **neurochirurgische Therapie** ist in der Behandlung von ZNS-Lymphomen sehr limitiert. Sie besteht in der Diagnose-sicherung durch Durchführung einer offenen oder stereotaktischen Biopsie. Ebenso ist die **Strahlentherapie**, obgleich sie

das Überleben von 3,3 auf 15,2 Monate verlängern kann, als alleinige Therapie obsolet.

➤ **Als Goldstandard in der Therapie gilt heute eine Hochdosis-Methotrexat-basierte (HD-MTX) Chemotherapie mit Folsäureanaloga und anschließender Strahlentherapie.**

Mit dieser Therapiekombination kann das durchschnittliche Überleben auf 2–4 Jahre verlängert werden. Sie führt jedoch auch zu einer verzögerten **Neurotoxizität** mit Gedächtnisverlust, Aufmerksamkeitsdefizit, Ataxie und Inkontinenz.

Ein neuer Ansatz, vor allem bei Patienten, die nicht auf HD-MTX ansprechen, stellt eine Therapie mit Cytarabin-Etoposid gefolgt von (I)CHT (Thiotepa, Busulfan, Cyclophosphamid) und einer autologen hämatopoetischen **Stammzelltransplantation** (ASCT) dar. Dies führt zu einer Komplettremission in 47% der Fälle und einem Gesamtüberleben von ca. 5 Jahren. Zudem konnte ein gutes Ansprechen der **intraventrikulären Antikörpertherapie** mit **Rituximab**, einem Antikörper, der sich direkt gegen das B-Zell-spezifische Antigen CD 20 richtet, gezeigt werden, falls die primären ZNS Lymphome den leptomeningealen Antikörper CD 20 exprimieren.

2.5 Intrakranielle Tumoren besonderer Lokalisation

2.5.1 Pinealustumoren

■ ■ Definition, Epidemiologie

Etwa 1% aller intrakraniellen Tumoren finden sich in der Pinealisregion.

Definition

Als Pinealustumoren bezeichnet man Tumoren der Pinealis selbst (**Pineozytom, Pineoblastom**), aber auch Tumoren der Vierhügelplatte und Tumoren des hinteren 3. Ventrikels.

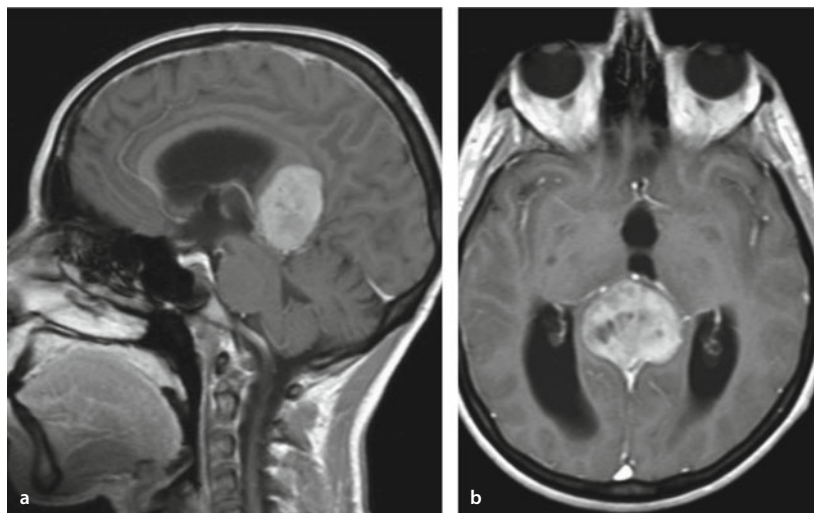
Besonders häufig findet man dort auch Keimzelltumoren.

Pinealustumoren

- Germinome
- Teratome
- Pineoblastome
- Pineozytome
- Gliome
- Pinealiszysten

Das **Germinom** ist davon der häufigste Pinealistentumor. Tritt ein Germinom z. B. im suprasellären Raum auf, wird es auch als ektopes Pinealom bezeichnet.

Die von dem Pinealissgewebe selbst ausgehenden Tumoren (**Pineoblastome** und **Pineozytome**) zeigen unterschiedliche zytologische Varianten und damit auch eine unterschiedliche Prognose (Pinealozytom: 5-Jahres-Überlebens-



■ **Abb. 2.25** a Sagittale und b axiale Darstellung (MRT T1 und KM) eines Pinealistumors mit Verkalkungen und Verschluss des Aquädukts. Infolgedessen bereits ausgeprägter Hydrozephalus mit Dilata-

tion der Seitenventrikel und des III. Ventrikels bei schlankem und normal konfiguriertem IV. Ventrikel

wahrscheinlichkeit von ca. 95–90%; Pinealoblastom: je nach Quelle 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von ca. 10%, durchschnittliches Überleben: 16–25 Monate).

■ ■ Symptomatik

Patienten werden in erster Linie durch einen rasch entstehenden **Verschluhsyhydrozephalus** mit Anstieg des intrakraniellen Drucks auffällig. Sie beklagen Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen und zeigen zudem oftmals eine Vigilanzstörung. Zudem sind Augenbewegungsstörungen und eine **vertikale Blickparese** typisch. Als Vollbild dieser Störung kann es bei Schädigung der Vierhügelplatte zur Ausbildung eines **Pari-naud-Syndroms** kommen: Neben der bereits erwähnten vertikalen Blickparese, kann es zur fehlenden Konvergenzbewegung der Augen, Nystagmus und Mydriasis bei fehlendem Pupillenreflex kommen.

■ ■ Diagnostik

Radiologisch zeigen Pinealistumoren typischerweise **Verkalkungen** in CT und MRT, sowie einen Hydrozephalus (■ Abb. 2.25).

Einige Tumoren der Pinealisregion können auf dem Liquorweg metastasieren. Bei der differenzialdiagnostischen Abklärung spielt nicht nur das CT und MRT, sondern auch die **zytologische Untersuchung des Liquors** eine Rolle.

➤ **Der Nachweis von α -Fetoprotein und HCG (human chorionic gonadotropine) kann die Diagnose des Germinoms erleichtern, da 45% der Germinome und embryonalen Karzinome diese Tumormarker produzieren.**

■ ■ Therapie

Je nach Verdachtsdiagnose und klinischer Symptomatik des Patienten ist die **operative Resektion** über einen z. B. infra-

tentoriellen, suprazerebellären Zugang indiziert. Bei kleinen Pinealiszysten ohne nachgewiesene Größenprogredienz und ohne klinische Symptomatik (Hydrozephalus) können auch **Verlaufsuntersuchungen** (MRT) indiziert sein, ohne dass eine operative Resektion notwendig ist. Ebenso muss die Indikation zur Implantation eines **Liquorshunts** als Alternative zur mikrochirurgischen Tumorresektion angedacht werden. Dies wird aber nur dann empfohlen, wenn eine Exstirpation des Tumors, z. B. bei diffuser Infiltration oder bei sehr alten Patienten nicht möglich ist, oder bei Verdacht auf Keimzelltumoren, die in erster Linie chemotherapeutisch behandelt werden.

2.5.2 Kleinhirnbrückenwinkeltumoren

■ ■ Definition

Als Kleinhirnbrückenwinkel bezeichnet man den Raum zwischen Kleinhirn und Brücke, nahe dem Felsenbein. Er wird rostral vom Tentorium und dem parallel verlaufenden IV. Hirnnerven und dorsal von den kaudalen Hirnnerven (IX–XII) und dem Foramen magnum begrenzt. Durch den Kleinhirnbrückenwinkel ziehen der N. trigeminus (N. V), der N. abducens (N. IV), der N. facialis und der N. vestibulocochlearis (Nn. VII und VIII), sowie die A. cerebelli inferior anterior (AICA).

Häufige Tumoren dieser Region sind Neurinome, Meningeome, Arachnoidalzysten und Epidermoide. Zudem können Tumoren des Glomus jugulare in den KHBW hineinragen.

Kleinhirnbrückenwinkeltumoren

- Akustikusneurinom
- Meningeom
- Epidermoid
- Metastatischer Tumor
- Glomus-jugulare-Tumor

Fallbeispiel

Ein 56-jähriger Geschäftsmann beklagt bei Vorstellung in der Sprechstunde eine progrediente Hörminderung auf dem rechten Ohr und berichtet, dass er nur noch links telefonieren könne. Von Seiten der Kollegen der HNO wurde eine Hörminderung von –50 dB rechts, bei bereits leichtgradiger, beginnender Presbyakusis im Hörtest nachgewiesen. Auf Grund zunehmender Schwindelsymptomatik wurde bei dem Patienten eine MRT mit Kontrastmittel durchgeführt. Diese zeigte eine homogene KM-Aufnahme im rechten Kleinhirnbrückenwinkel (KHBW), die bis in den Meatus acusticus internus hineinreicht und zudem den Hirnstamm komprimiert.

Weiteres Vorgehen?

- A. Worum handelt es sich mutmaßlich bei der KM-Aufnahme im KHBW?
- B. Welche anderen Tumoren des KHBW kommen differenzialdiagnostisch in Frage?
- C. Welche Therapie würden Sie empfehlen?

Antwort: Bei der beschriebenen klinischen Symptomatik und dem Bildbefund handelt es sich am ehesten um ein Akustikusneurinom (AKN). Differenzialdiagnostisch können aber auch Neurinome anderer Nerven, (z. B. Trigeminusneurinom), Meningeome oder Glomus-jugulare-Tumoren im KHBW wachsen. Auf Grund der Größe des Tumors und der angenommenen Kompression des Hirnstamms sollte man eine primäre operative Resektion über einen retrosigmoidalen Zugang empfehlen.

Akustikusneurinom (AKN)

■ ■ Definition, Pathogenese

Die häufigste Geschwulst in dieser Region ist das sog. Akustikusneurinom, das eigentlich als **Schwannom des N. vestibularis** zu bezeichnen ist.

Dieser Tumor entsteht in der Verlaufsstrecke zwischen Porus acusticus internus und Hirnstamm, wobei eine intrameatale Entstehung frühzeitig den Porus acusticus internus erweitert und zur Obstruktion der labyrinthären Gefäße und damit zur **Hörstörung** führt. Bei Größenzunahme der Geschwulst werden zudem die angrenzenden Hirnnerven komprimiert, insbesondere der **N. facialis**, und im Verlauf der **N. trigeminus**. Eine Kompression des Pons und des Kleinhirns findet man nur bei sehr großen Tumoren.

■ ■ Symptomatik

Akustikusneurinome haben eine sehr charakteristische Symptomatik. In der Vorgeschichte findet sich eine **einseitige Hörstörung**, manchmal über Monate bis Jahre, die initial auch als **Hörsturz** mit Remission auftreten kann (Irritation der labyrinthären Gefäße). Zudem wird diese Hörstörung oftmals von Schwindel oder einem Tinnitus begleitet.

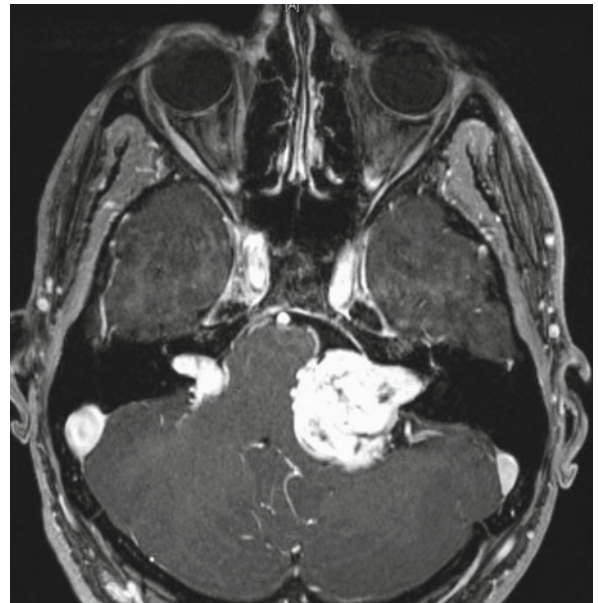
Obwohl der **N. facialis** sehr früh vom Tumor verlagert wird, tritt seine Funktionsstörung erst spät auf. Allenfalls erkennt man eine Störung der Mimik. Auch Symptome des **Trigeminus** (Störung der Korneasensibilität) werden erst im späten Verlauf festgestellt. Erst nach jahrelanger Verzögerung der Diagnose treten eine Kleinhirnataxie, ein Verschlusshydrozephalus und die den letztlich tödlichen Verlauf bestimmenden Kompressionen des Hirnstammes und der kaudalen Hirnnervengruppe auf.

Differenzialdiagnostisch ist bemerkenswert, dass der zweithäufigste Tumor, das **Kleinhirnbrückenwinkelmeningeom**, häufig nicht von Anfang an eine Hörstörung hervorruft, sondern eher durch Störungen der VII. und V. Hirnnerven auffällt.

■ ■ Diagnostik

- **Wie bei allen Neurinomen im zentralen Nervensystem ist auch beim AKN der Eiweißgehalt im Liquor deutlich erhöht.**

Otologische Abklärung Die Diagnose AKN erreicht eine hohe Wahrscheinlichkeit, wenn neben Störungen des VIII. Hirn-



■ **Abb. 2.26** Akustikusneurinome (AKN) beidseits bei Patienten mit NF II. In dem axialen MRT (T1 mit KM) zeigt sich ein großes AKN mit intrameatalem Tumoranteil und Kompression des Hirnstammes sowie des IV. Ventrikels links, sowie ein kleines v. a. intrameatalgelegenes AKN rechts

nerven auch Symptome des VII. oder V. Hirnnerven aufgetreten sind (Störung des Kornealreflexes). Die frühe klinische Erkennung verlangt eine genaue neurootologische Untersuchung in der Differenzialdiagnose der einseitigen Hypakusis. Zu den otologischen Frühzeichen gehören der einseitige Tinnitus und die einseitige Hörstörung, die durch audiologisch feststellbaren Verlust in den höheren Frequenzen und besonders durch Störung der Sprachdiskrimination gekennzeichnet ist. Heute hat sich besonders die Prüfung des Stapediusreflexes als verlässliche Prüfung der retrokochleären Funktion erwiesen. Zudem kann die **Evoked-response-Audiometrie (ERA)** zur Diagnose einer retrokochleären Störung beitragen.

Neuroradiologie Die Standarddiagnostik ist das kontrastmittelverstärkte MRT. Darin lassen sich in Feinschichttechnik, neben der Darstellung des Tumors auch die Verlagerung der Hirnnerven und Gefäße (AICA) nachweisen. Charakteristischerweise findet man bei AKN-Patienten eine Kontrastmittelaufnahme entlang der Nervengruppe VII, VIII bis in den Porus acusticus internus hinein (■ Abb. 2.26). Zudem kann man im Feinschicht-CT oder sogar in Röntgenübersichtsaufnahmen nach Stenvers eine knöcherne Erweiterung des Porus acusticus internus feststellen.

■ ■ Therapie

Je nach Größe und Ausdehnung kommen bei der Behandlung des AKN folgende Therapiemöglichkeiten in Frage:

- Mikrochirurgische Exstirpation (vor allem bei Tumoren mit einem Durchmesser >2 cm und Kompression des Hirnstamms)
- Strahlentherapie (Radiochirurgie oder fraktionierte Applikation, vor allem bei kleinen Tumoren und Rezidiven **ohne** Hirnstammkompression, Schwellung des Tumorgewebes durch Bestrahlung)
- Watchful waiting (bei intrameatalen Tumoren)

Praxisbox

Akustikusneurinomoperation

Für den operativen Zugang zum Akustikusneurinom gibt es 3 Wege:

- Der Zugang durch die **mittlere Schädelgrube** erreicht den Meatus acusticus internus durch extradurales subtemporales Präparieren und ist nur für die Exzision kleiner, intrameataler Tumoren geeignet.
- Der **translabyrinthäre Zugang** erreicht die Dura der hinteren Schädelgrube durch das sog. Trautmann-Dreieck. Bei diesem Zugang wird allerdings eine evtl. präoperativ noch vorhandene Hörfunktion zerstört.
- Der häufigste Zugang erfolgt über die hintere Schädelgrube als **retrosigmoidale subokzipitale Kraniotomie**. Durch diesen Zugang wird der Kleinhirnbrückenwinkel übersichtlich dargestellt. Es ist möglich, sehr große Tumoren zu exstirpieren, aber auch sehr kleine, intrameatale Akustikusneurinome schonend zu entfernen.

■ ■ Nachsorge

Nach Entfernung großer Tumoren kann es auch im postoperativen Verlauf zum **Hydrozephalus** kommen, der durch eine ventrikuloperitoneale Ableitung (Shunt) versorgt werden muss. Die Nähe der Mastoidzellen stellt eine Gefahr für postoperative **Liquorfisteln** und einen Infektionsweg dar. Der meist vorübergehende Ausfall des VII. Hirnnerven erfordert einen besonderen Schutz des Auges, das dann nicht mehr geschlossen werden kann. Es werden Augentropfen (künstliche Tränen) regelmäßig eingebracht, ein Uhrglasverband angelegt oder bei anhaltender Funktionsstörung eine Tarsorrhaphie durchgeführt. Eine besondere **Gefährdung der Kornea** besteht, wenn gleichzeitig eine Funktionsstörung des V. Hirnnerven vorliegt. Wenn die Störung des VII. Hirnnerven anhält, kann eine Nerven Anastomose geplant werden. Die heute häufigste Methode der Reinnervation des peripheren Fazialis ist die Hypoglossus-Fazialis-Anastomose.

2.5.3 Tumoren der hinteren Schädelgrube (exklusive Brückenwinkeltumoren)

Einteilung

Die hintere Schädelgrube ist ein sehr enger Raum zwischen Tentorium und Foramen magnum, der wichtige zentralnervöse Strukturen enthält: Kleinhirn, Hirnstamm, Hirnnerven und die engen Liquorwege zwischen Aquädukt, IV. Ventrikel und Foramen Magendii. Es bestehen äußerst geringe Kompensationsmöglichkeiten bei Volumenzunahme und dadurch bedingter Erhöhung des intrakraniellen Druckes in der hinteren Schädelgrube, so dass sehr früh Störungen des Liquorabflusses, ein konsekutiver Verschlusshydrozephalus, aber auch Druck auf die zentrale Steuerung von Bewusstsein, Atmung und Kreislauf auftreten.

Tumore der hinteren Schädelgrube

- Zerebelläre Metastasen
- Zerebelläre Astrozytome
- Medulloblastome
- Ependymome
- Hirnstammgliome
- Hämangioblastome
- Plexuspapillome
- Glomus-jugulare-Tumoren

🔍 Die häufigsten Kleinhirntumoren im Erwachsenenalter sind zerebelläre Metastasen.

Differenzialdiagnostisch spielt bei Prozessen der Kleinhirnhemisphären und schnellem Anstieg des intrakraniellen Drucks das **Hämangioblastom** eine bedeutende Rolle. Die häufigen Kleinhirntumoren im Kindesalter sind das **gutartige zerebelläre Astrozytom** und das **Medulloblastom**, das als maligner Tumor auch in den Liquorraum metastasieren kann. **Ependymome** kommen im IV. Ventrikel vor. Hirnstammgliome infiltrieren diffus den Pons. Plexuspapillome und Glomus-jugulare-Tumoren

lare-Tumoren können Kleinhirn und Hirnstamm sowie die kaudalen Hirnnerven komprimieren.

Neuroradiologie

Tumoren der hinteren Schädelgrube werden oftmals bei der differenzialdiagnostischen Abklärung von Patienten mit klinischen Symptomen des erhöhten intrakraniellen Drucks (Kopfschmerzen, Übelkeit, Spontanerbrechen, Vigilanzstörung) festgestellt. Zu der CT-Untersuchung, in der sich neben einem Hydrozephalus eine Hypodensität im Bereich des Kleinhirns zeigt, ist die **kontrastmittelverstärkte MRT** die Untersuchungstechnik der Wahl um bereits bildgebend mögliche Differenzialdiagnosen einzugrenzen.

Nur selten ist eine **Angiografie (DSA)** erforderlich. Bei Verdacht auf Vorliegen eines Hämangioblastoms ist diese aber hilfreich, da einerseits nur auf diesem Wege die arteriellen und venösen Zu- und Abflüsse genau dargestellt werden können und andererseits zwischen zystischem und Gefäßanteil unterschieden werden kann. Dies ermöglicht eine exakte Planung des intraoperativen Vorgehens und die sichere Ausschaltung des Gefäßanteils.

➤ **Bei nichtsolitären Hämangioblastomen, deren Tumorknoten nur angiographisch erkannt werden, oder bei Glomus-jugulare-Tumoren ist die Angiografie für die Planung der Therapie unverzichtbar.**

Glomus-jugulare-Tumoren können sich intra- und extrakraniell aus der Fossa jugularis ausbreiten, sie können multizentrisch sein. Es handelt sich um hypervaskularisierte Tumoren, die durch die A. carotis externa versorgt werden, aber auch intrakranielle Zuflüsse aus der A. cerebelli inferior anterior (AICA) haben können. Es empfiehlt sich bei diesen Tumoren auch eine Darstellung des venösen Systems, v. a. der V. jugularis, mittels venöser Angiografie oder venöse MR-A/CT-A.

Zerebelläre Astrozytome

■ ■ Epidemiologie

Das gutartige zerebelläre Astrozytom (pilozytisches Astrozytom) ist ein typischer Tumor des Kindesalters (20% der kindlichen Hirntumoren). Diese Tumoren sind selten im 1. Lebensjahr und haben die Spitze ihrer Häufigkeit zwischen dem 5. und 10. Lebensjahr.

■ ■ Symptomatik

Als Symptome zeigen sich Zeichen der intrakraniellen Drucksteigerung, Kopfschmerzen und morgendliches Erbrechen.

! Cave

Als weitere Zeichen der intrakraniellen Drucksteigerung können Doppelbilder, eine Bewusstseinsstörung und Nackensteifigkeit, auch Bradykardie auftreten. Letztere Zeichen zeigen die drohende Verschlechterung des Zustandes mit drohender Einklemmung und erfordern Notfallmaßnahmen (hochdosierte Glukokortikoide, externe Ventrikel-drainage, umgehende Tumorexstirpation).

Bei 80% dieser kindlichen Patienten findet man als Zeichen einer Liquorzirkulationsstörung eine Stauungspapille, im späteren Verlauf eine Optikusatrophie. Als Zeichen der zerebellären Dysfunktion bemerkt man eine Rumpfataxie. Zeichen der Dysmetrie findet man eher bei älteren Kindern, eine Ataxie tritt erst bei Verschlusshydrozephalus auf. Nystagmus beobachtet man weniger häufig als Ataxie oder Dysmetrie.

■ ■ Diagnostik

Als indirektes Zeichen eines oftmals assoziierten Hydrozephalus findet man bei Säuglingen das Auseinanderweichen der Schädelnähte und pralle Fontanellen. Nach Schluss der Nähte ist eine Demineralisierung der Sella turciae charakteristisch. Direkt lässt sich der Hydrozephalus bildgebend in der CT und MRT nachweisen. Das **kontrastmittelverstärkte MRT** ist heute auf Grund des Strahlenschutzes die Standarduntersuchung. Die CT-Diagnostik ist nur noch in einer vitalen Notfallsituation zu rechtfertigen.

Pilozytäre Astrozytome stellen sich dabei **solide** oder **zystisch** mit Ausgangspunkt vom Kleinhirnwurm dar. Der Tumor ist von unterschiedlicher Dichte oder hypodens. Nach Kontrastmittelgabe zeigt die Geschwulst eine diffuse oder ringförmige Anreicherung.

■ ■ Therapie und Prognose

➤ **Auf Grund einer deutlichen perifokalen Schwellung ist die Anlage einer temporären externen Ventrikel-drainage (EVD) oftmals indiziert. Im Anschluss folgt die vollständige mikrochirurgische Exstirpation des Tumors.**

Bei der Operation wird die **Totalexstirpation** des Tumors angestrebt und oft erreicht. Lediglich bei diffuser Infiltration des Hirnstamms ist die vollständige Exstirpation unmöglich.

Die **Prognose** ist generell gut. In der Regel wird eine rezidivfreie Heilung erreicht.

Medulloblastom

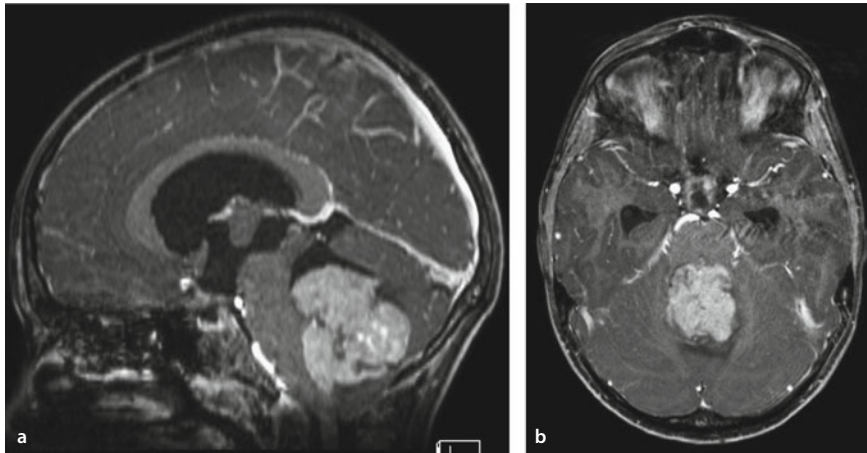
■ ■ Definition, Epidemiologie

Das Medulloblastom ist ein hochmaligner embryonaler Tumor des Kleinhirns. Er tritt vor allem im Kleinkind- und Kindesalter auf und ist in dieser Altersgruppe der häufigste bösartige Hirntumor. Es besteht eine Geschlechterprävalenz für Jungen von 2:1. Medulloblastome werden am häufigsten in der Region des IV. Ventrikels in der Mittellinie nahe dem Velum medullare posterius (■ Abb. 2.27) gefunden und erstrecken sich nur manchmal in die zerebelläre Hemisphäre.

➤ **Medulloblastome kommen besonders bei jüngeren Patienten bis zum Alter von 20 Jahren vor und machen dort 20% der Hirntumoren aus. Das Medulloblastom ist der häufigste bösartige Hirntumor im Kindesalter.**

■ ■ Histologie

Histologisch handelt es sich um einen sehr zellreichen Tumor mit hohem Mitoseindex. Die Zellkerne bilden z. T. **Rosettenfor-**



■ **Abb. 2.27** Medulloblastom. Kernspintomografische Darstellung (T1 mit KM, **a** sagittal und **b** axial) bei einem 8-jährigen Jungen:

inhomogene Kontrastmittelaufnahme, z. T. knotige Raumforderung im IV. Ventrikel mit zusätzlichem Hydrozephalus

mationen. Immunhistochemisch ist die Expression neuronaler Marker (Synaptophysin, Neurofilament und NeuN) typisch.

■ ■ Symptomatik

Auf Grund des raschen Tumorprogresses äußert sich die Geschwulst mit Zeichen der **intrakraniellen Drucksteigerung**, die früh auftreten, da der Tumor die Liquorwege blockiert und zum Verschlusshydrozephalus führt. Es werden Kopfschmerzen, Erbrechen und Abgeschlagenheit berichtet, die besonders am Morgen auftreten. Bei Übersehen dieser Zeichen beobachtet man im späteren Verlauf Ataxie, Nystagmus und Hirnnervenausfälle (insbesondere der Okulomotorik, so dass Doppelbilder auftreten). Es kommt zu einem **schnellen Fortschreiten der Symptomatik** innerhalb von Tagen. Akute Verschlechterung des klinischen Zustandes mit rascher Vigilanzminderung können durch Einblutung in den Tumor auftreten.

■ ■ Diagnostik

Die wichtigsten Untersuchungen sind die CT bzw. die MRT. Diese zeigen im Nativscan eine hyperdense oder isodense, teilweise im IV. Ventrikel gelegene Geschwulst, die in der Regel von einer hypodensen Zone, dem Hirnödem, umgeben ist. Als Zeichen des gestörten Liquorabflusses findet sich ein **Verschlusshydrozephalus**, wobei die Ventrikelerweiterung bis in den oberen Anteil des IV. Ventrikels reicht. Nach intravenöser Kontrastmittelgabe zeigt der Tumor meist ein homogenes Enhancement.

■ ■ Therapie, Prognose

- **Auf Grund einer drohenden Verlegung des IV. Ventrikels ist die Anlage einer temporären, perioperativen EVD in vielen Fällen erforderlich.**

Therapieziel ist die **vollständige, radikale mikrochirurgische Tumorentfernung**. Sie hat einen direkten Einfluss auf das Überleben.

Zudem ist eine adjuvante **Kombinationstherapie** aus Radiotherapie und Chemotherapie erforderlich. Dabei wird das Tumorbett bestrahlt sowie eine Ganzhirnbestrahlung und eine spinale Bestrahlung eingeleitet. Diese Radiotherapie ist erforderlich, da die Geschwulst die Tendenz hat, auf dem Liquorwege zu **metastasieren**. Mit zusätzlicher Chemotherapie wird eine noch bessere Prognose erreicht.

Nach chirurgischer Resektion mit anschließender Chemotherapie beträgt die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit nur 66%. Durch eine vollständige chirurgische Exstirpation kann diese auf über 90% verbessert werden. Nach unvollständiger Exstirpation oder Absiedelung entlang der Liquorwege ist die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit auf unter 50% reduziert.

Die genetische Subdifferenzierung erlaubt in Zukunft möglicherweise eine gezieltere Chemotherapie mit z. T. deutlich besserer Prognose.

Ependymome

■ ■ Einteilung, Epidemiologie

— Definition —

Ependymome sind Tumoren, die von ventrikelauskleidenden Ependymzellen ausgehen.

Sie lassen sich histopathologisch in WHO II und III (anaplastische) Tumoren unterteilen und können in seltenen Fällen auch als sog. myxopapilläres Ependymom WHO I vorliegen. Etwa die Hälfte der Ependymome tritt bei Kindern auf, die Mehrzahl davon infratentoriell.

■ ■ Symptomatik

Als klinische Zeichen Drucksteigerung.

■ ■ Diagnostik

Die wichtigste Untersuchungsmethode ist die MRT. Ependymome sind gut umschrieben und haben Bezug zum Ventrikelsystem. Oftmals nehmen sie **girlandenförmig** Kontrastmittel auf.

■ ■ Therapie

Über eine **subokzipitale Kraniotomie** wird versucht, den Tumor zu entfernen. Allerdings sind die innigen Beziehungen auch der vaskulären Versorgung zum Hirnstamm limitierend. Die 5-Jahres-Überlebensrate kann durch eine **adjuvante Radiotherapie** deutlich erhöht werden. Die therapeutische Bedeutung einer adjuvanten Chemotherapie ist bislang unklar. Die Lebenserwartung ist u.a. abhängig von dem Ausmaß der chirurgischen Resektion und ist bei inkompletter Resektion auf einige Jahre beschränkt.

Hirnstammgliome

Definition

Die Hirnregion zwischen Diencephalon und zervikalem Rückenmark, bestehend aus Mittelhirn, Pons und Medulla oblongata, wird als Hirnstamm bezeichnet.

■ ■ Epidemiologie

Hirnstammgliome treten vor allem in der Kindheit und jungen Erwachsenenalter auf (77% <20 Jahre). Sie zählen zu den 3 häufigsten Tumoren im Kindesalter und machen etwa 10–20% aller pädiatrischen Hirntumoren aus.

➤ **Am häufigsten entstehen Hirnstammgliome in der Pons.**

■ ■ Symptomatik

Tumoren im Bereich des oberen Hirnstamms fallen durch Kleinhirnsymptome und Hydrozephalus auf, während Tumoren im unteren Hirnstamm vor allem durch Ausfall der kaudalen Hirnnerven und Zeichen langer Bahnen in Erscheinung treten.

➤ **Eine Kombination von Hirnnervenausfällen mit Störung der langen Bahnen sind typische Symptome.**

Die **Gangstörung** ist entweder durch eine Parese oder durch die Ataxie verursacht. Daneben beobachtet man Augenbewegungsstörungen und Störungen der Konzentration und Aufmerksamkeit. Die am häufigsten beobachtete Hirnnervenstörung ist die **beidseitige Fazialislähmung**, die bei 25% aller Patienten beobachtet wird. Erst im späteren Verlauf kommen **Schluck- und Sprachstörungen** dazu.

■ ■ Diagnostik

Die **kontrastmittelverstärkte MRT-Diagnostik** ist das Standardverfahren um Tumoren im Hirnstamm zu diagnostizieren. Ist mit dem Tumor eine Blutung assoziiert, sollte zum Ausschluss einer vaskulären Malformation eine **Angiografie (DSA)** durchgeführt werden. Oftmals bluten Hirnstammgliome aber auch spontan und ohne Nachweis einer Gefäßmalformation ein. In den T1-gewichteten Aufnahmen kom-

men sie in der Regel homogen und hypointens, in den T2-gewichteten Bildern homogen, aber hyperintens zur Darstellung. Das Kontrastmittelverhalten ist abhängig von der Entität des jeweiligen Glioms. Oftmals fehlt dies gänzlich.

■ ■ Pathologie

Hirnstammgliome sind eine heterogene Gruppe: Tendenziell scheinen Tumoren des oberen Hirnstamms vor allem niedriggradige Tumoren zu sein (76%), wohingegen im unteren Hirnstammbereich höhergradige Tumoren auftreten. Glioblastome findet man zu fast 100% in der Medulla oblongata. Diffus wachsende Tumoren sind in der Regel maligne (Astrozytom WHO III oder Glioblastom), exophytisch wachsende sind oftmals benigne pilozytische Astrozytome WHO I.

■ ■ Therapie

Die **operative Behandlung** der Hirnstammgliome kommt selten in Betracht. Ob man auf offenem Wege oder stereotaktisch eine Biopsie gewinnen sollte, um so die Diagnose sichern zu können, ist bereits umstritten. Eine chirurgische Exstirpation ist auf Grund der extrem hohen perioperativen Morbidität in der Regel nicht möglich. Lediglich bei exophytisch wachsenden Tumoren können u. U. Teile entfernt werden.

Die **Radiotherapie** wird generell als nützliche Maßnahme in der Eindämmung der Symptome und der Erhöhung der Lebenserwartung betrachtet. Auf Grund der sensiblen Lage wird sie **hyperfraktioniert** mit einer Gesamtdosis von 45–55 Gy appliziert. Nach Radiotherapie ist die 5-Jahres-Überlebensrate 40%, bei malignen Gliomen ist das mediane Überleben oftmals jedoch nur 6–12 Monate.

Hämangioblastome (HGB)

■ ■ Definition

Hämangioblastome sind gutartige, umschriebene Tumoren, die teils solide, teils zystisch sind und einen möglichen Knoten in der Wand haben, der die pathologischen Gefäße enthält. Sie treten vor allem in der hinteren Schädelgrube und im Rückenmark auf. Sie entstehen in der Regel spontan. In 20% der Fälle treten sie jedoch im Rahmen einer **Hippel-Lindau Erkrankung** auf. In 6% tritt bei Patienten mit zerebellärem HGB auch ein retinales Hämangioblastom/Angiom auf.

von-Hippel-Lindau-Erkrankung

Seltene, autosomal-dominant vererbte Erkrankung mit multisystemischem Auftreten von Neoplasien:

- Retinale Angiome
- Hämangioblastome (HGB)
- Nierenzellkarzinom
- Phäochromozytose

Diagnosekriterien:

- Ein oder mehrere Hämangioblastome (HGB) im ZNS
- Viszerale Läsionen (Tumor oder Zyste meist in Pankreas oder Niere)
- Familiäre Häufung

■ ■ Symptomatik

Klinische Zeichen sind intrakranielle Drucksteigerung durch einen Verschlusshydrozephalus und **Kleinhirnsymptome**. Patienten mit sehr tief sitzenden Tumoren können Nackenschmerzen und Nackensteifigkeit haben. Bei Sitz im Vermis tritt eine Rumpfataxie, bei Lokalisation in der zerebellären Hemisphäre treten lateralisierte Kleinhirnzeichen mit Dysmetrie, Ataxie und Intentionstremor auf.

■ ■ Diagnostik

Bei der Untersuchung spielt neben der **kontrastmittelverstärkten MRT**, die den teilweise zystischen Tumor nachweist, die **Angiografie** des vertebrobasilären Kreislaufes eine große Rolle, da sie Zu- und Abflüsse exakt darstellen kann.

➤ **Das Hämangioblastom ist der einzige zentralnervöse Tumor, bei dem eine Polyzythämie gefunden wird.**

Die beobachtete **Erythrozytose** hat ihren Ursprung in der nicht regulierten Sekretion von Erythropoetin im Tumorgewebe.

■ ■ Therapie

Der Tumor kann durch den **operativen Eingriff** in der Regel vollständig entfernt und damit kurativ behandelt werden. Da Hämangioblastome multizentrisch sein können, treten Rezidive in 3–10% auf und erfordern die Reexploration. Der Effekt einer Strahlentherapie ist zweifelhaft.

Plexuspapillome

Definition

Plexuspapillome sind gutartige Tumoren, die vom ventrikulären Plexus choroideus ausgehen und äußerst langsam wachsen.

■ ■ Symptomatik, Therapie

Sie bleiben lange Zeit asymptomatisch, verursachen jedoch fast immer einen **Hydrozephalus**. Sie stellen die einzige Situation dar, bei der ein Hydrozephalus hypersecretorius bekannt ist. Plexuspapillome müssen in die Differenzialdiagnose der ventrikulären Groß- und Kleinhirntumoren einbezogen werden.

➤ **Die vollständige chirurgische Exstirpation ist für den Patienten kurativ.**

Glomus-jugulare-Tumoren

Definition

Zu den Chemodektomen gehören die Tumoren des Glomus caroticum und des Glomus jugulare.

■ ■ Pathogenese, Epidemiologie

Glomus-jugulare-Tumoren entstehen aus Glomuskörperchen im Gebiet des Bulbus venae jugulare und wachsen entlang der Gefäße. Viele haben fingerähnliche Ausdehnungen in die V. jugularis hinein. Der stark vaskuläre Tumor erhält seine Hauptblutzufuhr aus der A. carotis externa und dem petrösen Anteil der ACI.

Frauen sind mit einer Häufigkeitsverteilung von 6:1 deutlich häufiger betroffen.

■ ■ Symptomatik

Patienten mit Glomus-jugulare-Tumoren klagen über einen pulsierenden **Tinnitus** mit zunehmender Hörstörung. Bei einer weiteren Ausbreitung können die kaudalen Hirnnerven, der N. glossopharyngeus, der N. vagus und der N. accessorius, auch der N. hypoglossus betroffen sein und ausfallen.

■ ■ Diagnostik

➤ **Es ist eine genaue neurologische und neurootologische Abklärung erforderlich.**

Die **kontrastmittelverstärkte MRT** zeigt die Ausdehnung der Geschwulst. Zusätzlich ist immer eine angiografische Abklärung indiziert. Präoperativ kann eine Tumorteilembolisation durchgeführt werden.

Die Tumoren produzieren und sezernieren zudem **Katecholamine**. Bei hormonell aktiven Tumoren wird der Norepinephrinspiegel erhöht sein, da den Tumoren das Enzym Methyltransferase fehlt, um dieses in Epinephrin umzubauen. Alternativ können diese Tumoren auch Serotonin oder Kalikrein sezernieren. Dies kann zu einem »**carcinoid-like-syndrom**« mit Bronchokonstriktion, abdominalen Schmerzen, hypertensiven Krisen oder einem Flush sowie zu Diarrhoe führen. Während der chirurgischen Manipulation können sie zudem Bradykinin und Histamin ausschütten, das zu Hypotension und Bronchokonstriktion führen kann.

■ ■ Therapie

Vor geplanter operativer Resektion wird daher bei hormonaktiven Glomustumoren eine zusätzliche medikamentöse Therapie mit **α- und β-Blockern** zur Stabilisierung der Blutdruckschwankungen empfohlen.

2.5.4 Tumoren der Sellaregion

■ ■ Anatomische und endokrinologische Grundlagen

Die vielfältige Symptomatik dieser Tumoren wird durch die anatomische Situation erklärt. Die aus Vorder- und Hinterlappen bestehende **Hypophyse** liegt innerhalb der knöchernen Sella und ist durch den Hypophysenstiel mit dem Hypothalamus verbunden. Die Hypophysenloge wird von kranial durch das Diaphragma sellae weitgehend abgeschlossen. Darüber liegt das Chiasma opticum. Der Hypothalamus bildet die Seitenwände des basalen Teils des III. Ventrikels. Dieser kann durch Tumoren der Sellaregion verlagert werden. Zu beiden Seiten der Sella befindet sich der paraselläre Raum – Sinus

cavernosus, der venöses Blut führt. Darin liegen die A. carotis interna, Augenmuskelnerven (N. oculomotorius, N. abducens und N. trochlearis) sowie der 1. Ast des N. trigeminus. Der Sellaboden ragt in den Sinus sphenoidalis hinein, der in seiner Größe und Ausformung zahlreiche Variationen und Grade der Pneumatisation zeigt.

Das **neuroendokrine System** bedeutet eine humorale Steuerung, die vom zentralen Nervensystem ausgeht. Die Zellen des **Hypophysenvorderlappens** (Adenohypophyse, HVL) bilden 8 Hormone: u. a. das Wachstumshormon (growth hormone, **GH**), Prolaktin, das follikelstimulierende Hormon (**FSH**), das luteinisierende Hormon (**LH**), das thyreoideastimulierende Hormon (**TSH**) sowie das adrenokortikotrope Hormon (**ACTH**).

➤ **In der Klinik unterscheidet man zwischen hormon-aktiven und hormoninaktiven Hypophysenadenomen.**

Die **Kontrolle der Hypophysenfunktion** durch das Gehirn geschieht über die Neurosekretion. In den hypothalamischen, supraoptischen und paraventriculären Kernen werden Oxytozin und Vasopressin freigesetzt und über den **Hypophysenhinterlappen** (Neurohypophyse, HHL) weitergegeben. Die hypothalamische Kontrolle der Adenohypophyse erfolgt über Releasing-Hormone (z. B. Gonadotropin-Releasing-Hormon, Thyreotropin-Releasing-Hormon, Kortikotropin-Releasing-Hormon, Somatostatin). Außerdem findet sich ein physiologischer Prolactin-Inhibiting-Faktor (PIF).

■ ■ Diagnostik

Endokrinologische Diagnostik In der präoperativen Diagnostik und in der Nachsorge von Patienten mit sellären Prozessen ist jedes der Hypophysenhormone in seinem basalen Spiegel und nach Stimulation zu bestimmen, um die **Reservekapazität der Hypophyse** zu diagnostizieren (► Lehrbücher der Endokrinologie).

! Cave

In der Praxis und für die Bestimmung der Substitutionsbehandlung ist die Austestung der Nebennieren- und Schilddrüsenachse besonders wichtig, da hier bei Insuffizienz lebensbedrohliche Zustände auftreten können.

Ophthalmologische Diagnostik Bei suprasellärer Ausdehnung der Hypophysentumoren werden zuerst die zentralen kreuzenden Fasern im Chiasma erfasst.

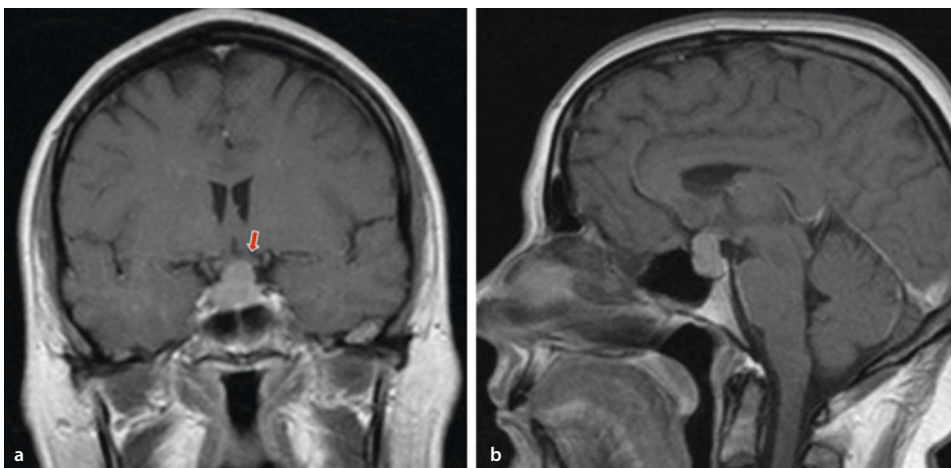
➤ **Läsionen des Chiasma opticum verursachen eine bitemporale Hemianopsie.**

Im weiteren Verlauf können auch laterale nicht kreuzende Fasern erfasst werden, so dass zusätzliche nasale Gesichtsfelddefekte auftreten können. Diese Störungen sind, je nach Zeitspanne zwischen Auftreten der Defekte und der chirurgischen Dekompression, oft wieder rückläufig.

! Cave

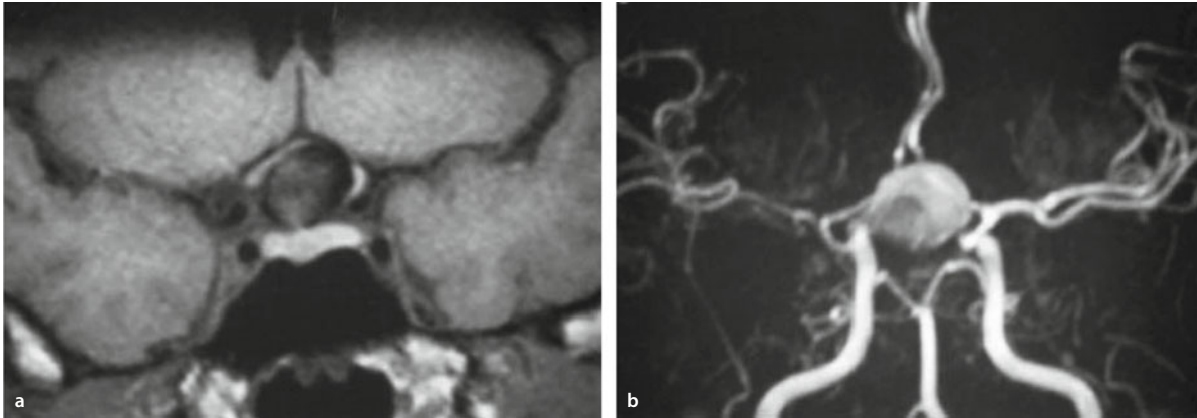
Beim Chiasmasyndrom findet sich im weiteren Verlauf immer eine Störung des Visus. Dies ist ein Alarmzeichen und fordert die umgehende Entlastung des Chiasmata, um den Visus zu erhalten.

Patienten mit parasellär expandierenden Hypophysentumoren können eine Parese des III. Hirnnerven entwickeln, indem der Nerv in seiner Verlaufsstrecke beim Durchtritt durch die Dura an der Grenze des Sinus cavernosus erfasst wird. Bei dem selten invasiven Wachstum dieser Geschwülste und Ausbreitung in den Sinus cavernosus (Differenzialdiagnose Metastasen, basale Meningeome) werden neben dem III. Hirnnerven auch der IV., V. und VI. Hirnnerv erfasst. Differenzialdiagnostisch kommen bei diesen Hirnnervenstörungen auch Aneurysmen der basalen Hirngefäße in Betracht, zu deren Diagnostik eine angiografische Abklärung erforderlich ist.



■ **Abb. 2.28** Hypophysenadenom. In MRT-Aufnahmen (T1 mit KM) zeigt sich charakteristischerweise ein homogenes KM-Enhancement.

Durch das Hypophysenadenom wird das Chiasma nervi optici bereits berührt, aber noch nicht angehoben (Pfeil)



■ **Abb. 2.29** a Koronares MRT und b CT-Angiografie mit Darstellung eines Aneurysmas der A. com. anterior als Differenzialdiagnose eines Hypophysenadenoms

Radiologische Diagnostik Röntgenübersichtsaufnahmen zeigen beim Hypophysenadenom eine Vergrößerung und Ausweitung der Sella, eine sog. **Ballonierung** und **Doppelkonturierung** des Bodens (primäre Sellaveränderung). In der weiteren Abklärung kommen **CT, MRT und MR-Angiografie** zum Einsatz.

Mikroadenome (<1 cm Durchmesser) können im MRT in 80–90% der Fälle sicher identifiziert und lokalisiert werden. Auf Grund der starken Vaskularisierung der Hypophyse erscheinen sie hypointens nach Kontrastmittelanreicherung (wash-in wash-out-Phänomen).

Makroadenome haben einen Durchmesser >1 cm. Im MRT findet man bei Kontrastmittelverstärkung eine dichte Zone, die wechselnde Beziehung zur suprasellären Zisterne hat (■ Abb. 2.28). Bei großen Tumoren ist aus differenzialdiagnostischen Gründen gegenüber einem intrasellären Aneurysma die MR-Angiografie oder DSA indiziert (■ Abb. 2.29). Wenn es zur Einblutung in den Tumor gekommen ist (sog. Apoplexie der Hypophyse), stellt sich bereits eine dichte intra- und supraselläre Masse im CT-Bild ohne Kontrastmittel dar. Das CT eignet sich zudem um Verkalkungen nachzuweisen (DD: Kraniopharyngeome).

Bei dem **Syndrom der empty Sella** (Zisternenherniation in die Sella oder zystische Umwandlung eines Hypophysenadenoms) sieht man im CT/MRT eine Low-density/-intensity-Zone in der Sella von Liquordichte, während im Kontrast-CT/MRT das Infundibulum posterior gegen das Dorsum sellae verlagert ist. Im MRT lässt sich jedoch eine Abgrenzung zu den basalen Gefäßen und die Beziehung zum Chiasma opticum genauer darstellbar.

■ ■ Klassifikation der Sellatumoren

Im sellären, suprasellären und parasellären Raum kommen eine ganze Reihe von Geschwülsten vor, so **Kraniopharyngeome, Optikusgliome, supraselläre Germinome, Chordome und Meningeome**. Sie müssen differenzialdiagnostisch gegenüber den **Hypophysenadenomen** abgegrenzt werden. Diese werden nach ihrer Größe und Ausdehnung eingeteilt.

Invasiv wachsende Adenome können die infra- und parasellären Knochen destruieren.

Größe und Ausdehnung der Hypophysenadenome

- Intraselläre Mikroadenome: Durchmesser <1 cm
- Intraselläre Makroadenome: Ausdehnung >1 cm
- Adenom mit suprasellärer Ausdehnung
- Adenom mit parasellärer Ausdehnung
- Invasives Adenom

Nach der endokrinen Funktion der Hypophysenadenome unterscheidet man hormonell inaktive und aktive Adenome. Die **endokrin aktiven Tumoren** entsprechen dem Hormonexzess der wichtigsten hypophysären Hormone.

Endokrine Funktion der Hypophysenadenome

- Hormonell inaktive Adenome
- Adenome mit Wachstumshormonexzess (Akromegalie)
- Adenome mit Prolaktinexzess (Prolaktinome, Amenorrhö-Galaktorrhö-Syndrom)
- Adenome mit ACTH-Exzess (Morbus Cushing)
- Adenome mit TSH-Exzess
- Adenome mit FSH-LH-Exzess
- Plurihormonale Adenome

Seltenerer Geschwülste sind das Adenom mit TSH-Exzess, das Adenom mit FSH-LH-Exzess und plurihormonale Adenome.

Kraniopharyngeome Kraniopharyngeome sind Tumoren epithelialen Ursprungs und werden von Anteilen der Rathke-Tasche abgeleitet. Sie manifestieren sich ausschließlich in der Sellaregion. In ihnen findet keine Hormonproduktion statt. Sie machen 3% aller intrakraniellen Tumoren aus und kommen v. a. bei Kindern und Jugendlichen vor.

Kraniopharyngeome können intrasellär, suprasellär und bis in den III. Ventrikel ausgebreitet sein. Sie bestehen aus festen und zystischen Anteilen, sind **gutartig**, neigen jedoch zu **Rezidiven**. Die Zysten sind meist mit Cholesterol-Granula gefüllt, und mitverantwortlich für die postoperative Entstehung einer **aseptischen, chemischen Meningitis**. Mikroskopisch sind Kraniopharyngeome zu 50% verkalkt.

Die **operative Behandlung** erfolgt in der Regel transkranial, um ihre Beziehung zu den suprasellären Strukturen, insbesondere dem Chiasma und dem III. Ventrikel besser zu übersehen. Trotz operativer Behandlung kommt es häufiger zu Tumorrezidiven und zum Entstehen größerer Zysten. Eine adjuvante Strahlentherapie kann die Prognose bezüglich der Rezidivhäufigkeit verbessern.

■ ■ Endokrine Störungen

Prolaktinome Prolaktinome sezernieren autonom Prolaktin. Die hypothalamische Steuerung der Prolaktinsekretion ist vorwiegend hemmend. Der Prolactin-inhibiting-Faktor verhindert die Ausschüttung des Prolaktins in der Adenohypophyse. Zahlreiche Hormone und endokrine Störungen sowie Medikamente können den PIF-Mechanismus beeinflussen und zu erhöhten Prolaktinspiegeln führen.

Ein **Nüchtern Prolaktinspiegel >150 ng/ml** kann als sicherer Hinweis für das Vorliegen eines Prolaktinoms gewertet werden. Spiegel >1000 ng/ml zeigen einen invasiv wachsenden Tumor an.

Bei Frauen sind die häufigsten klinischen Zeichen **Amenorrhö** und **Galaktorrhö** (Amenorrhö-Galaktorrhö-Syndrom). Spontane **Galaktorrhö** tritt bei etwa 30% der Frauen mit Prolaktinomen und weniger häufig bei Männern auf. Bei Männern kommt es zu **gestörter Libido**, Potenzstörung und Oligospermie. Neben diesen endokrinen Symptomen können größere Prolaktinome die Symptome des suprasellären raumfordernden Prozesses bewirken, also ein Chiasmasyndrom, bei parasellärer Ausdehnung auch Störungen der Okulomotorik. Bei Kompression der Liquorwege im III. Ventrikel kann sogar ein Verschlusshydrozephalus auftreten.

Neben der endokrinologischen Diagnostik findet eine kernspintomografische Abklärung statt.

Morbus Cushing Unter Morbus Cushing versteht man eine Erkrankung, die durch Hypersekretion von **ACTH** hervorgerufen wird. Dadurch kommt es zur bilateralen **Nebennierenrindenhypertrophie**. Unbehandelt ist beim Morbus Cushing die 5-Jahres-Überlebensrate weniger als 50%. Drei Viertel der Patienten sind Frauen.

Die klassischen Zeichen des Morbus Cushing sind Mondgesicht, Stammfettsucht, Büffelnacken, Hypertonie, Striae-rubae, häufig haben die Patienten Depressionen, Menstruationsstörungen, Impotenz, Osteoporose und Glukoseintoleranz. Ein sog. **Nelson-Syndrom** kann bei Patienten nach Adrenektomie in der Behandlung eines Morbus Cushing entstehen. Man findet dabei eine Hypersekretion von ACTH durch ein Hypophysenadenom und MSH-Aktivierung, das sich in einer Überpigmentation der Haut äußert.

Akromegalie Akromegalie tritt bei einem Hormonexzess des Human-growth-Hormons (HGH) auf.

➤ **Wenn eine Überproduktion von HGH in der Kindheit vor Epiphysenschluss auftritt, kommt es zum Gigantismus.**

Der Hormonexzess führt nicht nur zu kosmetischen Störungen, sondern auch zu Veränderungen im kardiovaskulären System, zur art. Hypertonie, schwerer Arteriosklerose, außerdem zu Diabetes mellitus und Viszertomegalie. Man findet beim Akromegalen groteske Veränderungen der Finger und Zehen, die Gesichtszüge werden grob und Nase, Lippen und Kinn nehmen an Größe zu. Es kommt zur Makroglossie, was zur Behinderung der Atmung führt. Die Knochendichte nimmt zu, und auch die Gelenke hypertrophieren.

➤ **Die Lebenserwartung ist durch Hypertonie und den Diabetes mellitus beeinträchtigt.**

Ein Fünftel der Akromegalen haben auch eine Hyperprolaktinämie, so dass bei Frauen eine Oligomenorrhö, Amenorrhö und Galaktorrhö auftritt, bei Männern eine Störung der Libido und Potenz. Große Tumoren können Zeichen der Hypophysenunterfunktion hervorrufen wie Müdigkeit, Blässe, Adynamie und Stressinkontinenz.

Endokrin inaktive Adenome Hormonell inaktive Adenome bewirken Verdrängungs- und Defektsymptome. Die Patienten mit dieser Adenomform haben häufig eine dünne und trockene Haut, der Bartwuchs ist erheblich reduziert, und die Behaarung des Körpers insbesondere in der Schamgegend spärlich. Die Patienten sind antriebsarm, adynam und hypoton. Wenn die Geschwulst über das Diaphragma sellae hinauswächst, tritt ein Chiasmasyndrom auf. Häufig wird bei diesen Patienten die Diagnose erst nach Auftreten von Visusstörungen und Gesichtsfeldausfällen gestellt.

■ ■ Differenzialdiagnose der Hypophyseninsuffizienz

In der Differenzialdiagnose der hypophysären Insuffizienz kommen, neben dem Hypophysenadenom, auch andere intraselläre Prozesse in Frage:

- intraselläres Aneurysma (auszuschließen durch Angiographie),
- Kraniopharyngeom,
- Empty-sella-Syndrom,
- hypophysäre Apoplexie.

Hypophysäre Apoplexie Die hypophysäre Apoplexie ist ein schweres Krankheitsbild, wobei mit **plötzlichen Kopfschmerzen** eine Einblutung in den intra-/suprasellären Tumor stattfindet. Patienten zeigen die Zeichen der hypophysären Insuffizienz, dazu ein Chiasmasyndrom mit Störung des Visus und Gesichtsfeldes. Bei Druck auf die parasellären Strukturen treten Störungen der Okulomotorik auf.

! Cave

Bei der hypophysären Apoplexie besteht eine Notfallsituation, in der eine rasche Diagnostik und operative Entlastung angestrebt werden muss.

Supra-paraselläre Hypophysenadenome Die Differenzialdiagnose der supra-parasellären Hypophysenadenome umfasst eine Reihe von Geschwülsten, die auch in der Differenzialdiagnose der Prozesse genannt werden, die den III. Ventrikel komprimieren. Es handelt sich um

- Kraniopharyngeome,
- basale Meningeome wie das Tuberculum-sellae-Meningeom,
- Optikusgliome,
- supraselläre Germinome,
- Chordome.

■ Therapie der Hypophysenadenome

Konservative Therapie Lediglich für **Prolaktinome** steht eine suffiziente medikamentöse Therapie zur Verfügung. Bei diesen Tumoren wird eine primäre Therapie mit Dopaminagonisten, z. B. Bromocriptin durchgeführt. Dadurch wird die inhibitorische dopaminerge Kontrolle der Prolaktinausschüttung unterstützt. Dopaminagonisten senken den Serumprolaktinspiegel, die Galaktorrhö verschwindet und die Größe, auch stark expansiv wachsender Tumoren ist rückläufig. Es muss aber darauf hingewiesen werden, dass bei Absetzen dieser Therapie der Tumor reexpandieren und eine unkontrollierte Hormonausschüttung wieder auftreten kann.

👉 **Bei Prolaktinomen ist die medikamentöse Therapie mit Dopaminagonisten die primäre Therapie und hat die chirurgische Exstirpation weitgehend abgelöst.**

Die operative Resektion hat ihren Stellenwert bei sehr großen Prolaktinomen, die das Chiasma verdrängen und ein Chiasmasyndrom mit bitemporaler Hemianopsie oder eine akute Visusverschlechterung hervorrufen. Bei diesen Patienten muss das Chiasma notfallmäßig chirurgisch entlastet werden. Oft muss aber zusätzlich eine adjuvante Therapie mit Dopaminagonisten durchgeführt werden, um einen evtl. weiterhin erhöhten Hormonspiegel zu normalisieren.

Strahlentherapie Die Strahlentherapie wird lediglich als ergänzende Maßnahme zur operativen Behandlung bei ausgedehnten und vor allem invasiv wachsenden Tumoren eingesetzt, um eine Tumorkontrolle zu erreichen.

Operative Therapie Die operative Resektion von Hypophysenadenomen ist, abgesehen von Prolaktinomen, die Therapie der 1. Wahl.

Praxisbox

Resektion der Hypophysenadenome

Es existieren 2 operative Zugangswege zum sellären Raum:

1. Man erreicht die Sella turcica über die Nasennebenhöhlen, also auf transsphenoidalem Wege und kann den Sellainhalt hier vom Sellaboden aus darstellen. Dieser Eingriff ist indiziert zur Entfernung intrasel-



lärer Mikro- und Makroadenome und zur Entfernung suprasellärer Geschwülste, die symmetrisch mittelliniennah im suprasellären Raum ausgebreitet sind. Dieser Eingriff eignet sich nicht für die Operation parasellärer oder invasiver Tumoren. Auch Kraniopharyngeome und andere intraselläre Tumoren mit geringgradiger suprasellärer Ausdehnung können auf diesem Wege angegangen werden.

2. Durch den transkraniellen subfrontalen oder pterionalen Zugang können auch große suprasellär und parasellär ausgedehnte Tumoren erreicht und mikrochirurgisch von den basalen Hirnstrukturen, dem Chiasma und den angrenzenden Gefäßen gelöst werden. Nachteil dieses Zuganges ist, dass eine moderate Hirnrektion erfolgen muss. Der transsphenoidale Eingriff vermeidet diese Berührungen mit dem zentralnervösen Gewebe, hat aber als Komplikationsmöglichkeit die postoperative transsphenoidale Liquorfistel, die mit einer Häufigkeit bis zu 5% auftritt.

Peri- und postoperative endokrinologische Behandlung

Um einen akuten und damit lebensbedrohlichen Ausfall der kortikotropen Hormonachse zu vermeiden, werden alle Patienten unabhängig vom präoperativen Hormonstatus perioperativ mit Glukokortikoiden substituiert.

Praxisbox

Perioperative Glukokortikoidsubstitution

Die Substitution erfolgt bereits perioperativ. Zunächst wird Hydrokortison intravenös kontinuierlich über 24 h in einer Dosierung von 100 mg/12 h verabreicht. Im Anschluss kann die Hormonsubstitution oralisiert werden und die Dosis von 100 mg/Tag (in 3 Einzeldosen 50-30-20 mg) auf eine Erhaltungsdosis von 30–50 mg/Tag (in 2–3 Einzeldosen: 20-10-0 mg) reduziert werden und so für 4–6 Wochen weiter verabreicht werden. Danach sollte der postoperative Hormonspiegel reevaluiert und die Medikation angepasst, bzw. abgesetzt werden.

Die **Schilddrüsenhormonsubstitution** ist für die perioperative Periode nicht in gleicher Weise von Bedeutung, da Schilddrüsenhormone eine Halbwertszeit von 7 Tagen haben und so die Operationstage ohne Substitution überbrückt sind.

In der perioperativen Periode muss für eine Substitution der nicht essenziellen **gonadotropen Funktion** nicht gesorgt werden.

Die Inzidenz des **Diabetes insipidus** im unmittelbaren postoperativen Verlauf nach Hypophysenoperation beträgt 10–30%. Meist tritt eine Spontanremission innerhalb von 10 Tagen auf. Bei Operation sehr großer Tumoren kann es aber auch zu einer dauernden Störung der ADH-Sekretion, verbunden mit der Notwendigkeit einer medikamentösen Substitution kommen.

! Cave

Der Diabetes insipidus muss umgehend behandelt werden, um Störungen der Elektrolyt- und Wasserbalance zu vermeiden.

Dieser wird leicht an der **Polyurie** in der frühpostoperativen Phase erkannt. Das Urinvolumen ist mehr als 150 ml/h, die Serumosmolarität hoch (>295 mmol/l), die Urinosmolarität <300 mmol/l. Differenzialdiagnostisch ist bei Patienten, die intraoperativ eine Osmotherapie bekommen oder an Diabetes mellitus leiden, die osmotische Diurese zu beachten, die durch eine hohe Serumosmolarität und eine hohe Urinosmolarität gekennzeichnet ist. Bei Verdacht auf Diabetes insipidus muss eine genaue Aus- und Einfuhrbilanz durchgeführt werden. Kontrolliert werden die Serumelektrolyte sowie Serum- und Urinosmolarität. Der Flüssigkeitsverlust wird mit isotonen Elektrolytlösungen ersetzt. In der Regel verschwinden Polyurie und Polydipsie innerhalb von 2–3 Tagen und eine weitere Therapie ist nicht erforderlich. Nur wenn eine adäquate Flüssigkeitszufuhr nicht möglich ist, wird eine Substitutionstherapie mit Vasopressin erforderlich. In der Langzeitbehandlung kann Vasopressin auch als Nasenspray verabreicht werden.

Syndrom der inappropriaten ADH-Sekretion (SIADH) Differenzialdiagnostisch unterscheidet man das **Syndrom der inappropriaten ADH-Sekretion (SIADH)**. Dieses ist gekennzeichnet durch eine Hyponatriämie, eine niedrige Serumosmolarität und hohe Urinosmolarität. Dieses Syndrom ist vorübergehend und kann unabhängig vom Diabetes insipidus auftreten. Auch hier wird die Kontrolle des Körpergewichtes, der Urin- und Serumosmolarität und der Serumelektrolyte verlangt. Die Flüssigkeitszufuhr muss eingeschränkt werden. Diese Therapie ist allein ungenügend, wenn eine schwere Wasserintoxikation vorliegt mit einer schweren Hyponatriämie und einer Bewusstseinsstrübung. In diesem Falle muss die Diurese mit Diuretika bei gleichzeitiger Elektrolytsubstitution forciert werden. Seit 2009 sind in Deutschland auch **Vaptane** (Tolvaptan) als spezifischer ADH-Antagonist in der Therapie des SIADH zugelassen.

! Cave

Eine zu schnelle Substitution der Hyponatriämie kann eine pontine Myelinolyse hervorrufen.

2.5.5 Tumoren des III. Ventrikels

Tumoren des III. Ventrikels stellen eine besondere neurochirurgische Herausforderung bezüglich des operativen Zuganges dar. Im vorderen Anteil des III. Ventrikels findet man Astrozytome, Ependymome und Tumoren, die aus dem suprasellären Raum einwachsen wie Optikusgliome, supraselläre Meningeome oder Kraniopharyngeome, sowie Kolloidzysten des Foramen Monroi.

Kolloidzysten des Foramen Monroi

■ ■ Symptomatik, Diagnostik

Die Symptomatik wird durch eine Obstruktion des Foramen Monroi bedingt. Durch die so entstandene Liquorzirkula-

tionsstörung steigt der intrakranielle Druck an und Bewusstseinsstörungen können attackenweise auftreten. Dies wird durch einen intermittierenden Verschluss im Foramen Monroi verursacht. Selten kommt es zu einer sogar tödlich verlaufenden Einklemmungssymptomatik durch einen akuten Verschlusshydrozephalus.

Die **Diagnose** wird durch das MRT gestellt.

■ ■ Therapie

Der vordere Anteil des III. Ventrikels und damit die Kolloidzyste wird durch eine frontale **Kraniotomie** mit transkortikalem oder transkallosalem Zugang erreicht. Alternativ können heute einige dieser Zysten durch endoskopische Ventrikuloskopie dargestellt und entfernt werden.

2.5.6 Orbitatumoren

■ ■ Definition

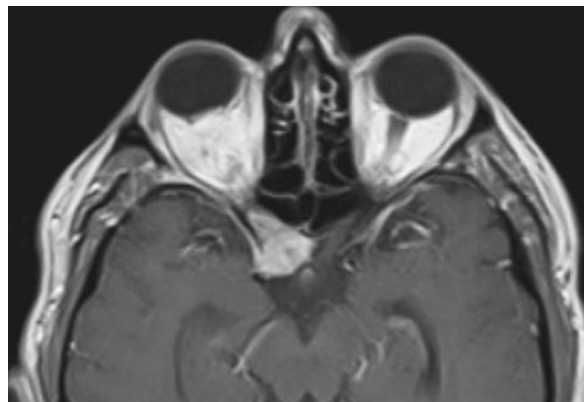
Die häufigsten Orbitatumoren sind Metastasen, Optikuscheidenmeningeome (■ Abb. 2.30), kavernöse Hämangiome, Neurofibrome, Dermoidzysten, Optikusgliome und Lymphome. Differenzialdiagnostisch kommt das laterale Keilbeinflügelmeningeom, der auch einseitig beobachtete endokrine Exophthalmus und der sog. **Pseudotumor orbitae** in Frage. Darunter wird eine nichtinfektiös-entzündliche Reaktion in mehreren Orbitageweben, die häufig im Bereich der Tränendrüse beginnt und die Muskeln oder das Fettgewebe erfasst, verstanden. Histologisch findet man dabei eine diffuse Ansammlung von Lymphozyten.

■ ■ Symptomatik

Orbitatumoren können durch eine einseitige Protrusio bulbi, Augenmotilitätsstörungen und eine progrediente Visusreduktion symptomatisch werden.

■ ■ Diagnostik

Die diagnostische Abklärung erfolgt durch ein Orbita-MRT mit unterdrückter Fettsequenz und kann durch ein Fein-



■ **Abb. 2.30** Optikuscheidenmeningeom rechts mit Tumorausdehnung entlang des N. opticus durch den Canalis nervus opticus bis nach intradural zum Chiasma (MRT T1 mit KM)

schicht-CT zur Beurteilung einer ossären Infiltration ergänzt werden.

■ ■ Therapie

Die Behandlung der genannten Neoplasmen besteht in der operativen Exstirpation. Je nach Lokalisation der Raumforderung kann diese durch einen **supraorbitale-**, **laterale-** oder durch eine **transkranielle Orbitotomie** erreicht werden.

Bei den **Optikusscheidenmeningeomen** erfolgt jedoch je nach Lokalisation und Visus eine genaue Differenzierung in Subtypen. Danach richtet sich die Therapieempfehlung der Operation, Strahlentherapie oder einer ausschließlichen Beobachtung. Der **Pseudotumor orbitae** reagiert auf Behandlung mit **Kortikosteroiden**.

Diagnose: CT, MRT, Liquoruntersuchung: α -Fetoprotein und HCG als Tumormarker beim Germinom, Eiweißerhöhung beim Neurinom), endokrinologische und ophthalmologische Diagnostik.

Therapie: operative Entfernung, adjuvante Strahlentherapie je nach Entität. Medikamentöse Behandlung bei Hormonexzessen bzw. Hormonsubstitution (z. B. Schilddrüsenhormon). Postoperative Komplikationen: z. B. Liquorfistel, Diabetes insipidus (nach Hypophysenoperation 10–30%), SIADH.

2.5.7 Schädeldachtumoren

■ ■ Definition

Jede Tumorart, die im Skelettsystem vorkommt, kann auch im Schädeldach entstehen. So findet man Osteome, Chondrome, Chondrosarkome, diploische Meningeome, Fibrome und Fibrosarkome, Hämangiome, aneurysmatische Knochenzysten, Plasmozytome, Non-Hodgkin-Lymphome, Lipome, Dermoidzysten, eosinophile Granulome, Chordome und fibröse Dysplasie.

■ ■ Diagnostik

Bei der Diagnose spielt das Feinschicht-CT die größte Rolle. Je nach Verdachtsdiagnose kann eine Angiografie und Embolisation der z. T. stark vaskularisierten Tumoren präoperativ hilfreich sein.

■ ■ Therapie

Schädeldachtumoren werden **operativ** im Gesunden ausgesägt. Je nach Diagnose kann bei malignen Prozessen eine zusätzliche Strahlentherapie indiziert sein. Dies gilt vor allem bei Sarkomen. Bei Osteosarkomen erfolgt zudem eine Chemotherapie.

In Kürze

Intrakranielle Tumoren besonderer Lokalisation

Pinealistumoren (Germinom); Kleinhirnbrückenwinkeltumoren (Akustikusneurinom, Meningeom); Tumoren der hinteren Schädelgrube (Hämangioblastome, Plexuspapillome); Tumoren der Sellaregion (Hypophysadenome, Kraniopharyngeome, Prolaktinome, endokrin inaktive Adenome); Tumoren des III. Ventrikels, Orbitatumoren, Schädeldachtumoren.

Symptomatik: Hydrozephalus, Hirnnervenstörungen (Augenbewegungs-, Hörstörung u. a.), bitemporale Hemianopsie (Läsionen des Chiasma opticum bei Hypophysentumor), veränderte Hormonproduktion (Morbus Cushing, Akromegalie).



■ **Abb. 2.31** a Sagittale MRT T2 mit KM und Darstellung eines thorakalen intraspinalen, extramedullären Neurinoms. b Sagittale MRT T2 mit einem intramedullärem Astrozytom BWK10-BWK12 und kranialer Syringomyelie (Z.n. Radiatio)

2.6 Spinale Tumoren

■ ■ Klassifikation

Bei den primären Geschwülsten im Spinalkanal unterscheidet man zwischen **extra- und intramedullären Tumoren**, 3/4 haben ihren Ursprung außerhalb des Rückenmarks.

An 1. Stelle seien die **Neurinome** und **Neurofibrome** (Abb. 2.31) genannt, die teils innerhalb, teils außerhalb des Spinalkanals liegen können (**Sanduhrneurinom**). Bei Patienten mit Morbus v. Recklinghausen treten diese multipel auf.

Meningeome kommen v. a. im thorakalen Bereich und bei Frauen vor. Sie sind scharf abgegrenzt und verdrängen das Rückenmark, ohne es zu infiltrieren (Abb. 2.32).

Die **intramedullären Tumoren** sind histologisch ebenfalls meist gutartig (Ependymome, Astrozytome, seltener Hämangioblastome), lassen sich jedoch nur dann vollständig entfernen, wenn sie eine scharfe Grenze gegen das Markgewebe aufweisen oder zystisches Wachstum zeigen.

➤ **Extradurale spinale raumfordernde Prozesse sind häufig: Meist handelt es sich dabei um Metastasen bei Tumorpatienten.**

Es kommt zu einer hämatogenen Metastasierung über den paravertebralen venösen Plexus mit direktem Einwachsen in den angrenzenden Knochen. Spinale Metastasen treten häufig beim Lungenkarzinom, Mammakarzinom, beim Lymphom, beim Prostatakarzinom und beim Myelom auf. In 1/10 der Fälle ist dies die Erstmanifestation der Erkrankung bei noch unbekanntem Primärtumor.

Metastasen komprimieren das Rückenmark meist sekundär, wenn sie sich epidural ausbreiten oder wenn osteolytische Herde zu Spontanfrakturen führen (Abb. 2.33). Nach einem schmerzhaften Vorstadium kann durch beide Mechanismen eine plötzliche Querschnittslähmung auftreten, wobei entweder die spinale Blutversorgung unterbrochen oder ein Achsenknick den Kanal eingeengt haben kann. Einen Altershäufigkeitsgipfel findet man zwischen 40–65 Jahren. Es zeigt sich eine Präferenz der Männer (3:2).

In der **Differenzialdiagnose** spinaler, epiduraler Tumoren sind Chordome und Chondrosarkome zu erwägen. Spinale epidurale und subdurale **Spontanhämatome** sind selten, treten aber bei thrombozytopenischen Patienten oder unter Antikoagulation auf. Selten sind auch infektiöse raumfordernde spinale Prozesse (metastatischer epiduraler Abszess, tuberkulöse Spondylitis).

■ ■ Symptomatik

Für die Ausprägung der Symptome der Rückenmarktumoren sind folgende physiologisch-pathophysiologische Gegebenheiten wichtig:

Die **Blutversorgung des Rückenmarks** erklärt, dass es leicht zur Ausbildung einer relativen Ischämie im Bereich einer sog. Wasserscheide kommen kann. Die besonders gefährdete Zone der Rückenmarkdurchblutung ist der mittlere und obere Thorakalbereich. Hier befindet sich die Wasserscheide zwischen der Versorgung der **A. spinalis anterior** durch die



■ **Abb. 2.32** MRT (T1 mit KM) mit Darstellung eines intraspinalen thorakales Meningeoms (Pfeil) mit homogener, flauer Kontrastmittelaufnahme

Vertebralarterien und der stark variablen Versorgung durch die **A. radicularis magna (Adamkiewicz)** TH9–L2.

Extramedulläre Tumoren haben in der Regel ein exzentrisches Wachstum. Der Kompressionseffekt ist also asymmetrisch. Im Frühverlauf beobachtet man daher einen höheren Anteil von Patienten mit **Brown-Séquard-Syndromen** (Symptomenkomplex mit halbseitiger Schädigung des Rückenmarks, bestehend aus einer ipsilateralen, segmentalen schlaffen Parese mit Areflexie und Verlust der Tiefensensibilität und des Vibrationsempfindens, kombiniert mit einer kontralateralen Störung des Schmerzempfindens und des Temperatursinns), wobei der Tractus corticospinalis und die Hinterstränge der Tumorseite betroffen sind, während der Tractus spinothalamicus, der gekreuzte Fasern aufnimmt, kontralaterale sensible Störungen erklärt.

Bei intramedullären **Geschwülsten** kommt es häufig wegen der Unterbrechung der kreuzenden Schmerzfasern zu einer **dissoziierten Empfindungsstörung**.

➤ **Extradurale Tumoren sind dadurch gekennzeichnet, dass bei 95% der Patienten als Erstsymptom lokale Schmerzen, evtl. mit radikulärer Ausstrahlung auftreten.**

Die im Folgenden beschriebene **Symptomenfolge** läuft bei extradural metastatischen Prozessen in Zeitraffung ab. Bei langsamem Wachstum ist die Anpassung des Markes an die neuen Platzverhältnisse so ausgeprägt, dass es lange Zeit dem



■ **Abb. 2.33** Patient mit bekanntem Prostatakarzinom und multiplen spinalen Metastasen. **a** MRT (T2) nativ mit Wirbelkörpermetas-

tase LWK 4 und Stenose des Spinalkanals. **b** CT-LWS mit Osteolyse von LWK 4

raumfordernden Prozess ohne bleibende Schädigung ausweichen kann.

Zu Beginn klagen die Patienten über lokale **Schmerzen** im betroffenen Wirbelsäulenabschnitt. Später werden die dorsalen Wurzeln in die Kompression einbezogen, worauf die Beschwerden radikulär ausstrahlen und bei intraspinaler Druckerhöhung durch Husten, Niesen oder Pressen verstärkt werden. Bei weiterem Tumorwachstum treten **Strangsymptome** hinzu, die durch die Höhe des Prozesses (zervikal, thorakal, lumbal) bestimmt werden. Häufig sind es zunächst Parästhesien, die kaudal von der Rückenmarkskompression beginnen, des Weiteren sind Berührungs- und Schmerzsensibilität, nicht selten auch die Koordination gestört. Zu diesem Zeitpunkt ist der **Muskeltonus** oft bereits erhöht. Bei zunehmender Kompression schwindet die grobe Kraft kaudal vom betroffenen Rückenmarksniveau. Der **Kraftverlust** sollte bei der klinischen Untersuchung nach einem Graduierungssystem bezeichnet werden. Regelmäßig sind dann pathologische Reflexe (z. B. Babinski-Reflex) zu beobachten. Es nimmt die Spastizität (Tonuserhöhung der Muskeln) weiter zu und alle sensiblen Wahrnehmungen ab.

Zu diesem Zeitpunkt funktionieren Blase und manchmal auch Mastdarm nicht mehr normal. Die Störung besteht in einer Urinretention, d. h. die Blase wird nicht oder nur unvollständig entleert, oder die Miktionsleistung gelingt erst nach längerem Bemühen. Dieser Zustand lässt sich durch die Bestimmung des Restharns erfassen.

! Cave

Patienten können häufig innerhalb kürzester Zeit eine vollständige Querschnittslähmung entwickeln.

Im weiteren Verlauf wird die Lähmung vollständig und schlaff, kaudal von der Kompression werden keine äußeren Reize mehr perzipiert. Die spontane Miktions- und Defäkation sind nicht mehr möglich. Prozesse im Thorakalbereich führen zur **Paraparese**, zervikale zur **Tetraparese**. Wird der Conus medullaris komprimiert, so sind Sensibilität und Motorik in den distalen Partien der Beine und im Gesäß gestört. Solche Patienten haben häufig früh eine Funktionsstörung von Blase und Mastdarm.

■ Diagnostik

Die **Anamnese** gibt über die konsekutive Entwicklung der Symptome Auskunft. Auf Grund der **neurologischen Untersuchung** kann zwischen radikulärer und medullärer Kompression unterschieden werden. Eine Graduierung der Reduktion der groben Kraft ist möglich und zeigt die Schwere des Zustandes an. Die Höhe des Prozesses kann anhand des örtlichen Schmerzes, der radikulären Schmerzen und des Sensibilitätsniveaus eingegrenzt werden.

In der Diagnostik hilft das **MRT** des Achsenskeletts mit Kontrastmittelgabe weiter. Bei Patienten mit Karzinomleiden sollte wegen möglicher multipler Metastasen die gesamte Neuroachse untersucht werden. Liquoranalyse und Myelogra-

fie kommen nur selten zum Einsatz. In einer additiv durchgeführten **CT-Untersuchung** lässt sich besonders bei Metastasen die Destruktion des Knochens abschätzen. Häufig liegt eine Instabilität vor. Eine im MRT dargestellte fusiforme Auftreibung des Rückenmarkes weist auf intramedulläres Tumorstadium hin.

➤ **Extramedulläre intradurale Tumoren haben ein charakteristisches Bild eines scharf abgegrenzten, runden Defektes, einer sog. Tumorkappe (Neurinome, Meningeome). Extradurale Tumoren zeigen eine unscharfe Begrenzung.**

Die häufigsten extraduralen Tumoren sind Metastasen, gelegentlich treten auch Chordome auf.

■ ■ Therapie, Prognose

➤ **Die Behandlung eines komprimierenden Prozesses im Spinalkanal besteht in der möglichst frühzeitigen Operation.**

Bei extraduralen metastatischen Tumoren wird die palliative operative Dekompression mit der adjuvanten **Radiotherapie** kombiniert. Auf Grund der diffusen Infiltration in Muskel- und Weichteilgewebe gelingt eine radikale Exstirpation selten. Durch die operative Dekompression und Tumorteilresektion erreicht man immerhin bei der Hälfte der Patienten eine anhaltende Besserung der Querschnittssymptomatik und Pflegeunabhängigkeit.

Zurückhaltend ist man bei multipler Metastasierung und einer vollständigen Querschnittslähmung, da sich diese auch nach operativer Dekompression selten zurückbildet. Dies trifft vor allem zu, wenn diese mehr als 6 h besteht. Zudem muss die Dekompression auf Grund ossärer Infiltration und dadurch bedingter Instabilität oftmals mit einer dorsalen Stabilisierung kombiniert werden.

➤ **Bei langsam wachsenden Geschwülsten kann, auch bei bereits vollständiger Querschnittsläsion, die neurologische Erholung erstaunlich gut sein.**

Nach Entlastungen bei intramedullären oder intraduralen extramedullären Geschwülsten benötigen die Neuralstrukturen aber oft Monate bis zu 2 Jahren für eine funktionelle Erholung.

Praxisbox

Operative Therapie spinaler Tumoren

Zur Freilegung des Rückenmarkes wird eine Laminektomie durchgeführt. Dabei wird eine der Ausdehnung der Läsion im Spinalkanal entsprechende Zahl von Wirbelbögen reseziert. Die Gelenkfortsätze werden nicht tangiert, um die Stabilität nicht zu beeinträchtigen. Zur Entfernung kleiner Geschwülste genügt heute unter mikroskopischer Sicht meist eine Hemilaminektomie oder Laminotomie mit anschließender Laminoplastik. Bei langstreckigen Zugängen kann in Ausnahmefällen auch



eine dorsale Stabilisierung zum Erhalt der Stabilität notwendig sein.

Durch die Verwendung des spinalen Monitorings und ggf. der Ultrasonographie gelingt es heute auch intramedullär gelegene Tumoren mit nur geringer Morbidität zu entfernen.

Ist durch einen destruierenden, metastatischen Prozess die Stabilität der Wirbelsäule beeinträchtigt, so muss bei Durchführung einer dekompensiven Laminektomie und Tumorresektion gleichzeitig eine Fusionsbehandlung durchgeführt werden (Spondylodese mit ventralem oder dorsalem Zugang).

Fallbeispiel

Ein 22-jähriger Patient beklagte seit etwa 6 Monaten Rückenschmerzen im Bereich der HWS und oberen BWS. Nachdem zusätzlich seit 4 Wochen eine Gangunsicherheit und Dysästhesien in beiden Beinen und Armen, die der Patient keinem Dermatome eindeutig zuordnen konnte, aufgefallen waren, wurde ein MRT veranlasst. Darin zeigte sich eine unregelmäßig Kontrastmittel aufnehmende intraspinale, intramedulläre Raumforderung auf Höhe HWK 7 mit einer zusätzlichen Syringomyelie von HWK 4 bis BWK 5.

Weiteres Vorgehen?

- A. Um welchen Tumor kann es sich dabei handeln?
B. Welches Procedere würden Sie dem Patienten empfehlen?

Antwort: Bei dem beschriebenen Tumor handelt es sich mutmaßlich um ein intramedulläres Ependymom. Auf Grund der progredienten klinischen Symptomatik und der nachgewiesenen Syrinx sollte eine mikrochirurgische Entfernung über eine Laminotomie HWK 7, alternativ Laminektomie mit anschließender dorsaler Stabilisierung HWK 6 bis BWK 1, durchgeführt werden. Nach Eröffnung der Dura erfolgen unter ständigem spinalen Monitoring eine streng mittige Myelotomie und die mikrochirurgische Tumorexstirpation. Das Ausmaß und die Radikalität der Tumorentfernung hängen von der möglichen Trennung von Tumor und Rückenmark ab. Bei Patienten mit nachgewiesenem Ependymom sollte zudem die gesamte Neuroachse (Kopf und Wirbelsäule) nach weiteren Tumorherden mittels MRT untersucht werden.

In Kürze

Spinale Tumoren

Extra- und intramedulläre Tumoren: Neurinome, Neurofibrome (Sanduhrneurinom), Meningeome, Metastasen.

Symptomatik: Kompressionseffekt (asymmetrisch), dissoziierte Empfindungsstörung (bei intramedullären



Geschwülsten). Symptomenfolge: lokale Schmerzen, radikulär ausstrahlend, Strangsymptome, Parästhesien, Kraftverlust, pathologische Reflexe, Spastizität (Tonus-erhöhung), Urinretention, Parese.

Diagnostik: Anamnese, neurologische Untersuchung, MRT, CT.

Therapie: möglichst frühzeitigen Operation.

2.7 Chirurgisch relevante Infektionskrankheiten des ZNS

2.7.1 Meningitiden

■ ■ Pathogenese

Meningitiden können nach Operationen, bei Auftreten von Liquorfisteln und bei liegendem Fremdkörper, z. B. bei ventrikuloatrialer oder ventrikuloperitonealer Ableitung (Shunt-Infektionen), auftreten. Der häufigste Erreger **postoperativer Meningitiden** ist *Staphylococcus aureus*, aber auch *Escherichia coli*, Klebsiellen, *Pseudomonas* und *Proteus* kommen vor. Streptokokken sind bei Infektion, die durch eine Liquorfistel bedingt sind, häufig. Der führende Keim bei **Shunt-Infektionen** ist *Staphylococcus epidermidis*.

■ ■ Diagnostik

Die wichtigsten diagnostischen Tests werden dem Liquorbefund entnommen, wobei üblicherweise die Liquorzellzahl auf $>500/\text{mm}^3$ erhöht ist und eine polymorphkernige Leukozytose vorherrscht.

➤ **In der postoperativen Phase ist es oft schwierig, bei erhöhter Liquorzellzahl zwischen einer noch erwartungsgemäßen Reaktion der Hirnhäute und einer bakteriellen Meningitis zu unterscheiden. In diesem Falle spielt die bei der postoperativen bakteriellen Meningitis zu erwartende Erniedrigung des Glukosespiegels und der erhöhte Laktat Spiegel im Liquor differenzialdiagnostisch neben dem Bakteriennachweis im Liquor eine große Rolle.**

■ ■ Therapie

Bei Nachweis oder dem begründeten Verdacht einer Meningitis ist eine frühzeitige adäquate antibiotische Behandlung einzuleiten.

! Cave

Trotz adäquater Therapie kann es zu einer rezidivierenden Meningitis kommen.

Die rezidivierende Meningitis kann durch eine Liquorfistel, eine Osteomyelitis, eine Mastoiditis, einen kommunizierenden Deralsinus, einen Fremdkörper (ventrikuloperitonealer Shunt), ein Empyem oder einen Abszess unterhalten sein. Dies erfordert sorgfältige Abklärung, den Verschluss der Liquorfistel, die Drainage von Eiterhöhlen und die Entfer-

nung von Fremdkörpern (vorübergehende Entfernung der Liquordrainage).

2.7.2 Hirnabszesse

Definition

Ein Hirnabszess ist ein lokaler eitriger Prozess im Hirnparenchym.

■ ■ Pathogenese

Ursachen für Hirnabszesse

- Immunsuppression
- Offenes SHT
- Endokarditis
- Streuung einer Infektion (Zähne)
- Drogenabusus

Da die Anzahl von immunsupprimierten Patienten zunimmt, beobachtet man eine Zunahme von Hirnabszessen besonders durch opportunistische Keime. Als immunsupprimiert bezeichnet man nicht nur Patienten mit HIV oder nach Transplantationen, sondern z. B. auch chronisch Alkoholranke, Diabetes mellitus, Patienten im hohen Lebensalter und Patienten mit malignen Tumoren.

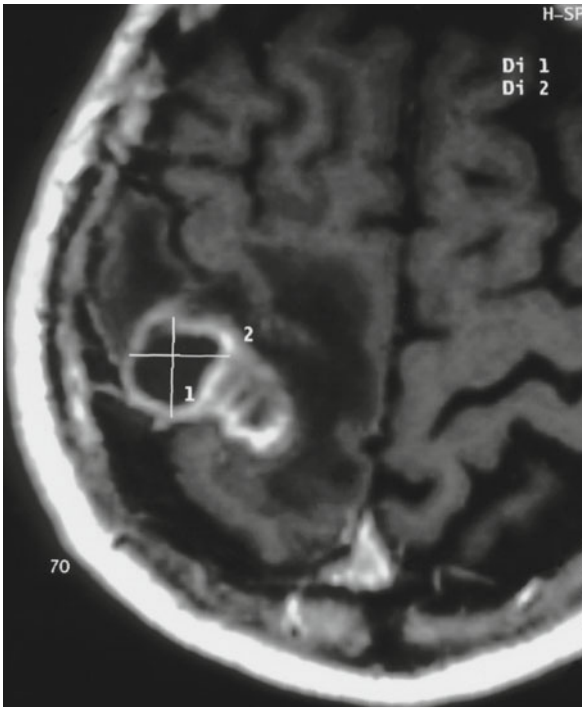
➤ **Hirnabszesse entstehen posttraumatisch nach offener Schädel-Hirn-Verletzung, fortgeleitet aus den paranasalen Sinus, dem Mittelohr oder dem Mastoid oder durch hämatogene Streuung.**

Hauptursachen der Streuung sind chronisch entzündliche Lungenerkrankungen (Empyem, Abszess, Bronchiektasen, Pneumonie), Osteomyelitiden, Septikämie bei Drogenabhängigen, bakterielle Endokarditis und Zahn- und Tonsillarabszesse. Bei etwa 1/3 der Patienten bleibt der streuende Herd unbekannt.

➤ **Besonders gefährdet sind Patienten mit angeborenem Herzfehler mit Rechts-Links-Shunt, da ihr Blut nicht im Kapillarbett der Lunge gefiltert wird.**

Der Abszess im Gehirn beginnt als **lokale Entzündung (Zerebritis)** und bildet nach etwa 14 Tagen eine Kapsel. Dabei hängen die Entwicklung einer Kapsel und deren Einschmelzung von dem pathogenen Organismus und der immunologischen Abwehr ab. Aerobe Bakterien zeigen eine schnelle Entwicklung einer dicken Abszesskapsel, während bei Anaerobiern und Mischinfektionen eine verzögerte Kapselbildung beobachtet wird.

Hirnabszesse können durch eine Vielzahl von Bakterien, Pilzen und Parasiten verursacht werden. Beim immunsupprimierten Patienten findet man auch *Nocardien*, *Aspergillus*, *Candida albicans* und *Toxoplasma gondii* als Ursachen des Hirnabszesses.



■ **Abb. 2.34** Intrazerebraler Abszess rechts parietal mit zentraler Nekrose, ringförmigem KM-Enhancement und perifokalem Ödem

■ Diagnostik

Im CT bzw. MRT (■ Abb. 2.34) findet sich eine hypodense Zone mit **Ring-Enhancement** nach Kontrastmittel und z. T. erhebliches **perifokales Ödem**. Dabei zeigt sich zunächst noch eine Diffusion des Kontrastmittels in den Prozess. Im Laufe der Kapselentwicklung nimmt das Ring-Enhancement zu.

■ Symptomatik

Häufigstes Symptom eines Hirnabszesses, bei 80% der Patienten, sind zunehmende schwere Kopfschmerzen, die der analgetischen Therapie nicht zugänglich sind.

➤ **Hirnabszesse äußern sich durch Zeichen der intrakraniellen Drucksteigerung und fokale neurologische Symptome, die von der Lokalisation abhängen. Dabei können Hinweise auf eine systemische Infektion fehlen.**

Fokale epileptische Anfälle treten etwa bei der Hälfte der Patienten auf. Hohes Fieber ist eher selten, Nackensteifigkeit findet man nur in 1/5 der Fälle. Eine plötzliche Verschlechterung des Zustandes des Patienten ist entweder durch ein **starkes Hirnödem** und entsprechende intrakranielle Massenschiebung mit Herniation oder durch Ruptur des Abszesses in das Ventrikelsystem oder den subarachnoidalen Raum verursacht.

■ Therapie

Die **neurochirurgische** Therapie besteht zunächst in einer Entlastung des Abszesses und gleichzeitiger Materialgewin-

nung zum Keimnachweis. Bei oberflächlich gelegenen, chirurgisch gut erreichbaren Läsionen sollte eine vollständige Exstirpation mit der Kapsel erfolgen. Bei tiefliegenden Abszessen oder multipler Streuung ist die navigierte oder stereotaktische Punktion des Abszesses und ggf. die Einlage einer Drainage zu empfehlen.

Unmittelbar danach wird mit der Applikation einer **Breitbandantibiose** in hoher Dosierung begonnen. Nach Keimnachweis, der manchmal 2–3 Tage dauern kann, wird diese gemäß Antibiotogramm spezifiziert. Die Einnahme der Antibiotika muss über 6–8 Wochen erfolgen.

Es hat sich gezeigt, dass **Kortikosteroide** einen günstigen Effekt auch bei der Behandlung des perifokalen Ödems haben. Sie müssen dabei mit der antibiotischen Behandlung kombiniert werden. Unter einer Kortikosteroidbehandlung tritt eine verzögerte Kapselbildung auf, die aber keinen ungünstigen Effekt auf die Prognose der Patienten hat.

➤ **Die Suche und Sanierung des Fokus (Zähne, Herzklappen etc.) ist für den weiteren Krankheitsverlauf und die Prognose entscheidend!**

■ Nachsorge, Prognose

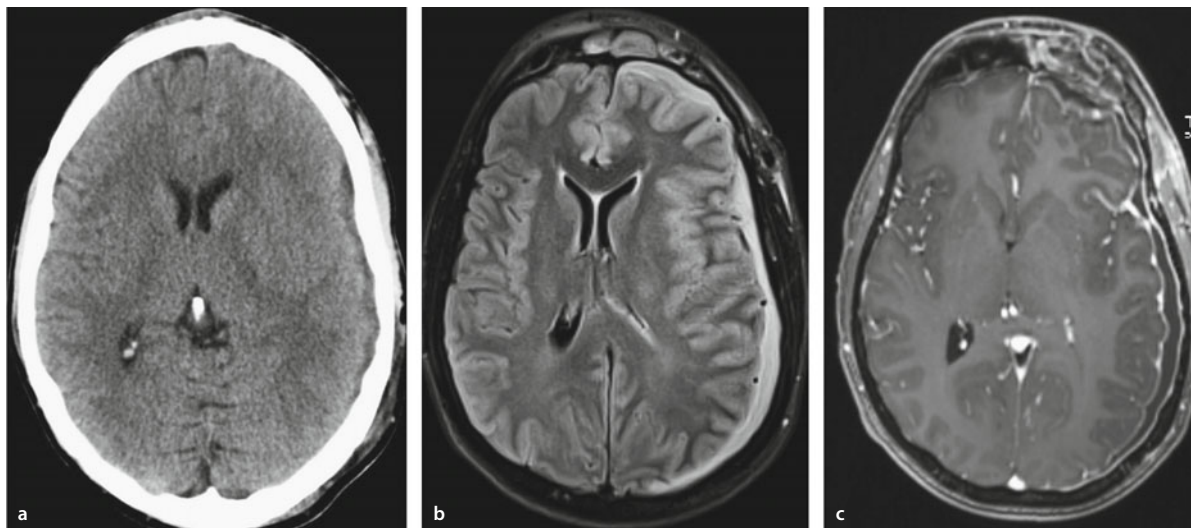
Es ist dabei darauf zu achten, dass nicht nur die adäquate antibiotische Therapie stattfindet, sondern dass auch die Ursachen der bakteriellen Streuung, insbesondere Infektionen der Nasennebenhöhlen und des Mastoids entsprechend chirurgisch und medikamentös saniert werden. Die Antibiotika werden bis zur Normalisierung des MRT-Befundes verabreicht. Für die Prognose hat der präoperative neurologische Zustand der Patienten die größte Bedeutung: Patienten, die vor dem therapeutischen Eingriff komatös sind, haben eine signifikant schlechtere Lebenserwartung als wache und orientierte Patienten. Auch bei erfolgreicher Behandlung eines Hirnabszesses können sich im weiteren Verlauf Komplikationen einstellen: Etwa 30% der Patienten behalten **Lähmungen** zurück. Die Inzidenz von epileptischen **Anfällen** ist bei 40% anzusetzen. Bei 10% der Patienten kommt es zum **Rezidiv**. Zudem werden auch **Spätabszesse** beobachtet.

2.7.3 Intrakranialer epiduraler Abszess und subdurales Empyem

■ Pathogenese

Epidurale Abszesse bilden sich zwischen der Schädelkalotte und der Dura. Häufig tritt zudem eine Osteomyelitis des Schädeldachs auf. **Subdurale Empyeme** finden sich zwischen Dura und Arachnoidea und treten häufig bei Kindern auf.

Diese infektiösen Erkrankungen sind meist Folge eines **Traumas**, einer **Kraniotomie** oder entstehen aus einer fortgeleiteten Infektion aus den **paranasalen Sinus** oder dem **Mastoid**. Bei Kindern beobachtet man die Ausbildung eines subduralen Empyems nach **Meningitis**. Die häufigsten Keime sind dabei *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* und *Streptococcus pneumoniae*.



■ **Abb. 2.35** Subdurales Empyem links parietal **a** im CCT, **b** im MRT T2 flair und **c** im MRT T1 mit KM

■ ■ Symptomatik

Das **epidurale Empyem** wird symptomatisch durch lokale Entzündungszeichen, erhöhte Körpertemperatur und Nackensteifigkeit.

Patienten mit **subduralem Empyem** werden durch einen deutlich reduzierten Allgemeinzustand, febrile Temperaturen, starke Kopfschmerzen oder Meningismus klinisch auffällig. Im Falle der Fortleitung aus den paranasalen Sinus sieht man zudem eine periorbitale Schwellung, schließlich neurologische Ausfälle und bei 2/3 der Patienten fokale epileptische Anfälle.

■ ■ Diagnostik

Beide Prozesse können in der **CT** erkannt werden. Auf Feinschichtaufnahmen der Basis werden auch die entzündlich verlegten Nasennebenhöhlen dargestellt. Es zeigt sich eine deutliche Kontrastmittelaufnahme. Alternativ kann auch eine **MRT-Aufnahme** durchgeführt werden.

! Cave

Die Lumbalpunktion ist auf Grund einer möglichen Einklemmung gefährlich (■ Abb. 2.35).

■ ■ Therapie, Prognose

Therapeutisch steht die operative Entleerung des Eiters im Mittelpunkt der Therapie. Dies kann über eine Bohrlochtrepanation und Einlegen einer subduralen Drainage für 24–48 h gelingen. Bei epiduralen Prozessen ist das Anlegen einer Spül-Drainage möglich. Ist der Prozess gekammert, so wird eine Kraniektomie erforderlich.

➤ **Es ist darauf zu achten, dass auch die primären Herde der Infektion saniert werden.**

Bei adäquater Behandlung besteht nach epiduralem Abszess eine günstige Prognose. Das subdurale Empyem stellt auch

heute noch in der Behandlung ein Problem dar. Die Mortalität liegt bei ca. 20%. Bleibende neurologische Ausfälle oder anhaltende epileptische Anfälle sind häufig.

2.7.4 Spinaler epiduraler Abszess

■ ■ Pathogenese

Die Ursache spinaler epiduraler Abszesse ist am häufigsten, ähnlich wie beim Hirnabszess, auf eine **hämatogene Streuung** zurückzuführen. Spinale epidurale Abszesse treten auch als **postoperative Komplikationen** nach spinaler Chirurgie oder selten nach Durchführung einer Lumbalpunktion auf. Auf Grund der Zunahme der lokalen Schmerztherapie durch **spinale Infiltrationen** bei Lumbago konnte ein deutlicher Anstieg der Inzidenz nachgewiesen werden.

Die häufigsten Keime sind Staphylococcus aureus, Streptokokken, Escherichia coli und Pseudomonas aeruginosa.

■ ■ Symptomatik

Patienten mit akuter Infektion des Epiduralraums beklagen einen **heftigen Initialschmerz** lokal über der Wirbelsäule und sind im reduzierten Allgemeinzustand. Es lassen sich systemische Infektparameter (CRP-Erhöhung, Fieber, Leukozytose) nachweisen. Der Schmerz bekommt schließlich eine **radikuläre Ausstrahlung** und die Patienten können **neurologische Ausfälle** mit motorischen und sensiblen Störungen zeigen. Diese können rasch zunehmen, bis sich schließlich das Bild einer kompletten Para- oder Tetraplegie zeigt.

➤ **Es handelt sich dabei oft um einen akuten Verlauf über wenige Stunden.**

■ ■ Diagnostik

! Cave

Durch die Lumbalpunktion kann der epidurale Abszess nach intradural verschleppt werden, weshalb darauf unbedingt verzichtet werden sollte.

Die **MRT-Diagnostik** steht daher im Vordergrund. Darin zeigt sich eine kontrastmittelanreichernde Läsion im Epiduralraum, die das Myelon z. T. deutlich verlagert. In der MRT lassen sich zudem bereits vorhandene Schädigungen des Myelons nachweisen (Myelopathiesignal).

Die Materialgewinnung zum Keimnachweis erfolgt während der operativen Entlastung.

■ ■ Therapie

Die epidurale Infektion kann über mehrere Segmente ausgebreitet sein. Die chirurgische Entlastung erfolgt auf Höhe der größten Raumforderung über eine Laminektomie oder Hemilaminektomie. Im Bereich der HWS kann, je nach Abszesslokalisation, auch ein ventrales Vorgehen notwendig werden. Die chirurgische Therapie muss immer mit einer entsprechenden antibiotischen Therapie kombiniert werden.

In Kürze

Chirurgisch relevante Infektionskrankheiten des ZNS

Meningitis: postoperativ, Shunt-Infektion, Liquorfistel (auch rezidivierend)

Diagnostik: Liquorbefund.

Therapie: frühzeitige adäquate antibiotische Behandlung.

Hirnabszesse: posttraumatisch, fortgeleitet, hämatogene Streuung; Zerebritis.

Symptomatik: zunehmender schwerer Kopfschmerz, intrakranielle Drucksteigerung, fokale epileptische Anfälle.

Diagnostik: CT, MRT.

Therapie: operative Entfernung des Abszesses, stereotaktische Punktion, Antibiotika, Kortikosteroide. Sanierung der Ursachen der bakteriellen Streuung.

Kranialer epiduraler Abszess und subdurales Empyem: lokale entzündliche Zeichen, operative Drainage.

Spinaler epiduraler Abszess: hämatogene Streuung, heftigste Initialschmerzen, neurologische Ausfälle, akuter Verlauf über Stunden.

Diagnostik: MRT (Cave: Durch eine Lumbalpunktion können die Keime nach intradural verschleppt werden).

Therapie: chirurgische Freilegung und Drainage.

2.8 Hydrozephalus

■ ■ Definition

Tritt ein Ungleichgewicht zwischen Bildung und Resorption von Liquor auf (**Hydrocephalus malresorptivus**) oder ist der Liquorfluss blockiert (**Hydrocephalus occlusus**), so sammelt sich Liquor in den Ventrikeln an und führt schließlich zu

einem Aufstau. Im Unterschied dazu kann auch eine zerebrale Atrophie zu einer Liquoransammlung in den intrakraniellen Räumen auf Grund des Verlustes von Hirnsubstanz führen (**Hydrocephalus e vacuo**).

■ ■ Physiologie der Liquordynamik

Der Liquor cerebrospinalis wird vornehmlich von den Plexus choroidei der Seitenventrikel produziert. Im Ventrikelsystem und in den Subarachnoidalräumen zirkulieren ca. 150 ml Liquor. Die tägliche Produktion liegt bei ca. 500 ml. Von den Seitenventrikeln fließt der Liquor durch die Foramina Monroi in den III. Ventrikel, von hier über den Aquädukt zum IV. Ventrikel und verlässt die Hirnkammern durch das mittelständige Foramen Magendii und die seitlichen Foramina Luschkae. Ein Teil des Liquors gelangt aus der Cisterna magna in den Spinalkanal, während ein kleinerer zu den basalen Zisternen und über die Hirnoberfläche fließt. Die zottigen Arachnoideausstülpungen entlang des Sinus sagittalis superior, die **Pacchioni-Granulationen**, sind mit für die Resorption verantwortlich.

■ ■ Pathogenese

Ist das Gleichgewicht zwischen Produktion und Resorption des Liquors gestört, so ändert sich zumindest initial der intrakranielle Druck, da die anderen Kompartimente in der knöchernen Schädelkapsel, Gehirn und Blut, nur wenig Reserveraum bieten können. Im späteren Verlauf kann es durch Minderung der Hirnsubstanz, Erweiterung der ventrikulären ependymalen Resorptionsfläche und beim Kind durch Kopfwachstum wieder zum Druckausgleich kommen.

➤ **Ursache eines Hydrozephalus ist meist eine Liquorresorptionsstörung oder Zirkulationsstörung, selten eine Störung durch Liquorüberproduktion.**

Hydrocephalus occlusus Beim Hydrocephalus occlusus findet sich eine **Liquorpassagebehinderung** innerhalb des Ventrikelsystems (▣ Abb. 2.28), vorzugsweise im Bereich des III. Ventrikels oder des Aquädukts, den Engpässen der Liquorwege oder in der Kommunikation mit den Subarachnoidalräumen (Magendii-Verschluss).

In den meisten Fällen behindern mittelliniennahe Tumoren die Liquorzirkulation. Durch Verlegen des Foramen Monroi kann jeder mittelliniennahe Großhirntumor einen Hydrozephalus verursachen. Insbesondere Tumoren, die von der Schädelbasis ausgehen, wie z. B. Kraniopharyngeome, die nach kranial in Richtung des III. Ventrikels wachsen und diesen komprimieren, können zu einem Hydrocephalus occlusus führen. Durch Kompression des Aquädukts, z. B. durch Tumoren im Bereich der Pinealis oder durch eine angeborene Aquäduktstenose, die sich durch einen schleichenden Liquoraufstau meist während der Adoleszenz manifestiert, staut sich der Liquor in beiden Seitenventrikeln und im III. Ventrikel. Durch Tumoren in der hinteren Schädelgrube kann der IV. Ventrikel komprimiert werden. Dadurch resultiert ein Hydrozephalus mit Dilatation der Seitenventrikel und des III. Ventrikels.

Hydrocephalus communicans/malresorptivus Zirkuliert der Liquor frei innerhalb der Ventrikel, während die Blockade perizerebral liegt, spricht man vom **Hydrocephalus communicans**. Diese Form des Hydrozephalus entsteht dadurch, dass Liquor nach Austritt aus dem Ventrikelsystem nicht zu den Orten der Resorption (Pacchioni Granulationen, Nervenwurzeltaschen) gelangt, oder die Resorption an sich gestört ist. Es kommt zum Aufstau von Liquor und zum Anstieg des intrakraniellen Drucks.

Diese Form ist typisch bei Patienten mit **arachnoidalen Verklebungen**, wie man sie häufig nach Subarachnoidalblutungen, Entzündungen (basale Meningitiden) oder vorausgegangen operativen Eingriffen findet. Ein Hydrocephalus communicans findet man zudem häufig im Kindesalter bei Patienten mit kongenitalen Fehlbildungen, wie Spina bifida, Meningomyelozenen, Enzephalozelen oder bei Vorliegen einer Arnold-Chiari-Malformation.

Normaldruckhydrozephalus (NPH) Der NPH ist eine Form des Hydrocephalus communicans im Erwachsenenalter. Die idiopathische Form tritt meist ab einem Alter von 60 Jahren auf. Die genaue Ursache ist nach wie vor unbekannt.

Beim NPH ist der intrakranielle Druck die meiste Zeit normal. Nur nachts werden für kurze Zeit Druckspitzen beobachtet. Klinisch manifestiert sich der NPH durch eine typische Symptom-Trias, die sog. Hakim-Trias, bestehend aus Demenz, Dranginkontinenz und einer Gangataxie. Bei nachgewiesenem NPH (Klinik, CT, MRT) und einer Verbesserung der klinischen Symptomatik durch eine Lumbalpunktion, kann dieser durch die Implantation eines ventrikulo-peritonealen Shunts therapiert werden.

Liquorüberproduktion Eine Ventrikelerweiterung, die auf einer Liquorüberproduktion beruht, kann beim **Plexuspapillom** (gutartiger Tumor vom Plexus choroideus ausgehend) beobachtet werden. Diese Form des Hydrocephalus ist sehr selten.

■ ■ Symptomatik

Hydrozephalus im Säuglingsalter Im Säuglingsalter weicht die Schädeldecke dem zunehmenden intrakraniellen Druck aus. Klinisch fallen Säuglinge mit Hydrozephalus durch eine Zunahme des **Schädelumfangs** (▣ Abb. 2.36) und durch prall gespannte Fontanellen auf. Bei Verdacht auf einen Hydrozephalus muss deshalb regelmäßig der Kopfumfang gemessen und mit Normkurven (Perzentilen-Kurven) verglichen werden. Bei fortschreitendem Hydrozephalus entsteht eine Dysproportion zwischen Hirn- und Gesichtsschädel. Zudem zeigen sich die Fontanellen gespannt. Der Ventrikeldruck drängt nicht nur den Schädel auseinander, sondern komprimiert auch den Hirnmantel. Unbehandelt bleibt die **Entwicklung des Säuglings** zurück. Zusätzlich sind bei fortschreitender Symptomatik die Skalpvenen vermehrt gefüllt und man findet eine Verbreiterung der Schädelnähte. In der klinischen Untersuchung zeigt sich zudem ein **Sonnenuntergangssphänomen** der Augen. Die Transillumination des Kopfes ist positiv, wenn der Hirnmantel weniger als 1 cm misst.



▣ **Abb. 2.36** MRT T1 eines Säuglings Tag 1 nach Geburt (38+3 SSW) mit lumbaler Meningomyelozele und ausgeprägtem Hydrozephalus, schmalen Hirnmantel, Balkenhypoplasie und Tiefstand der Kleinhirntonsillen vor operativer Deckung der Zele und Shuntversorgung

Bei besonderen Fehlbildungen ist zudem die Kopfform oftmals charakteristisch verändert. Bei Säuglingen mit z. B. kongenitaler Atresie der Foramina Luschkae und Magendii kommt es zur Erweiterung der hinteren Schädelgrube (**Dandy-Walker-Syndrom** mit Hydrozephalus, zystischer Erweiterung der hinteren Schädelgrube und Atresie des Kleinhirnwurmes, ▣ Abb. 2.37).

Akuter Hydrozephalus im Erwachsenenalter Die **plötzliche Obstruktion** der Liquorwege (Tumor, Blutung) führt zur Ventrikelerweiterung und intrakraniellen Drucksteigerung. Kopfschmerzen und Erbrechen treten auf. Mit zunehmender Drucksteigerung werden die Patienten bewusstseinsgetrübt.

! Cave

Da die Symptomatik des akuten Hydrozephalus nicht spezifisch ist und mit vielen plötzlich einsetzenden Erkrankungen einhergehen kann, ist es besonders wichtig, an die Möglichkeit des akut einsetzenden Hydrozephalus oder bei bereits bestehender Hydrozephalusableitung an eine Shunt-Dysfunktion zu denken.

Durch eine einfache intrakranielle Entlastung (EVD, Shuntrevision) kann dem Patienten rasch geholfen werden.

Im **chronischen Verlauf** bestehen neben Kopfschmerzen und Erbrechen auch eine Stauungspapille oder eine beginnende Optikusatrophy und Störungen der Kognition. Schließlich kommt es zu einer spastisch-ataktischen Gangstörung mit zunehmender Paraparese. Als Ursache vermutet man einen Druck auf die kortikospinalen Fasern um die erweiterten Ventrikel.



■ Abb. 2.37 Dandy-Walker-Syndrom

■ Diagnostik

Neben der **klinischen Untersuchung** mit den oben beschriebenen Symptomen kommen bildgebende Verfahren zum Einsatz.

Im Säuglingsalter gelingt der Nachweis des Hydrozephalus bereits durch **Sonografie**, da der Schädel noch nicht vollständig verknöchert ist. In einer Röntgen-Übersichtsaufnahme, die heute an Bedeutung verloren hat, findet sich im Kindesalter eine Verbreiterung der Suturen und im Erwachsenenalter eine Entkalkung des Dorsum sellae. Heute haben sich in der Diagnostik die **CT** oder bei zusätzlichem Verdacht von Tumoren vor allem die kontrastmittelverstärkte **MRT** durchgesetzt. Zeigt sich periventrikulär eine Hypodensität bzw. eine Hyperintensität in den Flair-gewichteten Kernspinaufnahmen, spricht dies für eine Liquorabpressung ins Hirngewebe (Liquordiapedese) und für einen dekompensierten Hydrozephalus.

■ Therapie

Bei Liquorzirkulationsstörungen (Hydrocephalus occlusus) soll nach Möglichkeit deren Ursache behoben werden, z. B. die Entfernung des ursächlichen Tumors. Ist eine kausale Behandlung jedoch nicht durchführbar, so stehen symptomatische Verfahren zur Verfügung. Standardmäßig erfolgt heute die Liquorableitung über einen **ventrikulo-peritonealen**, in Ausnahmefällen, z. B. bei abdominalen Voroperationen mit Verwachungen über einen **ventrikulo-atrialen Shunt**. Vor allem bei Patienten mit Aquäduktstenose kann auch eine endoskopische **Ventrikulozisternostomie** durchgeführt werden. Dabei

wird der Boden des III. Ventrikels zu den basalen Zisternen hin eröffnet und somit ein Umgehungskreislauf hergestellt.

Praxisbox

Ableitung der Hirnventrikel

Von vielen Möglichkeiten hat sich die Ableitung von Liquor aus den Seitenventrikeln in die Bauchhöhle (ventrikulo-peritoneal) oder alternativ in den rechten Herzvorhof (ventrikulo-atrial) bewährt. Die Shuntkatheter sind aus Silikon. Sie können zusätzlich zur Infektionsprophylaxe mit Antibiotika beschichtet oder mit Silber imprägniert sein.

Um die abgeleitete Menge an Liquor zu kontrollieren und somit einer Überdrainage oder Unterdrainage vorzubeugen, werden Ventile in den Shuntkatheterverlauf eingebaut. Bei manchen Ventilen kann man die Druckstufe programmieren und auch im Verlauf perkutan verstellen. Da der physiologische intrakranielle Druck und die Liquordrainagemenge bei horizontaler oder vertikaler Körperposition variieren, können zusätzlich Gravitations-, sog. Schwerkraftventile in senkrechter Position implantiert werden.

■ Prognose

Die Prognose von Patienten mit Hydrozephalus ist bei frühzeitiger und adäquater Therapie günstig. Allerdings ist das Fremdmaterial (Katheter, Ventile) anfällig für Verstopfungen und Infektionen, so dass im Laufe einer langjährigen Behandlung Revisionen nötig werden können.

➤ **Da bei einem infizierten ventrikulo-atrialen Shunt eine Endokarditis droht und das generelle Risiko für das Auftreten einer Shuntnephritis (IgA) bei atrialer Ableitung erhöht ist, wird die ventrikulo-peritoneale Ableitung bevorzugt.**

Fallbeispiel

Während Ihrer Sprechstunde stellt sich eine 78-jährige Patientin in Begleitung ihres Sohnes vor. Dieser berichtet, dass sich der allgemeine Gesundheitszustand seiner Mutter in den letzten 6 Monaten zunehmend verschlechtert habe. Die Patientin, die bislang täglich einen Spaziergang machte, ist nun nur noch mit Rollator unsicher mobil. Des Weiteren sei sie, laut Aussagen des Sohnes, harninkontinent und auch die Gedächtnisfunktion habe sich signifikant verschlechtert.

Weiteres Vorgehen?

- Welche Verdachtsdiagnose würden Sie stellen?
- Welche weiteren Untersuchungen würden Sie empfehlen?
- Welche Therapie würden Sie empfehlen?

Antwort: Die wahrscheinlichste Verdachtsdiagnose bei Vorliegen einer Hakim Trias ist ein Normaldruckhydrozephalus bei einer älteren Patientin. Um die klinische Verdachtsdiagnose zu erhärten, sollte zum einen eine Bild-



gebung erfolgen (MRT). Um einen ggf. positiven Effekt einer Dauerdrainage zu überprüfen, kann zudem eine Lumbaldrainage für z. B. 3 Tage angelegt und die klinische Symptomatik genau beobachtet und dokumentiert werden. Profitiert die Patientin von einer Dauerdrainage, sollte ihr die Anlage eines ventrikuloperitonealen Shunts angeboten werden.

In Kürze

Hydrozephalus

- Hydrocephalus occlusus (Zirkulationsstörung durch Verschluss/Einengung der Abfluswege), Hydrocephalus communicans (malresorptivus).
- Hydrozephalus im Säuglingsalter: Zunahme des Schädelumfangs, Disproportion, Sonnenuntergangssphänomen.
- Akuter Hydrozephalus: Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Vigilanzminderung.
- Chronischer Hydrozephalus: Kopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille.
- Normaldruckhydrozephalus: Symptomentrias (Hakim-Trias): Demenz, Gangstörung, Inkontinenz.

Diagnostik: CT, MRT.

Therapie: kausale Behandlung, Shunt-Operationen, endoskopische Ventrikulozisternostomie.



■ **Abb. 2.38** Spina bifida occulta (mit freundlicher Genehmigung von A. Aschoff)

Oberflächenektoderm bilden. Ausgelöst durch die Chorda dorsalis faltet sich die Neuralplatte in der Mitte und bildet die Neuralrinne. Durch das Zusammenwachsen von Neuralplatten- und Neuralrinnenzellen schließt sich die Neuralrinne wieder. Es entsteht das Neuralrohr (19.–28. Tag). Bei einem unvollständigen Verschluss des Neuroporus rostralis (26.–28. Tag) oder des Neuroporus dorsalis (28.–30. Tag) entstehen Dysraphien. Spätestens mit dem 32. Tag sollte das Neuralrohr vollständig verschlossen sein. Aus diesem entstehen Gehirn und Rückenmark.

2.9 Dysraphien (Spaltmissbildungen)

Definition

Unter Dysraphien versteht man eine Gruppe von angeborenen Fehlbildungen des Schädels, der Wirbelsäule und des Rückenmarks, bei der es zu einem unvollständigen oder fehlendem Schluss der Neuralplatte zum Neuralrohr des Embryos kommt.

Oft haben die betroffenen Kinder zudem Hautveränderungen, Wirbelsäulenverkrümmungen und eine Fehlbildung von Armen und Beinen. Ein Mangel an Folsäure während der Schwangerschaft erhöht das Risiko.

Dysraphien

- Spina bifida occulta
- Spina bifida aperta: Meningozele, Meningomyelozele, Myeloschisis
- Enzephalozele
- Arnold-Chiari-Syndrom, Dandy-Walker-Fehlbildung

Während der **Embryogenese** differenziert sich das Ektoderm medial zur Neuralplatte, während die lateralen Anteile das

2.9.1 Spinale Dysraphie

■ ■ Definition

Eine **Spina bifida** findet man bei 1 von 1.000 Neugeborenen.

Als **Spina bifida occulta** bezeichnet man eine nicht sichtbare Fehlbildung der Wirbelsäule. Charakteristisch ist eine Spaltwirbelbildung, ohne dass Meninge oder das Rückenmark selbst betroffen wären (■ Abb. 2.38). Die Spaltmissbildung betrifft vor allem die Processus spinosi im Bereich der thorakalen oder lumbalen Wirbelsäule.

Als **Spina bifida aperta** bezeichnet man die offene, sichtbare Form der Fehlbildung. Man unterscheidet 3 Formen:

- **Meningozele:** Bei dieser Form wölben sich die Meninge durch den Wirbelbogenspalt hervor und bilden eine zystische Struktur unter der Haut. Diese ist mit Liquor gefüllt, enthält aber kein Nervengewebe.
- **Meningomyelozele:** Bei dieser Form liegt ebenfalls eine Spaltbildung der Wirbelsäule vor, durch die Meninge, Liquor und Teile des Rückenmarks hindurchtreten und in einer Zyste sichtbar werden. Dadurch verlieren die Nervenstränge an der betroffenen Stelle ihren Schutz und können geschädigt werden (■ Abb. 2.39).
- **Myeloschisis:** Dies ist die schwerste Form der Spina bifida aperta. Bei ihr liegt das Nervengewebe völlig frei und ist nicht von Haut oder Bindegewebe bedeckt.



■ **Abb. 2.39** Meningomyelozele mit sichtbarer Plakode: nicht verschlossenes Neuralrohr (Rückenmark), das die Hautoberfläche erreicht (Pfeil, mit freundlicher Genehmigung von A. Aschoff)

■ ■ Symptomatik

Die klinische Symptomatik variiert je nach Schwere der Fehlbildung und reicht von asymptomatisch (Spina bifida occulta) bis hin zu schwersten neurologischen Defiziten mit **Paraplegie** der Beine, **Hydrozephalus** (80%), **neurogenen Hüft- und Fußdeformitäten**, **kongenitalen Skoliosen** und einer **Blasensphinkterstörung**. Die kognitive Entwicklung ist, bei adäquater Behandlung eines assoziierten Hydrozephalus, in der Regel nicht beeinträchtigt.

■ ■ Therapie

- **Auf Grund des Infektionsrisikos und des beeinträchtigten Schutzes des Rückenmarks muss bei der Spina bifida aperta die neurochirurgische Versorgung unmittelbar in den ersten Tagen nach der Geburt erfolgen.**

Dabei erfolgt die Deckung durch Rekonstruktion der Dura und Verschluss mit Muskelgewebe. Seit 2003 wird die **offene Fetalchirurgie** untersucht und angewendet. Zudem wird seit wenigen Jahren ein **minimalinvasives, intrauterines** Operationsverfahren angewandt, bei dem über 3 Trokare und Ersetzen des Fruchtwassers durch Kohlendioxid, die Spina bifida präpariert und mit einem Kunststoffmaterial abgedichtet wird. So ist das Rückenmark während der weiteren Schwangerschaft und Geburt geschützt und eine etwaige kraniozervikale Fehlbildung könnte sich zurückbilden.

! Cave

Durch eine ausreichende Folsäuresubstitution könnten in Deutschland die Hälfte aller Fälle von Spina bifida vermieden werden!



■ **Abb. 2.40** Enzephalozele bei einem Neugeborenen mit Verlagerung von Hirngewebe in den Zelensack (mit freundlicher Genehmigung von A. Aschoff)

2.9.2 Enzephalozelen

Definition

Enzephalozelen sind Spaltmissbildungen, bei denen es zur Herniation von Meningen und Gehirn durch das Schädeldach kommt (■ Abb. 2.40).

Der Defekt ist in der Regel mit Haut bedeckt. Basale Enzephalozelen zeigen sich z. B. im Bereich des Sphenoids und des Epipharynx. Nasofrontale Enzephalozelen findet man in Höhe der Glabella. Enzephalozelen im Bereich der Konvexität sind am häufigsten. Sie finden sich mittelliniennah über die ganze Konvexität verteilt.

■ ■ Therapie, Prognose

- **Prinzipiell sollen Enzephalozelen operativ behandelt werden, wobei immer ein vollständiger Duraverschluss bzw. eine Durarekonstruktion als Infektionsbarriere erfolgen sollte.**

Bei der **operativen** Versorgung kleiner Zelen an der Basis können diese durch Faszieninterponate gut gedeckt werden. Bei großen Zelen gelingt es oft nicht, das fehlgebildete Hirngewebe zurück zu verlagern. Daher muss dieses dann abgetragen werden, um einen Verschluss der Dura zu erreichen. Die operative Versorgung zur Herstellung der Infektionsbarriere ist dringend notwendig. Nach der Primärversorgung muss häufig ein sekundär zunehmender Hydrozephalus durch die beschriebenen Shunt-Verfahren behandelt werden.

Die **Prognose** ist ungünstig, wenn sich in der Enzephalozele neben Leptomeningen auch Hirngewebe befindet.

2.9.3 Arnold-Chiari-Missbildung

Definition

Unter einer Arnold-Chiari-Malformation versteht man ein Gruppe von Entwicklungsstörungen mit Verlagerung von Kleinhirnantteilen, insbesondere der Kleinhirntonsillen, kaudalwärts durch das Foramen magnum in den Spinalkanal. Gleichzeitig ist die hintere Schädelgrube verkleinert.

Häufig ist diese Fehlbildung mit Myelomeningozelen, Aquäduktstenosen und Syringomyelie kombiniert.

Man unterscheidet 4 Typen:

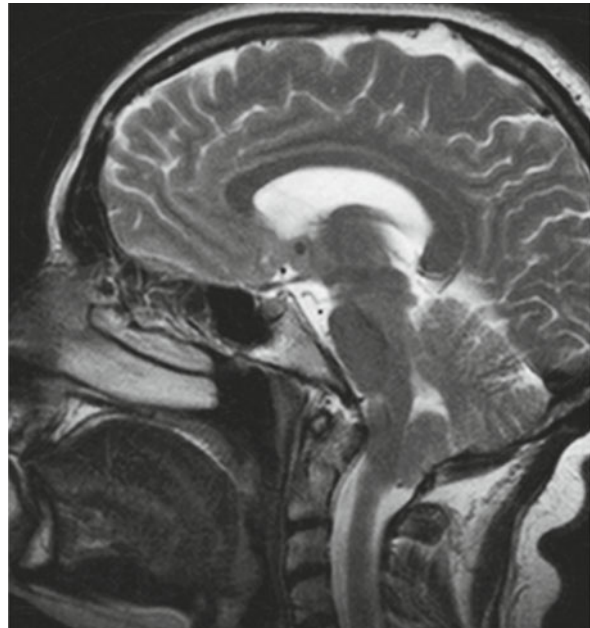
- **Typ I:** Kaudalverlagerung der Kleinhirntonsillen unterhalb des Foramen magnum (■ Abb. 2.41). Oftmals ist diese Form mit der Entstehung einer Syringomyelie vergesellschaftet.
- **Typ II:** Kaudalverlagerung des Kleinhirnwurms, des IV. Ventrikels und der unteren Anteile des Hirnstamms. Diese Form ist häufig mit der Entstehung eines Hydrozephalus oder der Bildung von Menigo-myelozelen assoziiert.
- **Typ III:** Kaudalverlagerung von Kleinhirn und Hirnstamm in eine zervikale Meningozele. Diese Fehlbildung ist mit einem knöchernen Defekt assoziiert, aus dem sich oftmals die Enzephalozele bildet.
- **Typ IV:** Bei dieser seltenen Form kommt es zu einer Unterentwicklung (Aplasie) des Kleinhirns.

■ ■ Symptomatik

Die Symptomatik der Malformation selbst wird meistens durch den im Vordergrund stehenden **Hydrozephalus** oder die Myelomeningozele überdeckt. Allerdings treten beim Typ II auf Grund der Kaudalverlagerung des Hirnstamms oft Hirnstammsymptome wie Apnoe-Attacken auf. Im Kindes- und Adoleszentenalter stehen spastisch-ataktische Gangstörungen im Vordergrund. Im Erwachsenenalter kann bei der Chiari-I-Malformation ein hustenabhängiger okzipitaler Kopfschmerz mit Ausstrahlung in die oberen Extremitäten beobachtet werden. Dazu kommen häufig Symptome der begleitenden Syringomyelie, wie z. B. eine dissoziierte Empfindungsstörung.

■ ■ Therapie

Bei der **operativen** Behandlung steht die Entlastung der hinteren Schädelgrube durch eine kraniozervikale Dekompression und Resektion des Atlasbogens durch eine Laminektomie sowie eine Duraerweiterungsplastik im Vordergrund. Dadurch kommt es zu einer Rückverlagerung kaudalwärts hernierter Hirnanteile und zur Rückbildung des Hydrozephalus und auch einer etwaigen Syrinx. In manchen Fällen ist jedoch die Shunt-Operation zur Entlastung des Hydrozephalus zusätzlich notwendig. Insbesondere bei Kindern steht die akute Behandlung des Hydrozephalus durch eine Shuntoperation als primäre Therapie im Vordergrund.



■ **Abb. 2.41** Arnold-Chiari-Malformation Typ I (MRT T2 nativ) mit Darstellung tiefstehender Kleinhirntonsillen bis unterhalb des Foramen magnum

2.9.4 Syringomyelie

Definition

Als Syringomyelie bezeichnet man eine Störung der freien Liquorzirkulation und Bildung einer liquorgefüllten Zyste im Rückenmark. Steigt diese bis in die Medulla oblongata auf, wird sie als Syringobulbie bezeichnet.

■ ■ Pathogenese

Die Erkrankung kann entweder auf eine Entwicklungsstörung zurückgehen oder aber nach Trauma, Tumor oder Infektion entstehen. Sie ist mit einer Inzidenz von 0,5/100.000 Einwohnern und einer Prävalenz von 6–9/100.000 eine seltene Erkrankung.

Im klinischen Alltag werden kommunizierende und nichtkommunizierende Syringomyelie unterschieden:

- Die **kommunizierende Syringomyelie** steht durch den Obex mit dem kaudalen Anteil des IV. Ventrikels in Verbindung. Diese Form kommt bei der Chiari-Missbildung und im späten posttraumatischen Verlauf vor.
- Die **nichtkommunizierende Syringomyelie** findet man posttraumatisch, bei zystenbildenden intramedullären Tumoren und in Begleitung einer spinalen Arachnitis. Die häufigsten Formen, die klinische Störungen verursachen, sind die Syringomyelie beim Arnold-Chiari-Typ I und nach spinalem Trauma.



■ **Abb. 2.42** Tetraparethischer Patient mit ausgedehnter Syringomyelie und arachnoidalen Zysten zervikothorakal. Deutlich erkennt man die multiplen arachnoidalen Verwachsungen und die Verlagerung und Auftreibung des Rückenmarks

■ ■ Symptomatik

Diese treten häufig in der 3. und 4. Lebensdekade auf. Man findet eine **dissoziierte Empfindungsstörung** und eine **Schwäche der Arme und Hände** aufgrund einer Störung des periphermotorischen Neurons. Die Störungen sind dabei asymmetrisch ausgeprägt. Der Verlust der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung kann am Anfang unbemerkt sein, bis Verbrennungen oder Verletzungen und daraus resultierend chronische Ulzerationen auftreten.

Der Spontanverlauf bei der Syringomyelie ist unvorhersehbar. Es kann zu einer schrittweisen Verschlechterung über Jahre oder Jahrzehnte kommen. Allerdings werden auch stabile Perioden beobachtet.

■ ■ Diagnostik

Die Diagnose der Syringomyelie erfolgt mittels MRT. Dabei kann der Liquor im Kopf und im Rückenmarkskanal nach Kontrastmittelgabe in speziellen Sequenzen dargestellt werden. Beurteilt wird dabei die Pulsation des Liquors in Relation zum Herzschlag des Patienten. So werden auch kleinere Verklebungen, die zur Pulsationseinschränkung des Liquors führen, sichtbar (■ Abb. 2.42).

■ ■ Therapie

Die neurochirurgische Therapie ist schwierig und richtet sich nach der Ursache der Syrinx. Bei einem Arnold-Chiari-Syn-

drom gelingt es meist schon durch die Durchführung der kraniozervikalen Dekompression einen beachtlichen Rückgang der Syrinx zu erreichen. Bei Tumoren steht dagegen die Beseitigung der Ursache, z. B. die Resektion des Tumors, im Vordergrund. Bei Verwachsungen nach Trauma kann versucht werden über eine (Hemi-)Laminektomie eine Arachnolyse der Verwachsungen vorzunehmen und dadurch den behinderten Liquorfluss wieder freizugeben. Zusätzlich kann es aber auch nötig sein, die Syrinx dauerhaft zu drainieren. Dies gelingt mit einem zysto-arachnoidalen, selten mit einem zysto-peritonealen Shunt.

In Kürze

Dysraphien (Spaltmissbildungen)

- **Spinale Dysraphie:** Spina bifida occulta, Spina bifida aperta (Meningozele, Meningomyelozele, Myelomeningocele).
- **Enzephalozelen:** operative Deckung.
- **Arnold-Chiari-Malformation:** Typ I–IV.

Syringomyelie: dissoziierte Empfindungsstörung, Schwäche der Arme und Hände (asymmetrisch).

Diagnostik: MRT.

Therapie: Entlastung.

2.10 Kraniosynostosen

Definition

Unter Kraniosynostosen versteht man die vorzeitige Verknöcherung einer oder mehrerer Schädelnähte, die z. T. schon beim ungeborenen Kind beginnt.

Dadurch ist kein normales Schädelwachstum möglich und es tritt ein **kompensatorisches Wachstum** mit der Ausbildung verschiedener Wachstumsdeformitäten auf:

- Die prämatüre Synostose der Koronarnäht führt zur Entwicklung eines **Brachycephalus** mit verminderter Schädelhöhe und vergrößerter Schädelbreite und -länge.
- Ist die Sagittalnäht betroffen, so ergibt sich ein langer, schmaler Schädel (**Dolichocephalie, Skaphozephalie**).
- Die Synostose der Koronar- und Sagittalnäht führt zur **Oxycephalie (Turrizephalie, Turmschädel)**.
- Eine einseitige Kraniosynostose der Koronar- oder Lambdarnäht führt zur Asymmetrie des Schädels, zum **Plagiocephalus**.

■ ■ Symptomatik

Wird die intrakranielle Drucksteigerung nicht behandelt, können im Spätverlauf Kopfschmerzen und eine Beeinträchtigung des Sehvermögens resultieren. Im Frühverlauf ist eine kosmetische Beeinträchtigung evident. Ein Zurückbleiben der geistigen Entwicklung wird hingegen selten beobachtet.

■ ■ Diagnostik, Therapie

Der Planung operativer Eingriffe geht eine neuroradiologische Untersuchung mit Studium der Schädelentwicklung voraus. Die zusätzliche CT zeigt die anatomischen Beziehungen, insbesondere im Bereich der Keilbeinflügel und der Orbita, die für ein günstiges kosmetisches Resultat des Eingriffs wichtig sind.

🔍 Die Behandlung der Kraniosynostose erfordert den chirurgischen Eingriff mit dem Ziel, die kosmetische Abnormalität zu beseitigen.

Das Resultat ist umso besser, je früher der Eingriff durchgeführt wird. Wegen der Belastung durch den Eingriff und den damit verbundenen Blutverlust, sollte der Säugling optimal erst zwischen dem 6. und 8. Lebensmonat operiert werden. Durch die frühe Korrektur kann sich das Gehirn normal ausdehnen und der Schädel regelrecht verknöchern. Die Eingriffe bestehen in der Regel aus einer Kombination von Osteotomien und Kraniektomien sowie lockerer Rekonstruktion, die noch Raum zur Entwicklung lässt.

2.11 Intrakranielle Aneurysmen und Subarachnoidalblutungen (SAB)

■ ■ Pathogenese, Epidemiologie

Neben der Ruptur eines Aneurysmas (70–85%) kann es auch durch Blutungen aus Angiomen (5%), Dissektionen und Koagulopathien (10%) zu Blutungen in den Subarachnoidalraum (SAB) kommen. Neben angeborenen und anlagebedingten Aneurysmen, können in 10% aller Fälle Aneurysmen im Rahmen von Entzündungen (mykotische Aneurysmen) und nach Schädel-Hirn-Traumen entstehen.

Die häufigste Ursache einer SAB ist die Ruptur eines zerebralen Aneurysmas, das meistens an der Bifurkation einer der großen hirnversorgenden Arterien des Circulus Willisii lokalisiert ist. Die häufigsten Lokalisationen betreffen den vorderen Kreislaufabschnitt (A. carotis interna, A. cerebri anterior, A. communicans anterior und A. cerebri media). Das Blutungsrisiko für nicht rupturierte Aneurysmen wird mit 1–1,5%/Jahr angegeben. Bei sehr kleinen Aneurysmen mit einem Durchmesser <5 mm liegt es nur bei 0,05%, bei sog. Giant Aneurysmen mit einem Durchmesser von >2,5 cm hingegen bei bis über 6%.

Verteilung der intrazerebralen Aneurysmen

Vordere Zirkulation: 80–85%

- A. cerebri anterior und A. communicans anterior: 30%
- A. carotis interna und A. communicans posterior: 25%
- A. cerebri media: 20%

Hintere Zirkulation: 15–20%

- A. basilaris: 10%
- A. vertebralis und A. cerebelli inferior posterior (PICA): 5%

Bei 15–20% aller Patienten mit einer Aneurysma-assoziierten SAB lassen sich mehrere Aneurysmen nachweisen. Die Inzidenz der intrakraniellen Aneurysmen nimmt mit dem Alter zu und variiert regional und zwischen unterschiedlichen ethnischen Gruppen. In Finnland und Japan liegt die Inzidenz mit 22,5/100.000 weltweit am höchsten. Insgesamt geht man davon aus, dass ca. 4–7% der Gesamtbevölkerung in Mitteleuropa und den USA Träger eines intrazerebralen Aneurysmas sind. Hiervon erliden ungefähr 5–10/100.000 pro Jahr eine SAB.

Die SAB tritt am häufigsten zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr aus völliger Gesundheit heraus auf. Frauen zeigen ein 1,6-faches erhöhtes Risiko. Weitere Risikofaktoren stellen das Rauchen, die arterielle Hypertonie und die Hypercholesterinämie dar. Zudem wird für die SAB eine familiäre Prädisposition beschrieben. Insbesondere Patienten mit einer Bindegewebschwäche (Ehler-Danlos-Syndrom, Neurofibromatose, fibromuskuläre Dysplasie etc.) haben ein erhöhtes Risiko für die Entstehung von Aneurysmen und damit auch für das Erleiden einer SAB. Zusätzlich dazu wird auch bei Patienten mit autosomal-dominant vererbter polyzystischer Nierenerkrankung, die jedoch nur 2% aller SAB Patienten ausmachen, ein erhöhtes Risiko beschrieben.

Trotz der bekannten Risikofaktoren ist über die eigentliche Genese der Entstehung der Aneurysmen wenig bekannt. Es wird vermutet, dass es durch Schäden in der Gefäßwand (Tunica elastica interna und muscularis) und durch hämodynamische Effekte zur Gefäßausackung kommt. Dabei scheinen unterschiedliche pulsatile Drücke, wie sie an Gefäßbifurkationen und an den konvexen Seiten der Gefäßbiegungen häufig vorkommen, eine entscheidende Rolle zu spielen. Ein zusätzlich erhöhter arterieller Druck beschleunigt die Veränderung.

Ähnliche Effekte lassen sich auch bei Patienten mit einer karotikobasilären Anastomose über eine persistierende A. trigemini primitiva nachweisen. Dies stellt aber eine Rarität dar.

■ ■ Symptomatik

Die Ruptur eines Aneurysmas führt zu einer plötzlichen Einblutung in den Subarachnoidalraum. Das Blutungsereignis kann aus völliger Ruhe heraus, ohne Warnsymptome auftreten oder aber bei körperlicher Anstrengung mit Steigerung des intrakraniellen Drucks, wie beim Heben von schweren Gegenständen, beim Geschlechtsverkehr oder Stuhlgang etc. Selten beschreiben Patienten ein Kopfschmerzereignis gefolgt von Meningismus einige Tage vor der eigentlichen Blutung. Dies ist als Initialblutung zu werten.

Das typische klinische Bild einer SAB ist durch ein starkes Kopfschmerzereignis charakterisiert. Patienten beschreiben einen **Vernichtungskopfschmerz**, die »schlimmsten Schmerzen, die sie jemals hatten«. Assoziiert ist dieser Kopfschmerz mit Zeichen des erhöhten intrakraniellen Drucks, wie **Übelkeit und Erbrechen** sowie z. T. einem starken **Meningismus**, der durch eine meningeale Reizung ausgelöst wird und sich manchmal über Stunden entwickelt.

Je nach Schweregrad der Blutung zeigen die Patienten eine **Vigilanzstörung**, die von Unruhe und Agitiertheit und Licht-

scheue bis zum Koma reichen kann. Epileptische Krampfanfälle treten in 10% der Fälle und bei nach temporal gerichteten Aneurysmen der A. cerebri media oder A. communicans posterior auf.

➤ **Fokalneurologische Defizite, wie Paresen oder eine Sprachstörung, finden sich bei Patienten mit einer leichten SAB normalerweise nicht, können jedoch Hinweis auf eine intrazerebrale Einblutung (ICB) sein.**

Das Aneurysma selbst kann auch zu blutungsunabhängigen Lokalphänomenen mit Ausfall von Hirnnerven führen. Ein großes Aneurysma der A. communicans anterior kann zur monookulären Erblindung führen. Ein weiteres prominentes Beispiel ist ein Aneurysma der A. com. posterior am Abgang der A. carotis interna. Dies kann durch Affektion des N. okulomotorius zur Mydriasis bei unter Umständen sonst völligem Wohlergehen des Patienten führen.

Bei etwa 5–25% der Patienten mit einer SAB kommt es zur oftmals beidseitigen Einblutung in den Glaskörper (Terson-Syndrom). Dieses hat eine gute Prognose.

Häufige Symptome der SAB

- Kopfschmerzen
- Meningismus (66%)
- Bewusstseinsstrübung (50%)
- Übelkeit und Erbrechen
- Motorische Lähmungen
- Schluckstörungen
- Intraokuläre Blutungen
- Anisokorie

! **Cave**
Patienten mit Verdacht auf eine SAB müssen notfallmäßig in eine neurochirurgische Klinik eingewiesen werden.

Um den Schweregrad der Blutung und den Zustand des Patienten sowie die Prognose einzuschätzen, wurden eine Gradierung nach Hunt & Hess und später der WFNS-Score (World Federation of Neurological Surgeons) eingeführt (■ Tab. 2.2). Dem WFNS-Score liegt die Einteilung gemäß dem GCS (■ Abb. 2.1) mit Einbeziehung der motorischen Defizite zugrunde.

■ Diagnostik

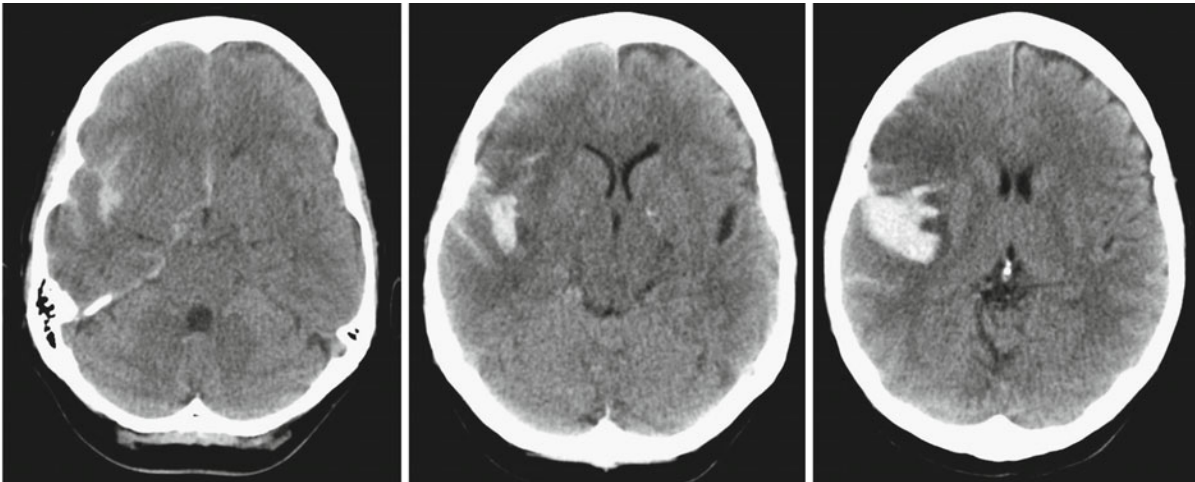
Neben der klinischen Untersuchung spielt die neuroradiologische Diagnostik eine entscheidende Rolle. Der 1. Schritt ist dabei die Durchführung eines **Computertomogramms**. Dies ist eine sensitive Untersuchung für Blut in der Frühphase der SAB. Ihre Sensitivität nimmt aber nach 5 Tagen (85% Nachweis) bzw. 2 Wochen (30% Nachweis) deutlich ab. Dabei kann eine SAB als Zone erhöhter Dichte im Subarachnoidalraum erkannt werden. Es können nicht nur die basalen Zisternen, sondern auch die Sylvische Fissur Zeichen einer subarachnoidalen Einblutung aufweisen. Nach der Verteilung des Blutes in den basalen Zisternen und/oder zusätzlichen intrazerebralen Hämatomen, kann man die Seite und Lokalisation des Aneurysmas vermuten (■ Abb. 2.43). Computertomografisch werden auch intrazerebrale Hämatoome und Einblutungen in das Ventrikelsystem und ein dadurch bedingter Hydrozephalus erkannt. Das Ausmaß der Blutung, das mit der Schwere der SAB, dem Verlauf und der Prognose korreliert, wird gemäß dem Fisher-Score abgeschätzt (■ Tab. 2.3, ■ Abb. 2.44).

➤ **Bei unauffälliger CT-/MRT-Untersuchung muss zum Nachweis/Ausschluss einer SAB bei klinischem oder anamnestischem Verdacht eine Lumbalpunktion durchgeführt werden (betrifft 2% der SAB-Patienten).**

Ein wasserklarer Liquor schließt dabei eine SAB innerhalb der letzten 2–3 Wochen aus. Bei blutig tangiertem Liquor muss ein artifiziell durch die Punktion blutig entstandener Liquor in Betracht gezogen werden, der auch durch eine sog. 3-Gläser-Probe nicht sicher auszuschließen ist. Sicherer, aber ebenso wenig spezifisch für eine SAB ist eine xanthochrome Ver-

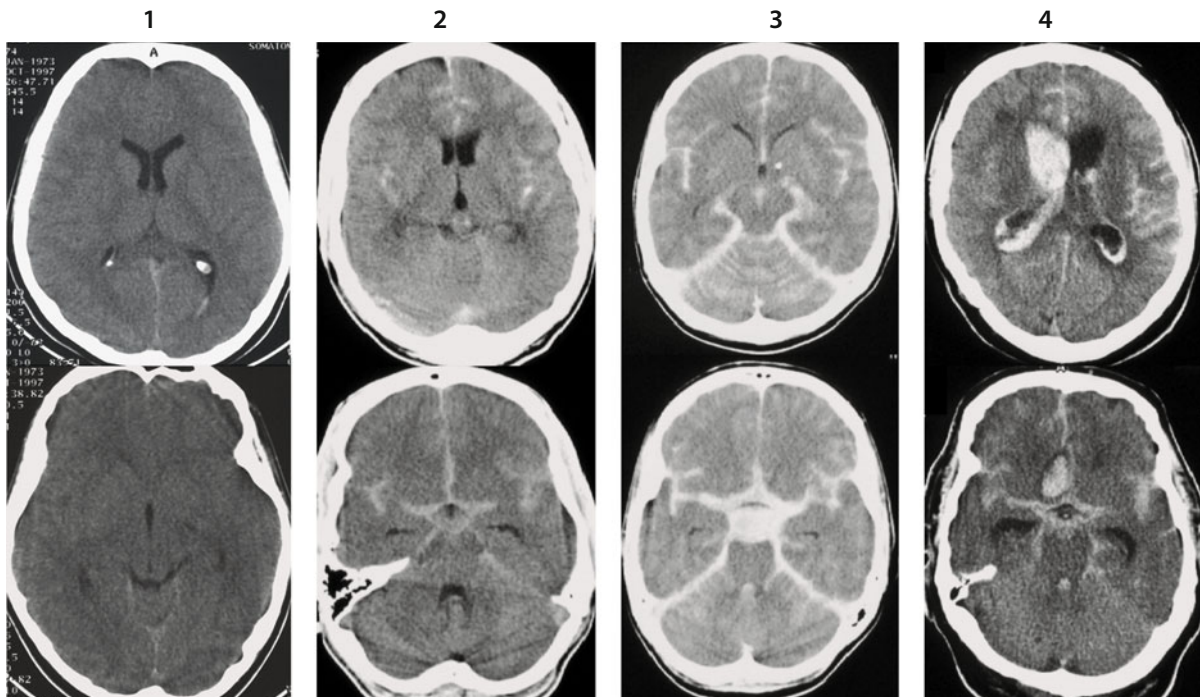
■ **Tab. 2.2** Hunt & Hess und WFNS-Score zur Einteilung des Schweregrades der Subarachnoidalblutung

WFNS-Grad	Klinik	GCS	Hunt & Hess
	Asymptomatisches, inzidentielles Aneurysma	15	0
I	Leichter Kopfschmerz und/oder Meningismus, keine neurologischen Ausfälle	15	1 1a (keine meningeale Reizung, aber neurologisches Defizit)
II	Mäßiger bis schwerer Kopfschmerz/Meningismus, keine neurologischen Ausfälle außer Hirnnervenstörungen, keine Bewusstseinsverminderung	13–14	2
III	Somnolenz oder Verwirrtheit und/oder neurologische Ausfälle	13–14	3
IV	Sopor, schwere neurologische Ausfälle, vegetative Störungen	7–12	4
V	Koma, Strecksynergismen, moribunder Patient	3–6	5



■ **Abb. 2.43** Subarachnoidalblutung ohne Nachweis eines Hydrozephalus (CCT). Auf Grund der Lokalisation, besonders der zusätz-

lichen intrazerebralen Blutung ist dies suggestiv für eine Ruptur eines Aneurysmas der A. cerebri media rechts als Blutungsursache



■ **Abb. 2.44** Verteilung von intrakraniell Blut im CCT im Rahmen einer Subarachnoidalblutung gemäß dem Fisher Score: Grad 1 (links) – Grad 4 (rechts)

färbung (Gelbfärbung) des Liquors. Dies geschieht durch die Umwandlung von Hämoglobin in Bilirubin und Oxyhämoglobin im Liquor in den ersten Stunden nach einer SAB.

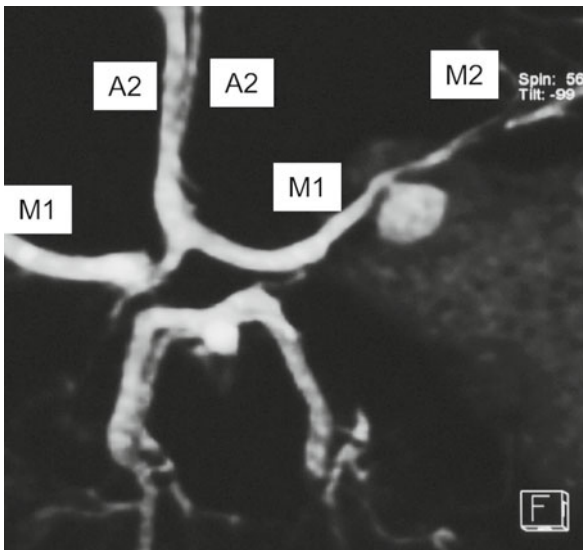
Nach Kontrastmittelgabe und Durchführung einer **CT-Angiografie (CT-A) mit 3D-Rekonstruktion** kann das Aneurysma und assoziierte Gefäßabgänge im 3-dimensionalen Raum dargestellt werden (■ Abb. 2.45). Die Sensitivität zur Detektion eines Aneurysmas variiert und liegt bei 0,77–0,97 mit einer Spezifität von 0,87–1, sinkt jedoch bei kleinen Aneurysmen unter 3 mm auf 0,4–0,9.

Die **MRT** spielt in der Akutdiagnostik nicht die primäre Rolle. Es ist jedoch ein sehr sensibles Verfahren, um Blut 1–2 Wochen nach dem eigentlichen Blutungsereignis nachzuweisen und darin dem CT sicher überlegen. Des Weiteren spielt es eine wichtige Rolle als nichtinvasive Verlaufskontrolle von Patienten nach Coiling eines Aneurysmas. Nach Clipping hat die MRT aufgrund von Metallartefakten jedoch nur eine deutlich eingeschränkte Aussagekraft.

Die **zerebrale Angiografie in DSA Technik** (digitale Subtraktionsangiografie) ist der Goldstandard zur Detektion,

■ **Tab. 2.3** Fisher-Score zur Beurteilung der Menge von subarachnoidalem Blut und/oder zusätzlicher intrazerebraler oder intraventrikulärer Blutclots bei Patienten mit SAB

Fisher-Grad	Befund in der CT
1	Kein Blut sichtbar
2	Diffus Blut sichtbar oder lokalisierte Blutclots von <1 mm in Inselzisterne, Cisterna ambiens, Interhemisphärenspalt
3	Blutclots >1 mm Dicke
4	Intrazerebrale oder intraventrikuläre Blutclots mit und ohne SAB



■ **Abb. 2.45** CT-Angiographie eines Aneurysmas an der Bifurkation von M1 und M2 der A. cerebri media links

Darstellung und Lokalisation der Blutungsquelle (■ Abb. 2.52). Weitere Hinweise aus der Angiographie gewinnt man bezüglich Anomalien des Circulus Willisi, der kollateralen Blutversorgung und bereits initial bestehender Vasospasmen. Aufgrund der Möglichkeit des Vorliegens mehrerer Aneurysmen muss immer eine **Panangiografie** mit selektiver Darstellung aller 4 hirnersorgenden Gefäße durchgeführt werden.

➤ **Gelingt es nicht, trotz nachgewiesener SAB (Klinik, CT, LP), ein Aneurysma als Blutungsursache in der DSA oder CT-A darzustellen, sollte diese Untersuchung in 1–2 Wochen wiederholt werden, da das Aneurysma thrombosiert sein könnte. Es nimmt dann kein Kontrastmittel auf.**

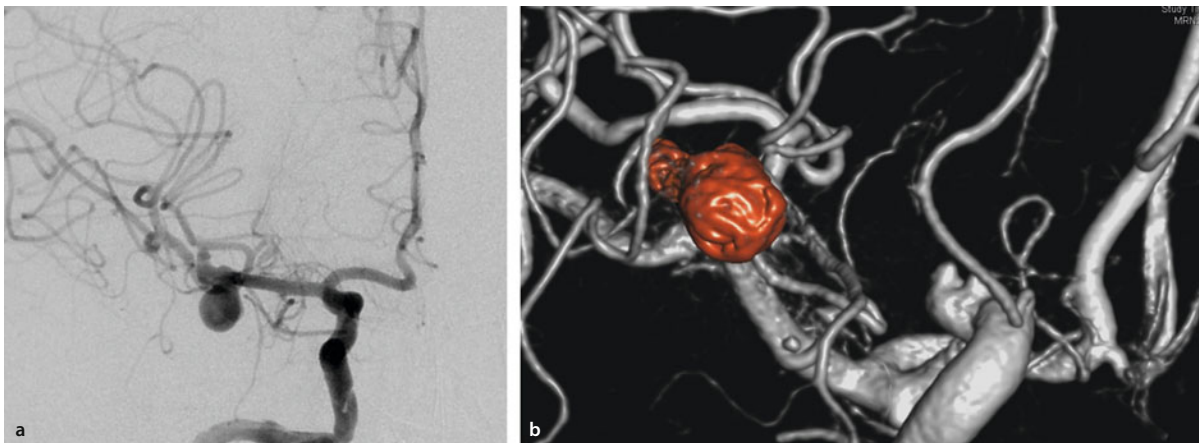
Kann kein Aneurysma nachgewiesen werden, muss eine perimesenzephalische SAB ohne Aneurysmanachweis in Erwägung gezogen werden.

■ **Komplikationen**

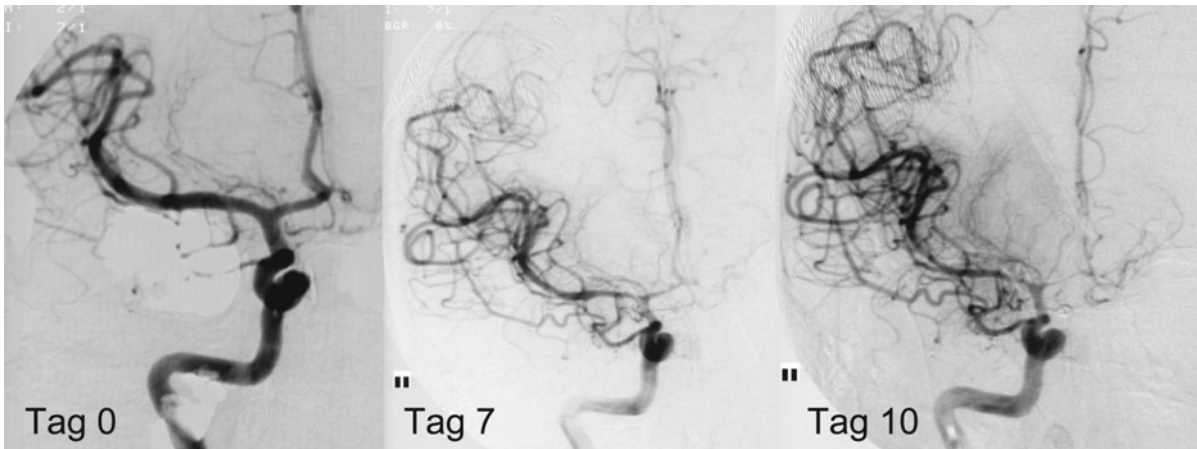
Rezidivblutung Das Nachblutungsrisiko ist am 1. Tag unmittelbar nach der SAB mit 15% am größten. Patienten, die den 1. Tag überleben, haben bei unversorgtem Aneurysma ein kumulatives Blutungsrisiko von fast 40% in den ersten 4 Wochen. Dies ist mit einer primären Mortalitätsrate von 40% vergesellschaftet. Nach den ersten 4 Wochen sinkt das Blutungsrisiko wieder, bleibt aber im Vergleich zu Patienten ohne SAB mit 3%/Jahr erhöht.

Hydrozephalus Bei fast 20% aller Patienten tritt im Laufe der Behandlung ein Hydrozephalus auf. Man unterscheidet dabei zwischen einem akuten und einem chronischen, erst im Verlauf der Therapie auftretenden Hydrozephalus.

Bei der **akuten Form** des Hydrozephalus kommt es durch die Einblutung in das Ventrikelsystem zur akuten Liquorzirkulationsstörung und zum Aufstau von Liquor. Dadurch steigt der intrakranielle Druck an und der Patient wird symptomatisch durch Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen. Nimmt der intrakranielle Druck weiter zu, kann der Patient eine aus-



■ **Abb. 2.46** a Digitale Subtraktionsangiografie mit b 3D-Rekonstruktion: Aneurysma der A. cerebri media links im Bereich der Bifurkation M1/M2



■ **Abb. 2.47** Digitale Subtraktionsangiografie (DSA): im Verlauf mit Zunahme des Vasospasmus v. a. der A. cerebri anterior (A1) und A. media (M1) bei SAB II mit Fisher Grad IV eines Basilarisaneurysmas

geprägte Vigilanzstörung, die das Stadium des Komas erreichen kann, entwickeln, die zur oftmals tödlichen Einklemmung des Mesenzephalon in den Tentoriumschlitz führen kann. Die Patienten fallen dann mit beidseits überweiten, lichtstarrten Pupillen auf.

➤ **Patienten mit akutem Hydrozephalus müssen schnellstmöglich mit einer externen Ventrikel-drainage (EVD) versorgt werden.**

Patienten mit einem subakuten Hydrozephalus nach SAB zeigen nach einer initialen neurologischen Besserung wieder eine deutliche Verschlechterung, die mit einem Liquoraufstau in der CT einhergeht. Diese Form beruht auf einer Liquor-resorptionsstörung durch Verklebungen im Subarachnoidalraum durch Blutabbauprodukte.

Vasospasmus

Definition

Unter einem zerebralen Vasospasmus versteht man die reversible Engstellung der zerebralen Gefäße.

Er beginnt ab dem 3. Tag nach Blutung und hat ihre maximale Inzidenz zwischen dem 9. und 12. Tag nach Blutung.

Man definiert:

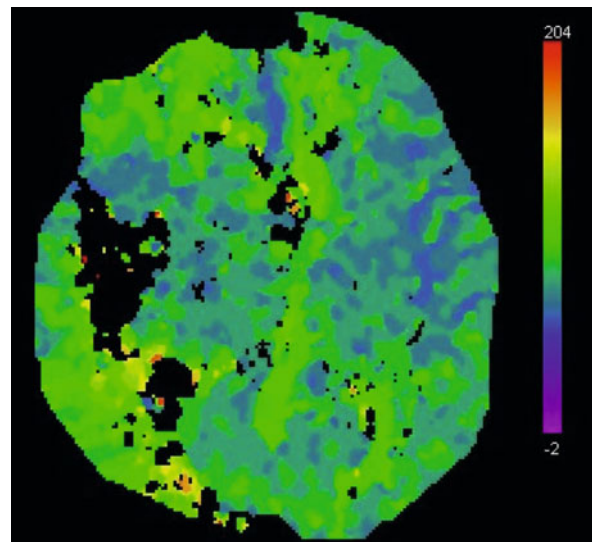
- Vasospasmen, die durch Angiografie oder CT-A nachgewiesen werden, nennt man **angiografischen Vasospasmus** (■ Abb. 2.47).
- Wenn Patienten neurologische Defizite zeigen, die einem angiografisch nachgewiesenem Vasospasmus zugeschrieben werden können, so spricht man von einem **symptomatischen Vasospasmus**, »delayed ischemic neurological deficit« (DIND). Die Patienten beklagen dabei vermehrt Kopfschmerzen, können aber auch eine Hemiparese oder Sprachstörungen sowie eine Vigilanzverschlechterung entwickeln.

Während sich bei 40–70% sich ein angiografischer Vasospasmus nachweisen lässt, ist er nur bei ca. 15–35% der Patienten symptomatisch, führt dann jedoch als alleinige Ursache zu einer Mortalität von 10% trotz intensiver Therapie.

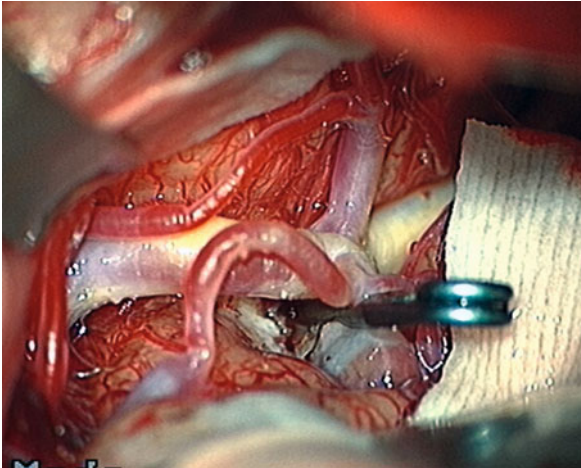
! Cave

Infolge des Vasospasmus kommt es verzögert zu neurologischen Ausfällen, die reversibel sein können, aber in schweren Fällen zu ischämischen Infarkten, schweren Behinderungen und zum Tod führen können.

Neben der klinischen Verschlechterung der Patienten, kann sich eine Zunahme der Flussgeschwindigkeit in der **transkra-**



■ **Abb. 2.48** CCT-Perfusion: Perfusionsdefizit im hinteren Media-stromgebiet rechts (hellgrün/gelb) im Vergleich zu links (dunkelgrün/blau), sowie Perfusionsauslöschungen rechts (schwarz), die ein-geblutetem und infarziertem Hirngewebe entsprechen



■ **Abb. 2.49** Clipversorgtes Aneurysma der A. cerebri media rechts. Der Clip sitzt auf dem Hals des Aneurysmas und schließt dieses aus der Zirkulation aus

niellen Dopplersonografie zeigen. Diese Untersuchung wird standardmäßig bei allen Patienten mit einer SAB auf einer Intensiv- oder Überwachungsstation durchgeführt. Die Aussagekraft ist jedoch eingeschränkt und ungenau. Ein deutlicher Anstieg im Verlauf ist aber verdächtig auf das Vorliegen eines Vasospasmus. Ergänzend sollte dann eine **CT Untersuchung mit Perfusionsdarstellung** durchgeführt werden. Darin lassen sich Perfusionsdefizite bei noch nicht manifesten Infarkten nachweisen (■ Abb. 2.48). Ebenso kann auch eine invasive Darstellung mittels DSA durchgeführt werden.

Eine spezifische Therapie gegen das Auftreten des Vasospasmus gibt es nicht. Durch die orale Einnahme des Kalziumantagonisten **Nimodipin** (60 mg/4 h/21 Tage) konnte eine signifikante Verringerung für das Auftreten von neurologischen Defiziten (DIND) verbunden mit einer verringerten Anzahl von Patienten mit einem schlechten neurologischen Outcome und zerebralen Ischämien in der CT nachgewiesen werden.

Bei nachgewiesenem symptomatischen Vasospasmus kann durch eine **Triple-H-Therapie** versucht werden der Engstellung und damit verbundenen Minderversorgung des Hirngewebes entgegenzuwirken. Diese Therapie besteht aus Hypertension, Hypervolämie und Hämodilution. Durch diese aggressive Therapie können neurologische Defizite (DIND), bevor es zur Manifestierung von Ischämien kommt, reversibel sein.

! Cave

In Anbetracht der Risiken sollte eine Triple-H-Therapie (Hypertension, Hypervolämie, Hämodilution) niemals prophylaktisch, sondern nur bei nachgewiesenem symptomatischen Vasospasmus durchgeführt werden.

Manifestiert sich trotz oben dargestellter Therapie der Vasospasmus, kann auch durch **endovaskuläre Verfahren** versucht werden, die spastischen Gefäße zu öffnen. Durch Mikrokathe-

ter können **Nimodipin** oder **Papaverin** intravasal über 30–60 min infundiert werden. Dadurch wird versucht, eine Dilatation der proximalen wie distalen Gefäßabschnitte zu erreichen. Diese Dilatation ist aber temporär begrenzt. Nach wenigen Stunden kann es erneut zu einer Engstellung der Gefäße kommen. Betrifft der Spasmus einen der proximalen, kräftigen Gefäßabschnitte (A. carotis interna, M1 der A. cerebri media, A1 der A. cerebri anterior) kann durch **Angioplastie** versucht werden diesen zu dilatieren. Dabei wird über einen Mikrokatheter ein Ballon über den spastischen Gefäßabschnitt geschoben und aufgeblasen. Durch die Überdehnung der Muscularis der Gefäße sollten diese dauerhaft eröffnet bleiben. Neben dem Risiko einer Gefäßverletzung (2%), eignet sich dieses Verfahren auch nicht zur Behandlung distal gelegener Vasospasmen.

■ ■ Therapeutische Versorgung des Aneurysmas

Das primäre Behandlungsziel ist die Behandlung des Aneurysmas und damit die Versorgung der Blutungsquelle, um eine drohende Rezidivblutung zu verhindern. Prinzipiell kann dies **neurochirurgisch (Clipping)** oder **endovaskulär (Coiling)** erreicht werden. Das **Wrapping** (Umwickelung mit Muskulatur um die Wand zu stärken) oder **Trapping** des Aneurysmas (Verschluss der A. carotis interna) kommen heute nur unter bestimmten Umständen zum Einsatz.

Praxisbox

Clipping

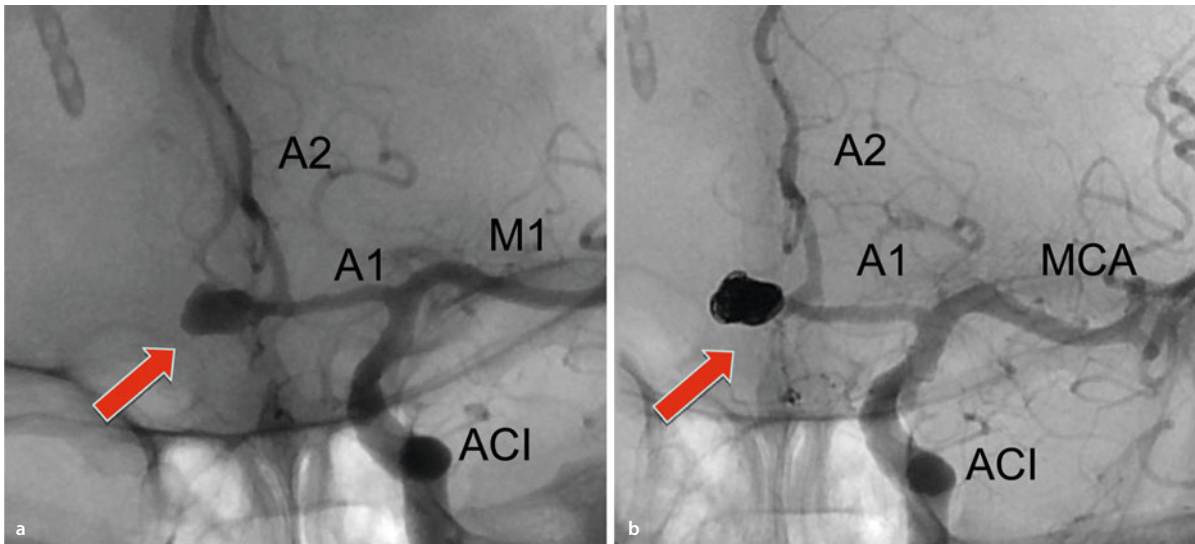
Prinzipiell ist jedes Aneurysma durch operatives Clipping versorgbar (■ Abb. 2.49). Beim operativen Clipping wird nach Kraniotomie das Aneurysma dargestellt und durch einen oder mehrere nicht magnetische Clips aus der Zirkulation ausgeschlossen. Gleichzeitig kann Blut aus dem Subarachnoidalraum, das maßgeblich für das Entstehen von Vasospasmen mitverantwortlich ist, herausgespült oder raumfordernde intrazerebrale Blutungen (ICB) evakuiert werden. Neben der Einführung des Operationsmikroskops haben auch die routinemäßige Anwendung von intraoperativer ICG-Angiografie und die Verwendung eines Gefäßmikrodopplers zur deutlichen Verbesserung der operativen Ergebnisse geführt.

Praxisbox

Coiling

Beim sog. Coiling (■ Abb. 2.50) wird das Aneurysma von intravasal mit Platincoils verschlossen. Des Weiteren werden derzeit Coils mit höherer Auskleidedichtigkeit erprobt (Hydrogel). Ferner kommen Flow Diverter oder beschichtete Stents zum Einsatz, die es ermöglichen, auch komplexe Aneurysmen endovaskulär zu versorgen.

Beide Verfahren haben ihre Vor- und Nachteile. Ein Clipping ist immer mit einer Kraniotomie verbunden, und z. T. traumatisierend für das bereits geschwollene Gehirn. Insbesondere sind Aneurysmen der hinteren Zirkulation oft nur schwie-



■ **Abb. 2.50** Aneurysma der A. communicans anterior **a** vor und **b** nach Coiling (roter Pfeil), Füllung über die ACI links. Es liegt zudem eine externe Ventrikeldrainage von rechts vor (EVD)

rig zu erreichen. Dafür lassen sich jedoch selbst komplexe Gefäßverhältnisse auch unter Einsatz von mehreren Clips oder Fensterclips rekonstruieren.

Das endovaskuläre Vorgehen hat sicher den Charme ohne eine Operation das Aneurysma versorgen zu können. Besonders Aneurysmen der hinteren Zirkulation sind endovaskulär besser zu erreichen. Schwierig ist es aber, weit distal gelegene Aneurysmen oder komplex konfigurierte, mit Gefäßabgängen im Bereich des Aneurysmas oder sehr breitbasigen Aneurysmen zu versorgen. Zudem ist bei dem endovaskulären Verfahren oft die Einnahme von Antikoagulationen notwendig. Des Weiteren wird beobachtet, dass sich die Coils komprimieren können und so der Aneurysmahals wieder frei liegt (Coil-compacting) oder Aneurysmen wieder revascularisieren und damit erneut eine Rupturgefahr besteht. Aufgrund dessen muss eine regelmäßige Nachkontrolle (MR-A) erfolgen.

🔍 **Welches Verfahren (Clipping oder Coiling) für den einzelnen Patienten das bessere ist, muss individuell und interdisziplinär (Neurochirurgie und Neuro-radiologie) entschieden werden.**

⚠ **Cave**
Unabhängig von der gewählten Therapieform sollte das Aneurysma auf Grund des Risikos einer Rezidivblutung und entstehender Infarkte möglichst frühzeitig (innerhalb der ersten 72 h nach Blutung) versorgt werden.

■ ■ Intensivmedizinisches Management

Prinzipiell sind alle Patienten mit einer aneurysmatischen SAB in einem **lebensbedrohlichen Zustand** und sollten auf einer Intensiv- oder Überwachungsstation behandelt werden.

Bis zum Zeitpunkt der Aneurysmaversorgung sind die Patienten vor allem durch eine Rezidivblutung oder einem akuten Hydrozephalus gefährdet. Daher steht die Kontrolle des Blutdrucks, des GCS, der Pupillen und der Vigilanz im Mittelpunkt. Stark agitierte Patienten müssen ggf. sediert werden.

⚠ **Blutdruckschwankungen sind zu vermeiden – Rupturgefahr!**

Patienten, die auf Grund der ausgeprägten Blutung oder auf Grund eines akuten Hydrozephalus komatös sind (GCS ≤ 8 Punkte), müssen zum einen intubiert und kontrolliert beatmet werden, zum anderen müssen sie mit einer externen Ventrikeldrainage (EVD) versorgt werden.

Besonders Patienten, die nicht neurologisch beurteilbar sind, benötigen in der Phase drohender Vasospasmen engmaschige Untersuchungen (CT-Perfusion und ggf. DSA).

Des Weiteren können die Hirnsauerstoffsättigung (ptiO₂), der zerebrale Metabolismus (Mikrodialyse), der zerebrale Blutfluss (CBF) oder die kortikale Aktivität (ECoG) überwacht werden. Diese Untersuchungen sind aber noch nicht routinemäßig im klinischen Einsatz und z. T. experimentell. Man erhofft sich dadurch früher pathologische Veränderungen zu erkennen und rechtzeitig therapeutisch gegensteuern zu können, bevor sich Infarkte manifestieren.

■ ■ Nachsorge

Patienten, die eine höhergradige SAB überleben, benötigen im weiteren Verlauf meist eine **neurorehabilitative Behandlung** auf Grund fokal-ischämischer oder neurokognitiver Defizite. Bei vollständig geclipptem Aneurysma ist mit keiner Rezidivblutung zu rechnen.

Fallbeispiel

Als diensthabender Arzt der Intensivstation nehmen Sie eine 38-jährige Patientin auf. Sie wurde vom Notarzt bei einem GCS von 7 intubiert. Die Pupillen sind isokor und mittelweit. Laut Aussagen des Notarztes sei die Patientin in der Toilette zu Hause zusammengebrochen und habe das Bewusstsein verloren. Zuvor habe sie über heftigste Kopfschmerzen geklagt. In dem bei der Aufnahme durchgeführten CCT zeigen sich eine ausgedehnte Subarachnoidalblutung mit zusätzlicher intrazerebraler Blutung mit Projektion auf die linke Sylvische Fissur sowie ein bereits beginnender Hydrozephalus.

Weiteres Vorgehen?

- Die Patientin erlitt eine SAB welchen Schweregrades (WFNS)?
- Laut CCT ist die Blutungsquelle ein Aneurysma ausgehend von welchem Gefäß?
- Welche Maßnahme würden Sie unmittelbar nach Aufnahme durchführen, um den Hydrozephalus zu behandeln?
- Welche weitere Diagnostik sollte erfolgen?
- Welche Therapiemöglichkeiten stehen prinzipiell zur Verfügung und welche würden Sie in diesem konkreten Fall empfehlen?
- Welche Komplikationen können im weiteren Verlauf häufig auftreten?

Antwort: Die Patientin erlitt eine SAB WFNS Grad IV. Die mutmaßliche Blutungsquelle ist ein Aneurysma der A. cerebri media (MCA) links. Aufgrund der klinischen Symptomatik (komatös) und dem Befund des CCTs (akute Liquorzirkulationsstörung bei SAB) muss umgehend die Anlage einer externen Ventrikeldrainage (EVD) erfolgen, um eine akute, oft tödlich endende Einklemmung zu vermeiden. Danach kann die weitere Diagnostik (DSA) erfolgen. Prinzipiell kann das Aneurysma durch Clipping oder Coiling behandelt werden. Aufgrund der Lage (MCA) und einer zusätzlichen intrazerebralen Blutung würde man eine Versorgung durch operatives Clipping mit gleichzeitiger Hämatomevakuierung empfehlen. Hauptkomplikation der SAB ist das Auftreten von zerebralen Vasospasmen und konsekutiven Infarkten sowie eines Hydrozephalus.

In Kürze**Intrakranielle Aneurysmen und Subarachnoidalblutungen (SAB)**

Symptomatik: plötzlicher Vernichtungskopfschmerz, Hydrozephalus, Übelkeit, Erbrechen, Meningismus, Vigilanzstörung bis hin zum Koma, fokalneurologische Defizite.

Diagnostik: CT, zerebrale Panangiografie.

Komplikationen: Nachblutung, Hydrozephalus, Vasospasmus.

Therapie: Intensivüberwachung, EVD, Monitoring. Aneurysmaversorgung (Clipping, Coiling).

2.12 Arteriovenöse Malformation (AVM)**Definition**

Arteriovenöse Malformationen (AVM) des Gehirns sind kongenitale Prozesse, die in der 4.–8. Embryonalwoche entstehen und bedingt sind durch ein Persistieren der direkten arteriovenösen Verbindungen in einem bestimmten Gebiet, ohne dass ein Kapillarbett dazwischengeschaltet ist.

■ Pathogenese

Diese Malformation findet man im gesamten ZNS, wobei jedoch etwa 80% der Veränderungen supratentoriell vorkommen. Dabei ist als hauptversorgende Arterie (**Feeder**) am häufigsten die **A. cerebri media** betroffen. Die Füllung dieser Malformationen kann entweder durch das kortikale Arteriennetz erfolgen oder durch tiefe Arterien, die üblicherweise den Plexus und basale Strukturen versorgen.

➤ **Im drainierenden System unterscheidet man die oberflächliche Drainage über die kortikalen epizerebralen Venen und die tiefe Drainage zu den inneren Hirnvenen.**

Die an der Füllung der Malformation beteiligten Arterien werden im Laufe der Zeit durch den hohen Blutfluss passiv dilatiert. Dieser ist vor allem durch den arteriovenösen Kurzschluss ohne größeren peripheren Widerstand bedingt. Auch das drainierende Venensystem erweitert sich zunehmend. **Sekundäre Veränderungen** sind die Atrophie des Gehirns in diesem Bereich. Zudem entstehen in den zuführenden Arterien, wie auch in den Venen, häufig sackförmige Aneurysmen. Auch das durale Gefäßsystem, letztlich die A. carotis externa, kann an der Füllung einer arteriovenösen Malformation des Gehirns beteiligt sein.

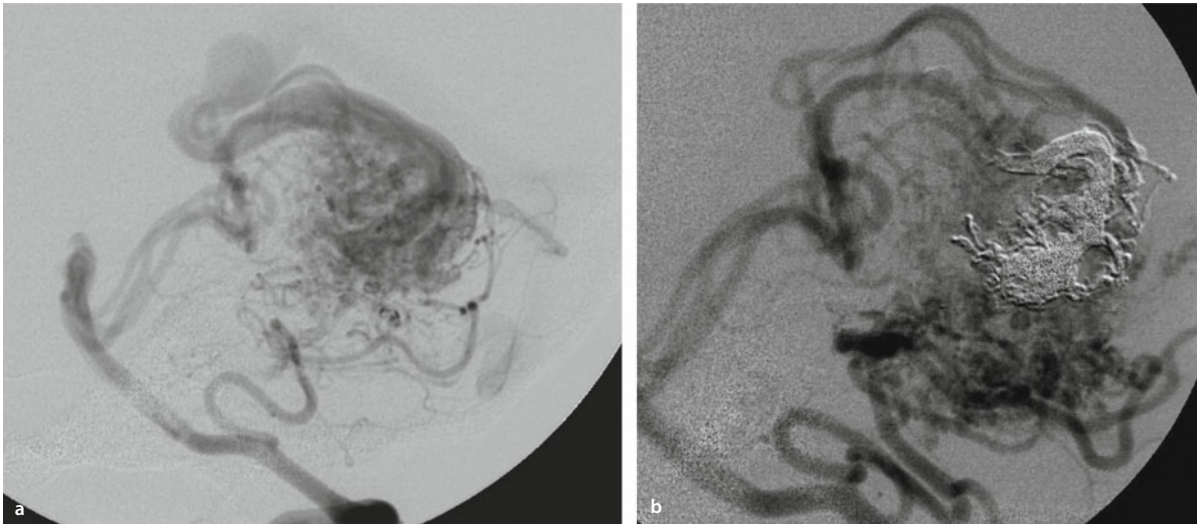
AVM kommen bei Männern und Frauen gleich häufig vor und werden oft um das Alter von 40 Jahren klinisch evident.

■ Symptomatik

Patienten mit großen AVM haben häufig als Erstsymptom einen **zerebralen Krampfanfall**, kleine AVM zeigen sich häufiger zuerst mit **Blutungen**. Arteriovenöse Malformationen sind wesentlich seltener als Aneurysmen und verursachen weniger als 1/10 der intrakraniellen Blutungen. Je nach Lokalisation und Konfiguration der AVM und der Blutung treten fokalneurologische Defizite oder eine Vigilanzminderung auf. Eine 3. Verlaufsform mit langsam zunehmenden neurologischen **Ausfällen** kommt gelegentlich vor und ist auf eine zunehmende Minderversorgung der umgebenden Hirnpartien durch den Stealmechanismus der AVM zurückzuführen.

Bei Kindern ist die Manifestation häufiger initial eine Blutung, es kann aber auch zu Linksherzversagen wegen der großen hämodynamischen Belastung durch den arteriovenösen Shunt kommen.

➤ **Die Erstblutung verläuft in der Regel benigner als bei aneurysmatischen Blutungen, die Mortalität liegt hier etwa bei 10%. Das Risiko der Rezidivblutung liegt bei ca. 4% pro Jahr.**



■ **Abb. 2.51** a Arteriovenöse Malformation (AVM) aus der rechten PICA und SUCA, Spetzler-Martin Grad V. b Z. n. Teilembolisation mit Onyx

■ Diagnostik

Der 1. Schritt ist die radiologische Abklärung durch **CT** oder **MRT**. Das CT kann eine intrazerebrale Blutung nachweisen. Wenn dabei **Kontrastmittel-Enhancement** beobachtet wird, so ist das Vorliegen einer AVM wahrscheinlich. Als nächstes wird eine selektive **zerebrale Angiografie (DSA)** durchgeführt, um die **Angiom-Feeder** einzeln darzustellen und auch das drainierende Venensystem genau abzuklären (■ Abb. 2.51).

■ Einteilung

Die AVM wird entsprechend dem Spetzler-Martin Score in Grad I–V eingeteilt. Bestimmt wird der entsprechende Spetzler-Martin Grad anhand der Größe der AVM, der Lage und dem Bezug zu eloquenten Arealen und der venösen Drainageform. Entsprechend der Einteilung und dem Risikoprofil der AVM wird versucht eine Therapieentscheidung abzuleiten.

■ Therapie

In der Therapie der AVM stehen verschiedene Möglichkeiten zur Verfügung, die entsprechend der Konfiguration der AVM (Spetzler-Martin Grad) und des klinischen Zustandes des Patienten ihre Anwendung finden. Zu erwähnen sind dabei: die mikrochirurgische Exstirpation, die Radiatio, die Radiochirurgie und die neurovaskuläre Embolisation.

Operative Therapie Die Stellung der Operationsindikation hängt ganz entscheidend von der Graduierung der AVM ab, die versucht, das operative Risiko für den Patienten abschätzbar zu machen:

- Kleine AVMs, mit oberflächlicher venöser Drainage und nicht eloquenter Lage (Grad I und II) können ohne großes Risiko für den Patienten operativ entfernt werden. Ziel ist es, dabei den Nidus vollständig zu exstirpieren, um den arteriovenösen Shunt vollständig auszuschalten.

- AVMs Grad III haben bereits ein deutlich erhöhtes OP-Risiko: Sie haben entweder eine Größe von >6 cm oder aber eine venöse Drainage zu den tiefen Hirnvenen oder liegen in einem eloquenten Areal. Auf Grund der Variabilität dieser Grad III AVMs wurden diese noch in Typ III A (groß) und III B (klein, aber eloquent) untergliedert. Für die Typ III A AVMs wird vor allem eine Embolisation mit anschließender OP, für Grad III B AVMs die Radiochirurgie empfohlen. Das Vorgehen bei Grad III AVMs ist somit multimodal.
- Bei Grad IV und V AVMs hat die chirurgische Therapie keine günstigen Ergebnisse gezeigt. Diese Grade sind aber auch schwierig durch Embolisation oder Radiochirurgie zu behandeln.

Der Zeitpunkt der Operation muss ebenfalls individuell festgelegt werden. Bei Patienten mit Krampfanfällen kann die Operation geplant werden, bei Patienten mit einer raumfordernden Blutung ist sie dringlich. Auch bei diesen Patienten wird empfohlen, wenn das mit der klinischen Gesamtsituation des Pa-

■ **Tab. 2.4** Spetzler-Martin Gradierung der AVM zur Beurteilung des operativen Risikos. Die jeweiligen Punkte der 3 Kriterien werden addiert und bilden einen Gesamtpunktwert von 1–5

Größe des Nidus	Klein (<3 cm) = 1 Mittel (3–6 cm) = 2 Groß (>6 cm) = 3
Eloquente Lage	Nicht eloquent = 0 Eloquent = 1
Venöse Drainage	Oberflächlich = 0 Tief = 1

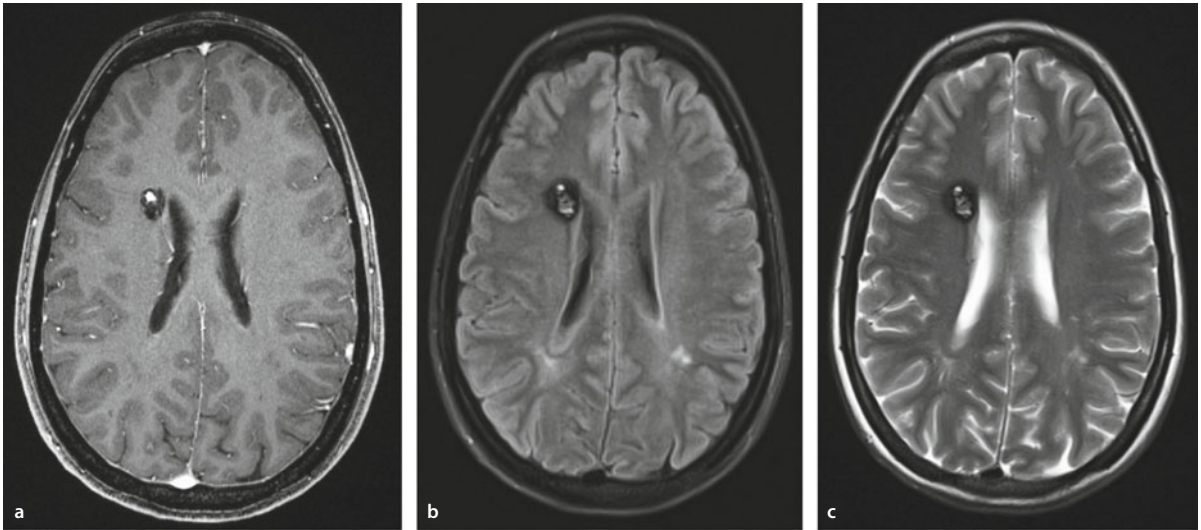


Abb. 2.52 Darstellung eines Kavernoms rechts frontal paraventriculär in a T1 mit KM, b T2 flair und c T2 mit typischem Hämosiderinsaum als indirekter Hinweis für kleine Einblutungen (Blutabbauprodukt)

tienten vereinbar ist, zunächst konservativ zu behandeln, bis sich die Blutung konsolidiert hat und das Gehirn wieder abgeschwollen ist, und erst dann die Operation durchzuführen.

Bei der Operation selbst wird eine zirkuläre Präparation und Exzision angestrebt. Die großen venösen Drainagegefäße sollten bis zum Ende der Operation erhalten werden, um größere intraoperative Blutungen zu vermeiden. In der Nachsorge ist das Operationsergebnis durch eine Kontrollangiographie zu sichern und ggf. eine neurologische Rehabilitationstherapie durchzuführen.

Embolisation Die **Embolisation** durch selektive Katheterisierung der Feeder-Arterien ist ein bedeutsames Hilfsmittel in der Ausschaltung dieser Missbildungen geworden. Zwar gelingt es selten, den gesamten Nidus einer großen arteriovenösen Missbildung durch eine Embolisation auszuschalten, doch kann eine schrittweise Reduzierung des Blutflusses erreicht werden. Je nach Lage der AVM wird diese Methode alleine oder zur Reduzierung des Shunt-Volumens vor einem operativen Eingriff eingesetzt.

Radiochirurgie Auch **stereotaktisch gezielte radiotherapeutische Verfahren (Radiosurgery)** sind in der Lage, einen Angiomnidus auszuschalten. Diese Behandlung ist jedoch limitiert auf eine Größe des Angiomnidus von wenigen Zentimetern. Diese Behandlung wird eingesetzt bei kleineren, tief liegenden AVM. Vom Zeitpunkt der Bestrahlung an dauert es mindestens 9 Monate bis der Angiomnidus obliteriert ist. Dies kann aber auch bis zu 2 Jahre dauern.

► **Welche Behandlungsform letztendlich für den einzelnen Patienten die beste ist, bleibt eine individuelle Entscheidung. Grob zusammengefasst kann man**



sagen, dass eine AVM Grad I und II (nach Spetzler-Martin) chirurgisch, Grad III multimodal, und Grad IV und V durch Embolisation und/oder Strahlentherapie behandelt werden sollten.

2.12.1 Andere Angiome

Zu den zerebralen vaskulären Malformationen gehören auch die folgenden.

Kapilläre Teleangiektasien

Diese bestehen aus Kapillaren mit dazwischenliegendem Hirngewebe. Meistens bleiben diese Missbildungen klinisch stumm und werden erst bei einer Autopsie identifiziert. Selten verkalken diese Strukturen und werden dann auf dem Röntgenbild sichtbar. Intrazerebrale Blutungen aus solch einer Missbildung sind selten.

Venöse Angiome

Diese bestehen aus zahlreichen radial angeordneten Venen und sitzen tief in der weißen Substanz. Eine arterielle Zufuhr ist nicht erkennbar. Meistens bleibt ein venöses Angiom klinisch stumm und wird zufällig bei einer kontrastmittelverstärkten computer- oder kernspintomografischen Untersuchung entdeckt. Nur sehr selten verursacht ein venöses Angiom Anfälle oder eine Blutung und bedarf daher keiner spezifischen Therapie, solange es asymptomatisch ist.

Kavernöse Hämangiome (Kavernome)

Histologisch bestehen Kavernome aus mittel- bis großlumigen pathologischen Gefäßen, deren dünne Wände häufig exzentrisch und fibrosiert erscheinen. Man kann keine eindeutige Differenzierung in arterielle und venöse Gefäße nachweisen.

Makroskopisch sind Kavernome in der Regel kugelige Gebilde, die an eine Maulbeere erinnern. Um das Kavernom herum lassen sich oftmals Einblutungen nachweisen. Die Blutabbauprodukte werden in der MRT als Hämosiderinring nachgewiesen und sind charakteristisch für Kavernome. Teilweise sind diese auch thrombosiert oder verkalkt. Sie lassen sich überall im zentralen Nervensystem nachweisen und können auch multipel vorkommen. Sie messen meist ca. 2–3 cm im Durchmesser.

■ ■ Symptomatik, Diagnostik

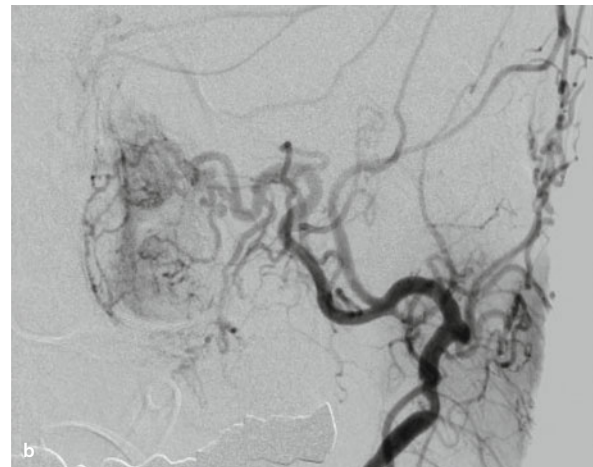
Meist bleiben Kavernome klinisch stumm und werden zufällig im MRT entdeckt. Zuführende Arterien und drainierende Venen sind sehr klein und lassen sich angiografisch in der Regel nicht darstellen (■ Abb. 2.52).

➤ Um Kavernome herum findet sich ein Hämosiderinring als Hinweis auf rezidivierende kleine Blutungen, die sich in der MRT charakteristisch abbilden.

Gelegentlich ist das klinische Leitsymptom ein zerebraler Krampfanfall. Raumfordernde Blutungen aus Kavernomen kommen praktisch nicht vor. Anhaltende, schwer beeinflussbare zerebrale Krampfanfälle und zunehmende neurologische Ausfälle rechtfertigen die Indikation zur operativen Entfernung des Kavernoms.

Angiographisch stumme vaskuläre Missbildungen

Atypische (nicht in Stammganglien und innerer Kapsel gelegene) **spontane intrazerebrale Hämatome bei jüngeren Patienten** ohne Bluthochdruckvorgeschichte können durch kleine arteriovenöse Missbildungen verursacht sein. Diese Missbildungen bleiben manchmal angiographisch stumm und werden erst als pathologisches Gefäßknäuel im Operationspräparat oder bei der Obduktion gefunden. Ursache der Nichtdarstellung im Angiogramm kann eine Teilthrombosierung oder eine starke Zusammenpressung der Missbildung auf Grund eines Begleithämatoms, aber auch durch zu kleine Prozesse unterhalb der Auflösungsfähigkeit des Angiogramms ($>200\ \mu\text{m}$) sein.



■ **Abb. 2.53 a** CCT mit links zerebellärer Blutung auf Grund einer Blutung aus einer duralen arteriovenösen Fistel. **b** Die digitale Subtraktionsangiografie (DSA) zeigt die Konfiguration der Fistel und deren Füllung aus der A. carotis externa

In Kürze

Arteriovenöse Missbildungen (AVM)

Arterielle Feeder und venöse Drainage, Spetzler-Martin Gradierung I–V.

Symptomatik: zerebraler Krampfanfall, Blutungen, neurologische Ausfälle.

Diagnostik: CT, MRT, selektive zerebrale Angiographie.

Therapie: Therapie gemäß Einteilung nach Spetzler-Martin:

- Grad I und II: operative Resektion
- Grad III: multimodal (Katheterembolisation/OP/Radiochirurgie)
- Grad IV und V: Katheterembolisation/Radiochirurgie

Andere Angiome: kapilläre Teleangiektasien, venöse Angiome, Kavernome.

2.13 Arteriovenöse Fisteln

2.13.1 Durale arteriovenöse Fisteln

Definition

Durale arteriovenöse Fisteln sind Läsionen, die sich als multiple Verbindungen zwischen erweiterten Duraarterien und den Wänden der duralen Sinus darstellen.

Es findet sich kein zwischengeschalteter Nidus wie bei den zerebralen AVM (■ Abb. 2.53). Diese Läsionen werden benannt nach den beteiligten Sinus, wobei häufige Lokalisa-

tionen Fisteln im Bereich des Sinus cavernosus, des Sinus petrosus superior und inferior und des Sinus transversus und sigmoideus sind. Man nimmt an, dass diese arteriovenösen Fisteln fast immer erworbene Prozesse sind. Es liegt ein Zusammenhang von primärer Sinusvenenthrombose, nachfolgender Rekanalisation und Eröffnung von Kurzschlüssen in der Sinuswand vor.

■ ■ Symptomatik

Häufigste Symptome dieser arteriovenösen Fisteln sind Kopfschmerzen und ein subjektives, manchmal auch objektiv auskultierbares pulssynchrones Geräusch. Es kann zu subarachnoidalen, subduralen oder sehr selten zu intrazerebralen Blutungen kommen.

■ ■ Therapie

Bei der Therapie muss berücksichtigt werden, dass kleinere Fisteln auch spontan zum Verschluss kommen können. Die Behandlung besteht heute in einer Kombination von Eingriffen der interventionellen Neuroradiologie und der Neurochirurgie. Bei großen arteriovenösen Fisteln können zahlreiche Feeder durch Embolisation ausgeschaltet werden. Oft bleiben dennoch Feeder bestehen oder werden rekanalisiert, so dass auf chirurgischem Wege die Sinus isoliert und die arteriellen Feeder ausgeschaltet werden müssen.

2.13.2 Karotis-Sinus-cavernosus-Fisteln

■ ■ Pathogenese

Karotis-Sinus-cavernosus-Fisteln können spontan oder traumatisch auftreten:

Die **traumatische** Fistel kann direkt durch eine perforierende Verletzung zustande kommen oder durch ein schweres gedecktes Schädel-Hirn-Trauma. Dabei ist der Mechanismus der Fistelentstehung nicht bekannt. Es könnte sich um einen Abriss von intrakavernösen Karotisästen oder um eine Ruptur eines vorbestehenden intrakavernösen Aneurysmas handeln.

Für die Entstehung **spontaner** Fisteln wird auch das Platzen intrakavernöser Aneurysmen oder perikavernöser duraler arteriovenöser Fisteln genannt. Dies würde auch die häufige Beteiligung der Aa. carotis externa an der Fistelfüllung erklären.

■ ■ Symptomatik

Das klinische Zeichen für die Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel ist der **pulsierende, progrediente Exophthalmus**. Subjektiv, oft auch auskultierbar, findet sich ein pulssynchrones Geräusch. Das Auge ist gerötet und durch die massive Stauung u. U. immobilisiert. Im weiteren Verlauf treten Sehstörungen auf. Selten kommt es zu profundem Nasenbluten und subarachnoidalen Blutungen.

■ ■ Diagnostik

Der Ort der Fistel wird durch eine ausgedehnte angiographische Untersuchung entdeckt. Diese muss beide Karo-

tiden, auch die Externae und die A. vertebrales beidseits umfassen.

■ ■ Therapie, Prognose

Die meisten Karotis-Sinus-cavernosus-Fisteln können heute durch **Embolisation** auf endovaskulärem Wege ausgeschaltet werden.

Der operative direkte Zugang zum Sinus cavernosus mit Herbeiführung eines **venösen Verschlusses** kommt nur bei speziellen Indikationen in Frage:

- bei rezidivierender Fistelfüllung und vorhergehenden interventionellen Maßnahmen,
- bei äußerst kleinen Fisteln, die nicht spontan thrombosieren und
- bei solchen Fisteln, bei denen auch der Ballonverschluss der Karotis selbst nicht angezeigt ist, da ein ischämisches Defizit wegen des ungenügenden Kollateralkreislaufes zu erwarten ist.

In letzterem Falle ist die Alternative das Anlegen von einem **extra-intrakraniellen Bypass** zur Sicherung der Kollateralversorgung mit anschließendem Fistelverschluss durch Ligatur der zuführenden A. carotis interna.

Nach Ausschaltung der Fistel ist die Prognose günstig, Hirnnervenstörungen und Protrusio bulbi gehen zurück, das lästige Gefäßgeräusch ist verschwunden.

In Kürze

Arteriovenöse Fisteln

Durale arteriovenöse Fisteln: Kopfschmerzen, pulssynchrones Geräusch.

Therapie: Embolisation, seltener Operationen.

Karotis-Sinus-cavernosus-Fisteln: pulsierender, progredienter Exophthalmus.

Therapie: Embolisation. Operativer direkter Zugang bei speziellen Indikationen (rezidivierende Fistelfüllung, äußerst kleine Fisteln, ungenügender Kollateralkreislauf).

2.14 Spontane intrazerebrale Hämatome

Definition

Spontane intrazerebrale Hämatome sind Folge von Blutungen in das Gehirn ohne vorausgehendes Trauma.

■ ■ Pathogenese

Intrazerebrale Hämatome kommen bei älteren **Hypertoni kern** und bei **antikoagulierten Patienten** vor, doch kann das gleiche Krankheitsbild auch bei jüngeren Patienten auftreten, wobei ätiologisch dann arteriovenöse Missbildungen in Frage kommen, die nicht immer angiographisch darstellbar sein müssen. Das Krankheitsbild ist meist **apoplektiform**. Etwa 10% der Schlaganfälle sind durch spontane intrazerebrale Hämatome bedingt.

➤ **Mehr als die Hälfte dieser apoplektiformen Blutungen sind tödlich.**

Die typische **hypertensive Blutung** entsteht nach einer Hyalinose der Gefäßwand mit oder ohne Bildung von Mikroaneurysmen, der Ort ist meist das Knie der lentikulosträren Äste. So breitet sich die hypertensive Massenblutung zunächst in den Basalganglien aus, speziell im Putamen, dann in der inneren Kapsel. Atypische Lokalisationen der spontanen intrazerebralen Hämatomе sind der Frontal-, Temporal- oder Okzipitalappen. Die spontane intrazerebrale Blutung ist häufiger supratentoriell (4/5 der Fälle). **Ventrikeleinbrüche** solcher Blutungen sind sehr häufig und treten bei fast der Hälfte der Fälle auf.

Häufige **Koagulopathien** und **Vaskulopathien**, die intrazerebrale Blutungen verursachen, sind: Zustände bei Antikoagulation als Therapie, Erkrankungen mit Thrombozytopenie, Hämophilie und Leukämie. Patienten mit Amyloidangiopathie haben eine Neigung zu rezidivierenden intrazerebralen Hämatomеn.

■ ■ Symptomatik

Die klinischen Zeichen einer spontanen intrazerebralen Blutung sind Bewusstseinstörung und abrupt auftretende neurologische Ausfälle, bei 2/3 der Patienten eine Hemiplegie. Blutungen, entfernt von den Stammganglien, in die Frontal-, Temporal- oder Okzipitalregion, sind seltener mit Bewusstseinstörung verknüpft. Große pontine Blutungen gehen mit Bewusstlosigkeit einher. Dies ist auch der Fall bei Ventrikeleinbruch der Blutung, wobei auch sekundär eine Bewusstseinstörung auf Grund des Hydrozephalus eintreten kann. Zerebrale Blutungen zeigen oft sekundäre Bewusstseinstörungen.

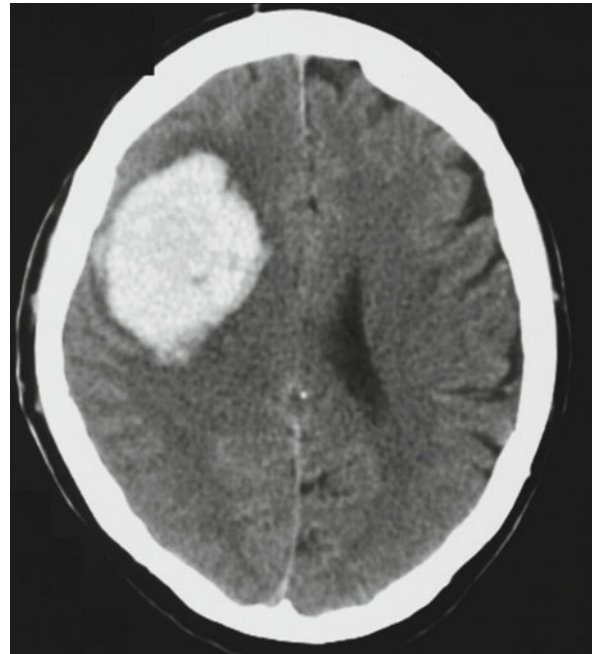
■ ■ Diagnostik

Als initiale Diagnostik erfolgt eine CT. Hier zeigen sich frische Blutungen als hyperdense Zonen, die in ihrer Ausdehnung genau überblickt werden können (▣ Abb. 2.54). Zusätzlich werden Komplikationen wie Ventrikeleinbruch und Hydrozephalus erkannt. Eine nach dem Nativscan durchgeführte kontrastmittelverstärkte Untersuchung weist auf ungewöhnliche Blutungsursachen wie arteriovenöse Malformationen oder Tumoren hin.

Bei atypischer Lokalisation der Blutung sollte eine zerebrale **Angiografie** erfolgen, um Blutungsursachen zu erkennen und gezielt behandeln zu können. Bei Verdacht auf eine eingeblutete Raumforderung (Tumor) kann auch eine **MRT** mit Kontrastmittel hilfreich sein.

■ ■ Therapie

Einig ist man sich, dass ein Hydrozephalus auf Grund einer Blutung mit Ventrikeleinbruch durch Anlage einer externen Ventrikeldrainage (EVD) behandelt werden muss. Im weiteren Verlauf kann auch die Anlage einer dauerhaften Liquordrainage über einen Shunt notwendig sein. Dieser sollte jedoch erst implantiert werden, wenn zum einen eine dauerhafte Drainagepflichtigkeit nachgewiesen und zum anderen die frischen Blutanteile resorbiert sind, die anderenfalls zu einem Verkleben der Shuntventile führen können.



▣ **Abb. 2.54** CCT mit Darstellung einer hypertensiven Stammganglienblutung rechts mit Kompression des Seitenventrikels und geringer Mittellinienverlagerung

Ob, im Vergleich zur konservativen Therapie, die operative Evakuierung der Blutung einen Vorteil für das Überleben und das neurologische Outcome des Patienten bringt, wird in der Literatur kontrovers diskutiert. Auf Grund des Mangels an robusten Daten wurde die STICH Studie (Surgical Trial in Intracerebral Haemorrhage) initiiert. Diese bislang größte Studie (1.033 Patienten) zeigte keinen signifikanten Vorteil für Patienten, die in den operativen Arm randomisiert wurden. Kritisch sind der z. T. späte Zeitpunkt der Operation und eine sehr tiefe Lage der Blutung zu werten.

Unabhängig von der oben erwähnten Studie, wird derzeit bei Patienten mit zunehmenden neurologischen Ausfällen im Hinblick auf die Verringerung der zu erwartenden Morbidität, das Hämatom operativ entlastet. Je nach Größe des Hämatoms kann dies gezielt **endoskopisch** oder auch offen durch eine **Kraniotomie** durchgeführt werden.

Bei neurologisch stabilen oder asymptomatischen Patienten mit nicht raumfordernden Blutungen ist eher zur **konservativen** Therapie zu raten.

■ ■ Prognose, Nachsorge

Morbidität und Mortalität der intrazerebralen spontanen Hämatomе bleiben weiterhin, trotz Einsatz der modernen diagnostischen Verfahren (CT, Angiographie) und mikrochirurgischer Operationsverfahren hoch. Noch ungünstiger ist die Erwartung bei Hämatomеn mit Ventrikeleinbruch. Auch bei Überleben und optimaler Neurorehabilitation bleibt die Morbidität hoch und die Zahl der Patienten, die wieder in ihre normale Umwelt bzw. sogar in ihren Beruf zurückkehren können, ist gering.

In Kürze

Spontane intrazerebrale Hämatomе

Apoplektiform, Schlaganfall: oft ältere hypertone, antikoagulierte Patienten.

Symptomatik: Bewusstseinsstrübung, abrupt auftretende neurologische Ausfälle, bei 2/3 der Patienten Hemiplegie.

Diagnostik: CT, zerebrale Angiografie.

Therapie: EVD, operative Evakuierung des Hämatoms bei sekundärer Verschlechterung, ggf. endoskopisch frühzeitige Entlastung bei zerebellären Hämatomеn.

2

2.15 Verschlusskrankheiten der Hirngefäße (zerebrovaskulärer Insult)

Bezüglich der ausführlichen Pathophysiologie, Diagnostik und konservativen Therapie von Patienten mit zerebrovaskulären Insulten dürfen wir auf die Lehrbücher der Neurologie verweisen.

■ ■ Pathogenese

Die Unterbrechung des zerebralen Blutflusses geschieht komplett oder inkomplett durch Thromben oder Embolien. **Venöse Verschlusskrankheiten** müssen sehr ausgedehnt sein, um Infarkte zu produzieren. Häufiger sind **arterielle zerebrale Durchblutungsstörungen**. Nach nicht regulierbarer Störung des arteriellen Blutflusses kommt es zunächst zu funktionellen, neurophysiologisch (mit dem EEG oder Perfusions-CT/MRT) erfassbaren Störungen. Bei weiterer Abnahme der Durchblutung sterben nicht notwendigerweise alle Neurone im ischämischen Bereich. Erst die schwere, anhaltende Ischämie erzeugt den Infarkt. In der Initialphase (bis 24 h) beobachtet man eine Hirnschwellung auf Grund eines intrazellulären Ödems. Die spätere massive Hirnschwellung ist bedingt durch eine extrazelluläre Flüssigkeitseinlagerung.

■ ■ Symptomatik

Dem zerebralen Insult als Folge einer Zirkulationsstörung gehen häufig kürzer dauernde, kortikale Ausfälle voraus, die nach dem klinischen Bild unterschieden werden:

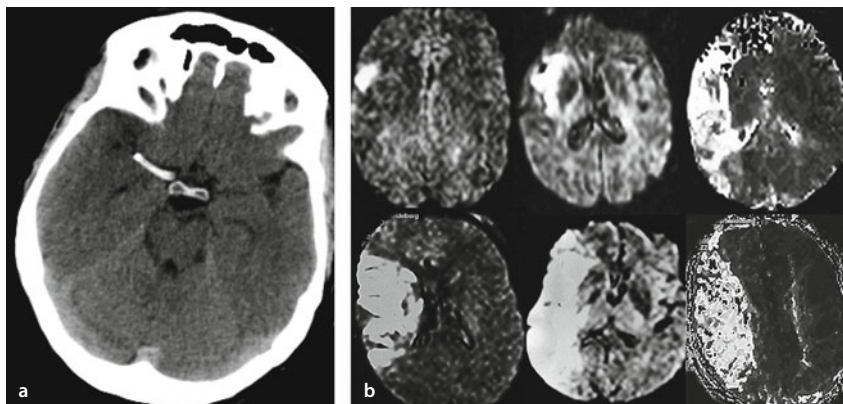
- **Transiente ischämische Attacken (TIA):** Weniger als 24 h dauernde Ereignisse mit herdneurologischen Ausfällen. Es kann sich um Hemiparesen, Aphasien oder Amaurosis fugax bei Durchblutungsstörung der A. carotis interna handeln. Vertebrobasiläre TIA machen sich durch motorische Defekte bis zur Tetraplegie, Visusverluste, homonyme Hemianopsien, Ataxie, Vertigo, Diplopie, Dysphagie und Kombinationen dieser Symptome bemerkbar.
- **PRIND (prologiert reversible ischämische neurologische Defizite):** länger als 24 h anhaltende fokale neurologische Ausfälle mit Rückbildungstendenz innerhalb von 3 Wochen.
- **Progressiver Schlaganfall:** progressive, fokal-ischämische Symptome über einige Stunden. Dies stellt die prognostisch ungünstige Verlaufsform dar.
- **Kompletter Schlaganfall (completed stroke, CS):** Zerebrovaskulärer Insult mit plötzlich aufgetretenem und anhaltendem neurologischem Ausfall. Die Ausprägung der Symptome ist abhängig von dem betroffenen Gefäß und seinem Versorgungsgebiet.

■ ■ Diagnostik

Dopplersonografie der zerebralen Gefäße und **CT** erlauben schnell die Unterscheidung, ob dem Schlaganfall eine intrazerebrale Blutung oder ein Gefäßverschluss zugrunde liegt.

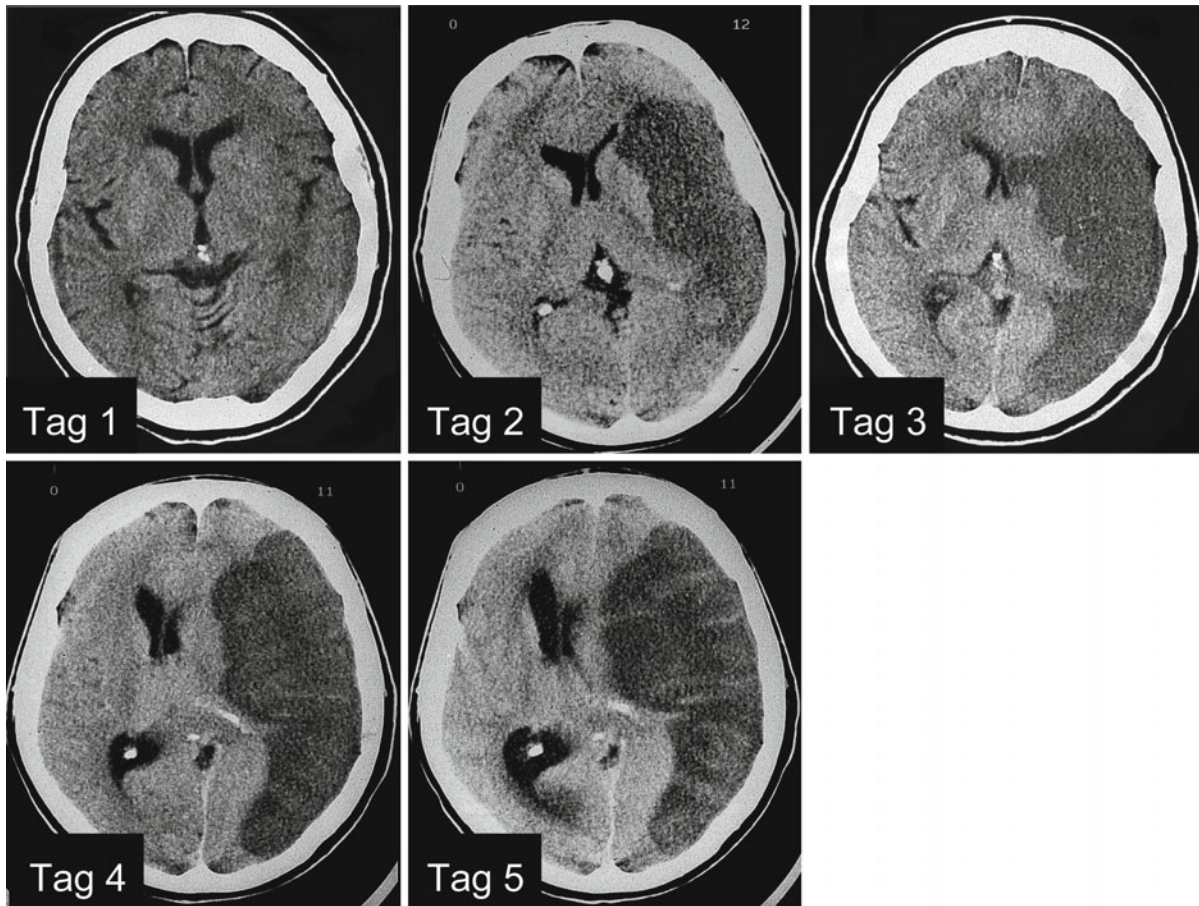
➤ **Als Standard gilt heute die MRT mit Diffusions- und Perfusionswichtung, die Infarkte eindeutig nachweisen kann, auch wenn diese sich in der CT noch nicht oder nur als Frühzeichen darstellen lassen (▣ Abb. 2.55).**

Neben der zerebralen Diagnostik ist stets auch eine **kardiale Abklärung** sowie eine Untersuchung der Karotiden indiziert, da ein Teil der zerebralen Durchblutungsstörungen aus kardialen Embolien resultiert. Parallel zur Behandlung des



▣ **Abb. 2.55 a** CCT 1 h nach Schlaganfall mit Darstellung von Infarktfrühzeichen (positives Mediazeichen rechts). **b** In der diffusions-

wichteten MRT-Darstellung kommen die betroffenen Areale des rechtsseitigen Mediaterritoriums bereits hyperintens zur Darstellung



■ **Abb. 2.56** MRT mit Darstellung der Größenausdehnung des Schlaganfalls bei Patienten mit sog. malignem Stroke von Tag 1–5

mit schließlich erheblicher Raumforderung (Ventrikelkompression und Mittellinienverschiebung)

zerebralen Insults muss die Behandlung der Ursache mit einbezogen werden (z. B. Vorhofflimmern, Karotisstenose etc.).

■ Therapie

Der zerebrale Schlaganfall ist eine Notfallsituation und sollte auf einer neurologischen Intensivstation oder speziellen Schlaganfallstation behandelt werden. Neben der allgemeinen Intensivtherapie (Kreislauf, Beatmung) steht vor allem die Behandlung des Hirnödems im Mittelpunkt.

➤ **Neben einer systemischen Antikoagulation wird versucht, durch Lysetherapie (rt-PA) den Gefäßverschluss wieder zu eröffnen.**

Diese kann aber nur in einem Zeitfenster von maximal 4 h nach Stroke und nach Ausschluss von intrazerebralen Blutungen erfolgen.

Bei Feststellung einer hämodynamisch wirksamen Gefäßstenose oder eines Gefäßverschlusses bei Patienten mit flüchtigen, reversiblen oder teilreversiblen neurologischen Herdsymptomen können eine **endovaskuläre Versorgung mit Stents** oder desobliterierende gefäßchirurgische Maßnahmen

(**Thrombendarteriektomie**) indiziert sein. Die **zerebrale Bypasschirurgie** hat sich nach Auswertung neuer Daten für ischämische Schlaganfälle als nicht prognostisch günstig erwiesen und ist nur eine individuelle Therapiemöglichkeit.

Bei raumfordernden, sog. **malignen Infarkten** (■ Abb. 2.56) mit Beteiligung von mindestens 2/3 des Mediaterritoriums oder Beteiligung von 2 arteriellen Stromgebieten unterschiedlicher Gefäße, hat sich eine **frühzeitige Entlastungskraniektomie** prognostisch als günstig erwiesen (DESTINY I, HAMLET, DECIMAL). Auf Grund der erheblichen Größe und raumfordernden Wirkung dieser Infarkte ist der intrakranielle Druck meist deutlich erhöht und durch konservative Maßnahmen alleine nicht zu kontrollieren. Durch die operative Dekompression in Form einer Hemikraniektomie mit Duraerweiterungsplastik, kann sowohl die Mortalität wie die Morbidität reduziert werden.

In Kürze

Verschchlusskrankheiten der Hirngefäße (zerebrovaskulärer Insult)

Gefäßverschluss durch Thromben oder Embolien.

Symptomatik: TIA, PRIND, progressiver Schlaganfall, sog. completed stroke.

Diagnostik: Dopplersonographie, CT, MRT (Diffusion/Perfusion).

Therapie: symptomatische Therapie (Intensivmedizin, Hirnödemtherapie). Thrombolyse (rt-PA, endovaskuläre Stents). Dauermedikation mit Thrombozytenaggregationshemmern. Frühzeitige Kraniektomie bei malignem Mediainfarkt.

2.16 Schmerzchirurgie

2.16.1 Grundlagen

Traditionell wird die freie Nervenendigung als Rezeptor des Schmerzes betrachtet. Der sog. schnelle Schmerz wird über das A-Delta-System, der sog. langsame Schmerz über das C-Faser-System geleitet. Letzterer ist diffus, wenig lokalisiert und geht mit einer unangenehmen psychischen Sensation einher. Die Zellkörper der A-Delta- und C-Fasern liegen im **spinalen Ganglion**. Von dort führen Zellfortsätze zur **Hinterwurzel** und zum Hinterhorn. Die Mehrzahl der afferenten Fasern wird unter Kreuzung in der vorderen Kommissur zum gegenseitigen lateralen Quadranten des Rückenmarks geleitet und bildet den **lateralen spinothalamischen Trakt**.

Viele der Neuronen im Hinterhorn enthalten Enkephaline, eine größere Zahl enthält auch Substanz P, die der Haupttransmitter der Afferenz ist. Zu diesem afferenten System kommen im Hinterhorn efferente Fasern (charakterisiert durch Serotonin und Norepinephrin). Diese führen zu einer Beeinflussung der Schmerzmodulation. Der Tractus spinothalamicus teilt sich auf Höhe des Dienzephalons in eine mediale und eine laterale Portion. Der laterale Teil führt zum posterolateralen Thalamuskern und hat sein kortikales Projektionsfeld in der Postzentralregion (Area 1). Der mediale Anteil der spinothalamischen Bahn hat seine Verbindungen zum Hirnstamm und medialen Thalamus mit weiteren Konnektionen zu Hypothalamus und limbischem System.

Nachhaltig beeinflusst wurde das Schmerzverständnis, und damit der therapeutische Ansatz der Schmerzchirurgie, durch den Nachweis von Opiatrezeptoren im Zentralnervensystem und durch die Betrachtung von Schmerzen als Störung eines postulierten **Gate-control-Systems**. Diese Theorie des Schmerzgeschehens berücksichtigt biologische Regelkreise, die Einflüsse auch der efferenten Bahnen und die Schmerzmodulation. So werden auch Vorgänge wie Schmerzkontrolle über Stimulation und Deafferenzierungsschmerzen, d. h. Schmerzen, die sich trotz unterbrochener Schmerzleitung bemerkbar machen, verständlich.

2.16.2 Methoden der Schmerzchirurgie

Nach Art des Vorgehens in der Schmerzbehandlung unterscheidet man neuroablative, neurostimulatorische und lokal pharmakologische Maßnahmen:

- Durch **neuroablative** Maßnahmen versucht man, die Schmerzleitung und Schmerzempfindung auf verschiedenen Niveaus zu unterbrechen (Rhizotomie, Chordotomie, Thalamotomie).
- Durch **neurostimulatorische** Maßnahmen wird auf die Schmerzmodulation auf transkutanem, spinalem oder thalamischem Wege eingewirkt.
- Temporär erfolgversprechende Methoden bei schweren Schmerzsyndromen sind die spinale und intraventrikuläre Anwendung von **Opiaten** über Katheter und Reservoir.

2.16.3 Chronische Schmerzen und multidisziplinäre Schmerzklinik

Definition

Von chronischen Schmerzen spricht man bei einem Patienten, der täglich Schmerzen über eine Periode von mehr als 6 Monaten hat.

Es gehen in der Regel viele Untersuchungen bezüglich der Ursache der Schmerzen und Behandlungsmisserfolge voraus. Bei diesem **chronischen Schmerzsyndrom** finden sich dann Schlafstörungen, Appetitmangel, Libidoverlust, Konzentrationsstörungen, Abgeschlagenheit und Reizbarkeit. Es liegt eine **Schmerzkrankheit** vor, die in ihrer Symptomatik der Depression ähnlich ist.

In dieser Situation ist eine multidisziplinäre Abklärung und Behandlung im Sinne einer sog. Schmerzklinik oder Schmerzkonferenz sinnvoll, um nicht nur die Ursachen zu behandeln, sondern auch deren Folgen und deren entsprechende Therapie unter Einbeziehung psychotherapeutischer und psychopharmakologischer Mittel zu entsprechen. Die Teilnehmer müssen ein spezielles Interesse und spezielle Erfahrungen mit chronischen Schmerzen haben. Jeder Teilnehmer sollte spezialisierte Verfahren zur Schmerzbeeinflussung einbringen können. Die Gruppe setzt sich in der Regel zusammen aus einem Anästhesiologen, einem Neurologen, einem Psychiater und einem Neurochirurgen.

2.16.4 Chirurgie einzelner Schmerzsyndrome

Trigeminusneuralgie

■ Pathogenese, Epidemiologie

Die Ursache der idiopathischen Trigeminusneuralgie ist weiter umstritten. Oftmals wird ein Gefäß-Nerven-Konflikt postuliert: Durch die Pulsation einer kleinen Arterie an der Wurzel des N. trigeminus soll es zur Auslösung der Schmerzen im Dermatome des N. trigeminus kommen.

Die Trigeminusneuralgie ist ein charakteristisches Syndrom, das häufiger bei Frauen (2:1) und bei älteren Menschen (70% der Patienten sind >50 Jahre) auftritt.

■ ■ Differenzialdiagnose

Die Trigeminusneuralgie ist differenzialdiagnostisch abzugrenzen von zahlreichen anderen kraniofazialen Schmerzsyndromen:

- Glossopharyngeusneuralgie
- Ophthalmischen Schmerzen bei Glaukom
- Schmerzen bei Zahnerkrankungen
- Zuständen nach Nervenverletzungen
- Vaskulären Schmerzsyndromen wie Migräne
- Schmerzen bei Riesenzellarteritis
- Sinusitis
- Symptomatische Schmerzen im Trigeminusbereich bei Druck auf die Trigeminuswurzel durch benigne oder maligne Tumoren oder Gefäßmissbildungen

■ ■ Symptomatik, Diagnostik

Das uniforme klinische Bild besteht in **blitzartig einseitig einschießenden Gesichtsschmerzen** im 2. und 3. Trigeminusast. Solche Attacken dauern nur Sekunden und treten in unterschiedlicher Häufigkeit auf. Die Schmerzen sind häufig im betroffenen Trigeminusgebiet auslösbar (Triggerzone) und zwar durch Berührung, Druck, Kälte und schießen spontan beim Sprechen und Essen ein. Die Krankheitssymptome treten häufiger im Frühjahr und Herbst auf, sind äußerst quälend und können wegen der Heftigkeit Suizidabsichten bedingen.

Der neurologische Status ist bei der **idiopathischen** Trigeminusneuralgie unauffällig.

! Cave

Findet man Ausfälle im Trigeminusgebiet, z. B. eine abgeschwächte Korneasensibilität, so ist nach Ursachen (z. B. Neoplasmen im Bereich Trigeminuswurzel) für diese symptomatische Trigeminusneuralgie zu suchen.

■ ■ Therapie

Analgetika haben wenig Einfluss auf die Trigeminusneuralgie. Durch eine Therapie mit **Antikonvulsiva** (Carbamazepin, Gabapentin) ist eine Schmerzfremheit über längere Zeit erreichbar.

▶ Bei Versagen dieser Medikamente sollen chirurgische Maßnahmen vorgeschlagen werden.

Da oftmals ein Gefäß-Nerven-Konflikt am Eingang des N. trigeminus in den Hirnstamm als Ursache nachgewiesen werden kann (**neurovaskuläres Kompressionssyndrom**), stellt die Operation nach Janetta eine gute Therapieoption dar. Dabei werden über einen retrosigmoidalen Zugang der Abgang des N. trigeminus aus dem Hirnstamm und ein oder mehrere arterielle Gefäße mit dargestellt. Im Weiteren wird der Nerv zu dem Gefäß hin abgepolstert, z. B. durch Goretex.

Gelingt es jedoch nicht, dadurch eine suffiziente Schmerzreduktion zu erreichen, kann versucht werden, durch eine gezielte Ausschaltung des N. trigeminus mittels einer perkutanen Thermokoagulation Schmerzlinderung zu erreichen. Über

eine Punktion im Bereich des Cavum Meckeli wird versucht, die Trigeminuswurzel zu erreichen und durch Elektro-, oder feiner und selektiver durch Thermokoagulation, auszuschalten.

Schmerzen bei malignen Tumoren

Rhizotomien (chirurgische Durchtrennungen) der Hinterwurzeln am Rückenmark werden nur noch selten vorgenommen, weil die Erfolgchancen gering sind, die Durchtrennung in mehreren Segmenten durchgeführt werden muss und damit auch die Blutversorgung des Rückenmarks gefährdet ist.

Aufgrund einer deutlich verbesserten systemischen Schmerztherapie mit **Schmerzplaster** oder auch **Schmerzpumpen** wird dieses Verfahren nur noch in Ausnahmefällen Verwendung finden.

Schmerzen nach spinalem Trauma

Einige Schmerzsyndrome bei paraplegischen Patienten konnten durch Eingriffe im Bereich der »dorsal root entry zone« (DREZ) beeinflusst werden. Dabei werden die gestörten deafferenzierten spinalen Modulationszentren, die von inhibitorischen Mechanismen befreit sind, ausgeschaltet. In Einzelfällen gelang es so, mit den Nachteilen des **Deafferenzierungsschmerzes** beim Querschnittsgelähmten zurecht zu kommen. Eingriffe zur chirurgischen Ausschaltung solcher Modulationszentren im Rückenmark wird man allerdings nur bei gestörter Rückenmarkfunktion, also beim bereits gelähmten Patienten mit chronischen, medikamentös nicht zu therapierenden Schmerzen durchführen. Auch für diesen Problembereich kommen heute mehr **Opiate** zur Anwendung, die über spinale oder zentrale **Katheter und Reservoirs** direkt an die Rezeptoren herangebracht werden.

Radikulopathien nach Verletzung, Bandscheibenvorfall oder Operation

Die ursächliche Behandlung ist zunächst die **Dekompression der Nervenwurzel**, womit meist auch eine Schmerzbeseitigung erreicht wird. Im späteren Verlauf nach einer Operation oder nach rezidivierenden Bandscheibenvorfällen kann es jedoch zu andauernden Schmerzen und zum **Postnukleotomie-Syndrom** kommen.

Es ist ein Schmerzsyndrom entstanden, das nicht mehr nur ursächlich betrachtet werden kann, z. B. im Sinne, dass ein Bandscheibenvorfall auf eine Nervenwurzel drückt, sondern nun als eigenständige Schmerzkrankheit zu werten ist. In diesen Fällen kann versucht werden, die Schmerzleitung oder die Schmerzmodulation chirurgisch zu beeinflussen.

Bei der **Neurostimulation** wird versucht, in den Regelkreis solcher Schmerzsyndrome einzugreifen und so die Schmerzhemmung zu stimulieren.

Praxisbox

Rückenmarkstimulation

Bei der Rückenmarkstimulation (»spinal cord stimulation«, SCS) werden epidurale Elektroden eingelegt, über



die eine Dauerstimulation über einen Impulsgeber erfolgt, die der Patient als angenehmes Kribbeln über dem Schmerzareal empfindet. Das Schmerzsignal zum Gehirn wird somit unterdrückt und der Schmerz als solches nicht mehr empfunden. Der Patient erhält einen Handprogrammierer und ist so in der Lage, durch Einstellung gewisser Parameter (Stromstärke, Frequenz, Impulsbreite) die Nervenstimulation selbstständig durchzuführen und in ihrer Intensität zu variieren.

In Kürze

Schmerzchirurgie

Neuroablative oder neurostimulatorische Maßnahmen, Medikation mit Opiaten, multidisziplinäre Schmerzambulanz.

Trigeminusneuralgie: blitzartig einseitig einschießende Gesichtsschmerzen.

Therapie: Antikonvulsiva, OP nach Janetta, perkutane Thermokoagulation.

Schmerzen bei malignen Tumoren: systemische Schmerztherapie.

Schmerzen nach spinalem Trauma: Eingriffe im Bereich der »dorsal root entry zone« (DREZ).

Radikulopathien nach Verletzung, Bandscheibenvorfall oder Operation: Dekompression der Nervenwurzel, Neurostimulation (SCS).

genau zu treffen. Sie verwendeten als Referenz das Ventrikelsystem, das sie mit Kontrastmittel darstellten.

➤ **Das stereotaktische Vorgehen ist heute durch die exakte Visualisierung der Zielregionen mittels computerassistierter Bildfusionen (MRT, CT) hochpräzise und sicher (Abb. 2.57).**

Bevor der Zielpunkt am Patienten angegangen wird, erfolgt eine Überprüfung des Zielbogens hinsichtlich seiner korrekten Einstellung am Zielpunktsimulator (»Phantom«, Abb. 2.58).

2.17.2 Indikationen

Die **stereotaktische Biopsie** von Tumoren, vor allem bei tiefer und eloquenter Lage, die somit keiner chirurgischen Exstirpation zugänglich sind, hat sich zur Diagnosesicherung vor einer Radio- und/oder Chemotherapie als Standard etabliert.

Durch **funktionelle stereotaktische Eingriffe** werden Regelkreise des Gehirns, die bei bestimmten Erkrankungen gestört sind, normalisiert. Hierfür werden stereotaktisch Elektroden in spezifische Hirnregionen platziert über die kontinuierliche Stromimpulse abgegeben werden (tiefe Hirnstimulation, THS; engl. deep brain stimulation, DBS), die diese in ihrer elektrischen Aktivität verändern. Bewegungsstörungen, wie z. B. Morbus Parkinson, essentieller Tremor und Dystonie werden somit positiv beeinflusst.

Klassische Zielgebiete bei THS

- Nucleus subthalamicus (STN): M. Parkinson
- Ventralis intermedius, Thalamus: essentieller Tremor
- Globus pallidus internus (GPI): Dystonie

2.17 Stereotaktische Hirnoperationen und funktionelle Neurochirurgie

2.17.1 Grundlagen

Definition

Stereotaxie beschreibt eine minimalinvasive operative Behandlungsmethode, die es dem Neurochirurgen erlaubt, mittels bildgesteuerter (MRT/CT), computerassistierter Berechnung, mit Hilfe eines Zielgerätes, jeden beliebigen Punkt innerhalb des Gehirns im Submillimeterbereich unter Verwendung des Kartesischen Koordinatensystems zu erreichen.

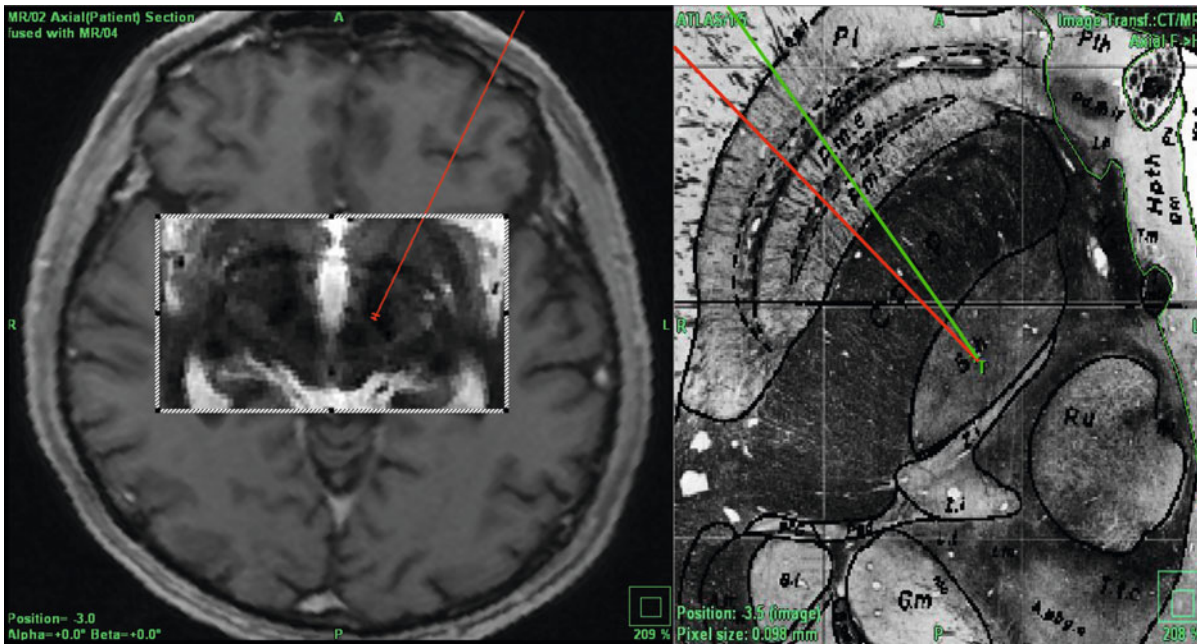
Um diese Genauigkeit zu erreichen, wird ein Ring auf dem Kopf des Patienten fest verankert, auf dem das Zielgerät (Zielbogen) rigide fixiert/justiert werden kann und über den entsprechende Instrumente/Sonden geführt an ihren Zielort gebracht werden können.

Dieses stereotaktische Vorgehen ist zunächst bei der neurophysiologischen Arbeitsweise am Tier angewendet worden. Konstante geometrische Relationen zwischen Hirnstruktur und Schädelknochen erlauben es, dort exakt Zielpunkte aufzusuchen. Aber erst mit der Methode von Spiegel und Wycis (1950) war es möglich, Zielpunkte im menschlichen Gehirn

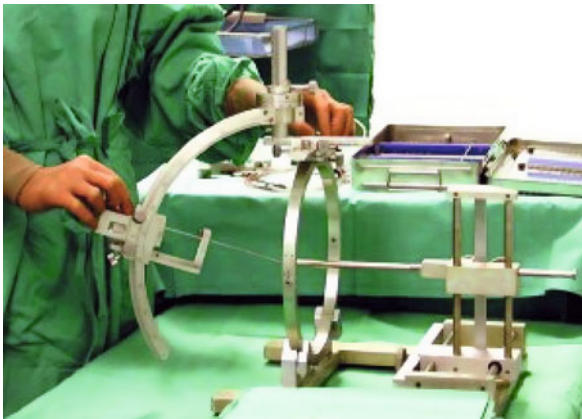
Die stereotaktisch positionierten Elektroden werden, ähnlich wie bei einem Herzschrittmacher, mit einem subkutanen Stimulator (Steuereinheit mit Batterie) verbunden. Entsprechende typische Stimulationsorte bei Bewegungsstörungen sind der Globus pallidus internus (GPI) bei Dystonie, der Nucleus subthalamicus (STN) bei M. Parkinson und der Ventralis intermedius (Vim) des Thalamus bei essentiellen Tremor.

Die Indikation für die THS wird heute beim Parkinson-Patienten v. a. beim Versagen der medikamentösen Therapie (L-Dopa) gestellt. Dabei werden die 3 Kardinalsymptome Rigor, Tremor und Akinesie (Bewegungsarmut) positiv beeinflusst. Weitere Indikationen für THS sind der essentielle Tremor und die Dystonie. Die THS ist jüngst auch für bestimmte Formen der Epilepsie zugelassen worden.

Derzeit wird intensiv an weiteren Indikationen für die THS, v. a. bei psychiatrischen Störungen, gearbeitet.



■ **Abb. 2.57** Matching der MRT-Bilder (T1–T2) zur Visualisierung des Nucleus subthalamicus zur Elektrodenanlage (»Tiefe Hirnstimulation«) bei Morbus Parkinson



■ **Abb. 2.58** Überprüfung der stereotaktischen Koordinaten am Zielpunktsimulator (»Phantom«)

2.18 Wurzelkompressionssyndrome

2.18.1 Grundlagen

Die Funktion der Wirbelsäule ist ein biomechanisches Zusammenspiel aus Flexion und Extension (v. a. lumbal) und zusätzlicher Rotation (v. a. zervikal).

Bandscheiben sind widerstandsfähig gegen akute Druckbelastung. Es kommt daher selten durch ein einzelnes Trauma zu Diskusruptur und zum Bandscheibenvorfall. Häufige starke Belastung (Mikrotraumen) im Laufe der natürlichen Alterung bedingen aber das Auftreten degenerativer Veränderungen.

- Es ist wichtig zu wissen, dass im Sitzen eine wesentlich höhere Druckbelastung (140%) auf die Bandscheibe auftritt, als beim Stehen (100%). Die Druckbelastung kann bei Anheben von schweren Gegenständen das 4-Fache des Körpergewichtes erreichen.

2.18.2 Zervikaler Bandscheibenvorfall

■ Pathogenese

Reduzierung des Wassergehaltes der Bandscheibe und Degeneration des Nucleusanteiles geschehen im Laufe der Alterung. Die Höhe der Bandscheibe nimmt ab. Dadurch sind die Facetten der Wirbelgelenke mehr belastet. **Osteophyten** entstehen im Bereich der Deckplatten und der Gelenkfacetten und engen den Spinalkanal und die Foramina intervertebralia ein.

- Im Extremfall können prävertebrale Osteophyten zu Schluckstörungen führen oder laterale das Lumen der A. vertebralis schmälern.

Die **Ruptur eines zervikalen Diskus** geschieht häufig durch eine akute Hyperflexion oder Rotation. Der Anulus fibrosus und evtl. auch das Lig. longitudinale posterius reißen. Wegen spezieller Schwachstellen geschieht die Ruptur häufig lateral zum Foramen intervertebrale hin. Entsprechend folgt eine Wurzelkompression, bei mediolateraler Ausdehnung auch die Markkompression. Echte Bandscheibenvorfälle (Soft-disc) sind selten bei Patienten über 50 Jahren. Hier kommen häufiger foraminale und medulläre Kompressionen auf osteophytärer Grundlage vor (Hard-disc).

■ **Tab. 2.5** Häufige radikuläre Symptome bei zervikalen Diskushernien

Diskushernie	Komprimierte Wurzel	Schmerzausstrahlung, Parästhesien, sensible Ausfälle	Paresen	Reflexausfälle
HWK 5/6	C6	Oberarm, Radialseite Vorderarm bis Daumen	Flexion im Ellbogen (Bizeps)	Bizepssehnenreflex
HWK 6/7	C7	Oberarm und Unterarm 2.–4. Finger	Extension Ellbogen (Trizeps)	Trizepssehnenreflex
HWK 7/TH 1	C8	Oberarm, ulnarseitig bis Kleinfinger	Finger spreizen und extendieren (kleine Handmuskeln)	

■ ■ Symptomatik

Durch eine heftige Bewegung treten lokal Nackenschmerzen auf, die den Patienten zwingen, die entsprechende Wirbelsäulenpartie steif zu halten (**vertebrale Symptomatik**). Bei Kompression der Wurzel C6 reichen die Schmerzen, Parästhesien und Sensibilitätsausfälle bis zum Daumen, bei Wurzelkompression C7 zu den mittleren Fingern und bei Kompression der Wurzel C8 bis zum Kleinfinger. Die Beschwerden werden durch Flexion des Kopfes zur erkrankten Seite verstärkt. Periphere Lähmungen betreffen den M. biceps (C6), den M. triceps (C7) und die kleinen Handmuskeln (C8). Bei medialen oder mediolateralen Diskushernien treten Zeichen der **medullären Kompression** auf (■ Tab. 2.5)

Häufig beobachtet man inkomplette Querschnittssyndrome, die aber bei akutem Massenvorfall die vollständige Querschnittslähmung erreichen können. Zur Tetraparese kommen Sensibilitäts-, Blasen- und Mastdarmstörungen hinzu. Speziell dabei beobachtete **Ausfallssyndrome** sind das Brown-Séquard-Phänomen sowie das Central-cord-Syndrom und das Spinalis-anterior-Syndrom:

- Das **Central-cord-Syndrom** ist gekennzeichnet durch eine Schwäche der oberen Extremitäten bei erhaltener Kraft in den Beinen, kombiniert mit einem Verlust des Schmerz- und Temperaturempfindens in den Armen und Händen.
- Beim **Spinalis-anterior-Syndrom**, der akuten Kompression der A. spinalis anterior, beobachtet man den Verlust aller motorischen und sensiblen Funktionen unterhalb des Läsionsniveaus, wobei die Funktion der Hinterstränge ausgespart ist. Während der Soft-disc zu einer akuten Symptomatik führt, äußern sich spondylotische Osteophyten in einer langsam progredienten Symptomatik. Ein durch degenerative Veränderungen sekundär enger zervikaler Spinalkanal führt zur **zervikalen Myelopathie**. Die Symptomatik entspricht der beschriebenen medullären Kompression, doch ist der Verlauf chronisch, evtl. auch episodisch.

■ ■ Diagnostik

Die Diagnostikverfahren der Wahl sind heute CT und MRT. In der CT kommen besonders gut die osteophytären Knochenanbauten und die degenerativen Veränderungen zur Darstellung (■ Abb. 2.59), während in der MRT besonders gut die Bandscheibe, der weiche Vorfall (Soft-disc-Prolaps) sowie das Rückenmark selbst abgebildet werden (■ Abb. 2.60).

Selten findet noch die **zervikale Myelografie** Anwendung, bei der mit wasserlöslichen Kontrastmitteln die Mark- und

Wurzelkompression nachgewiesen werden können. Dies kommt vor allem bei Patienten mit multiplen Voroperationen oder nach zervikaler Stabilisierung zum Einsatz.

■ ■ Differenzialdiagnose

Die Differenzialdiagnosen der zervikalen Myelopathie und Radikulopathie bedürfen einer sorgfältigen neurologischen Abklärung, evtl. mit Hilfe der **Elektromyographie (EMG)**. Manche Diagnose kann erst aus dem Verlauf und der Zusatzdiagnostik gestellt werden:

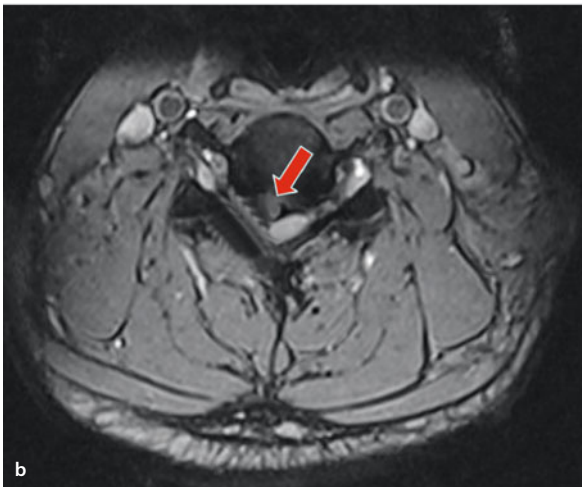
- Bei der **zervikalen Myelopathie** kommen spinale Tumoren, demyelinisierende Erkrankungen und die amyotrophe Lateralsklerose in Betracht.
- **Radikulopathien** sind gegen Plexusläsionen und Läsionen peripherer Nerven abzugrenzen.

■ ■ Therapie

Zervikale Radikulopathien haben häufig einen **günstigen Spontanverlauf**. Unterstützend werden Analgetika, Muskelrelaxanzien und Physiotherapie verordnet. Versagt die genannte Therapie und bestehen nach 6 Wochen anhaltende, unbeein-



■ **Abb. 2.59** Patient mit zervikalem Bandscheibenvorfall HWK 5/6. In der CT der HWS zeigen sich außerdem ausgedehnte Osteophyten (Pfeil), die den Spinalkanal einengen und das Myelon komprimieren



■ **Abb. 2.60 a** Sagittale und **b** axiale MRT mit Darstellung eines zervikalen Bandscheibenvorfalles auf Höhe HWK 5/6 mediolateral rechts und Myelopathiesignal als Zeichen einer Myelonschädigung (hyperintens in T2 intramedullär)

flussbare radikuläre Schmerzen oder/und zunehmende radikuläre Ausfälle und ist die Wurzelkompression radiologisch bewiesen, so kommt die **operative Entlastung** in Frage.

❗ **Cave**
Zeichen einer akuten Rückenmarkskompression zwingen zur sofortigen operativen Entlastung.

Dazu zählen höhergradige Paresen ab Kraftgrad 3/5, ein beginnendes oder fortschreitendes Querschnittssyndrom, Zei-

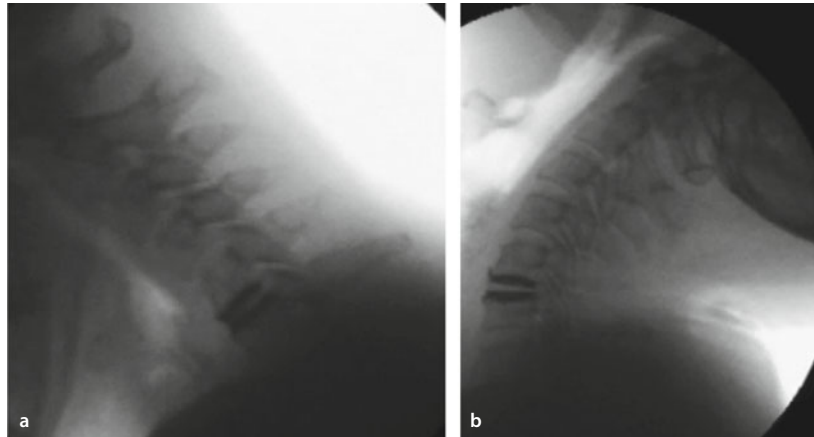


■ **Abb. 2.61** Postoperative Röntgenkontrolle mit Darstellung eines Titan-Cages als Interponat auf Höhe HWK 5/6

chen langer Bahnen, nicht medikamentös zu kontrollierende Schmerzen oder ein in der MRT nachgewiesenes Myelopathiesignal als Zeichen einer Schädigung des Rückenmarks.

Je nach Lage des Bandscheibenvorfalles und Ausprägung der osteophytären Veränderungen kommen 2 operative Zugänge in Frage:

- zum einen die **anteriore Diskektomie mit ventraler Fusion**,
- zum anderen die **dorsale Foraminotomie** mit Dekompression der Nervenwurzel durch Sequesterektomie.



■ **Abb. 2.62** Postoperative Röntgenkontrolle mit Darstellung einer Bandscheibenprothese in **a** Inklination und **b** Reklinationsstellung nach ventraler Diskektomie und Entfernung eines zervikalen Band-

scheibenvorfalles. Durch die Verwendung einer Prothese wird versucht, die Bewegung in entsprechendem Segment zu erhalten

Letzte findet vor allem Anwendung bei lateralen, sequestrierten Bandscheibenvorfällen, die isoliert Druck auf eine Nervenwurzel ausüben. Nach Foraminotomie kann der sequestrierte Bandscheibenvorfall geborgen werden und die Wurzel ist frei.

Bei Vorfällen, die vor allem medial liegen oder bei Patienten mit großen osteophytären Anbauten und einer dadurch bedingten Einengung des Spinalkanals sollte eine anteriore Diskektomie durchgeführt werden. Nach mikrochirurgischer Entfernung der Bandscheibe werden die dorsalen Osteophyten abgetragen, das hintere Längsband eröffnet und prolabierte Bandscheibengewebe entfernt, so dass das Myelon und beide Nervenwurzeln vollständig frei sind. Im Anschluss wird der Bandscheibenraum durch einen Cage aus Titan oder Peek Material ausgefüllt (■ Abb. 2.61). Ein Beckenkammspann wird auf Grund der oft heftigen postoperativen Beckenschmerzen heute nicht mehr verwendet. Innerhalb von 1–2 Jahren führt dies zur Fusion der angrenzenden Wirbelkörper.

In Einzelfällen kann anstelle eines Cage auch eine künstliche Bandscheibe implantiert werden, die die Funktionalität des betroffenen Segments erhält (■ Abb. 2.62). Die **zervikale Bandscheibenprothese** eignet sich jedoch nur für jüngere Patienten (<60 Jahre) ohne wesentliche osteophytären Veränderungen.

2.18.3 Lumbaler Bandscheibenvorfall

■ Pathogenese, Epidemiologie

80% der Einwohner in unserem Zivilisationskreis erleiden mindestens eine schwere **Lumbago** (Rückenschmerzen) in ihrem Leben. Diese heilt in der Regel unter Analgetika und Physiotherapie ab. Nur ca. 35% dieser Patienten bekommen zusätzlich **Ischialgien** (radikuläre Ausstrahlung der Schmerzen).

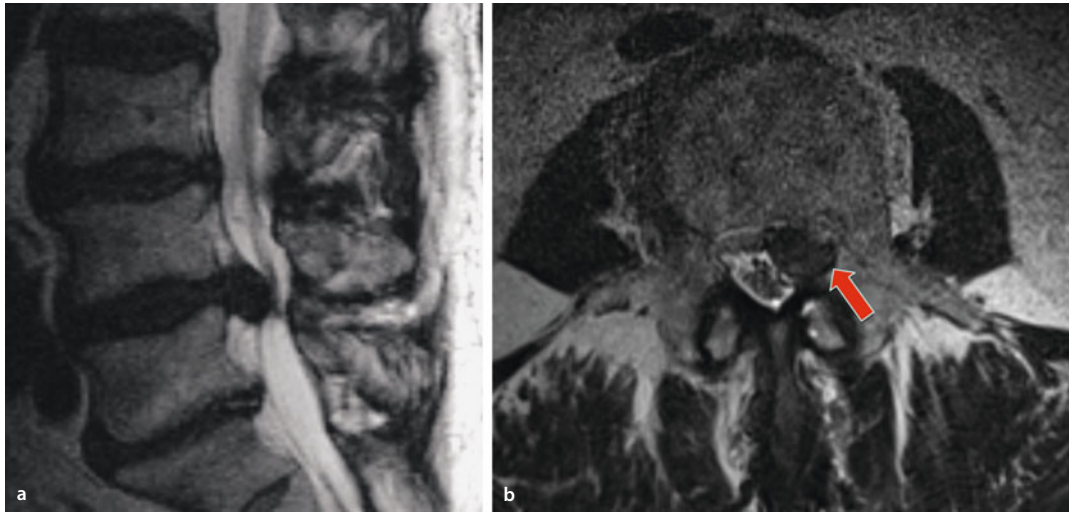
Die **Diskusprotrusion** entsteht in Folge chronischer Strukturveränderungen der Bandscheibe mit Flüssigkeits- und Nährstoffmangel und Gewebedegeneration. Es kommt dadurch zur Vorwölbung der Bandscheibe in Richtung intraspinal.

Reißt schließlich der Anulus fibrosus ein, kann Gewebe des Nucleus pulposus durch den Riss gleiten, es entsteht ein **Diskusprolaps**. Wenn das Lig. longitudinale posterius reißt, kann ein **freier Sequester** den Spinalkanal verlegen.

Etwa 90% der lumbalen Bandscheibenvorfälle gehen von den Bandscheiben auf Höhe LWK 4/5 und LWK 5/SWK 1 aus. Meist kommt es nach einer heftigen Bewegung oder Anreißen von Lasten zu dem klassischen Erstsymptom, dem sog. **Hexenschuss** und einer schmerzbedingten Verspannung der paraspinalen Muskulatur.

■ **Tab. 2.6** Häufige radikuläre Symptome bei lumbalen Diskushernien

Diskushernie	Komprimierte Wurzel	Schmerzausstrahlung, Parästhesien, sensible Ausfälle	Paresen	Reflexausfälle
LWK 3/4	L4	Ventraler Oberschenkel bis unterhalb des Knies	Extension Kniegelenk	Patellarsehnenreflex
LWK 4/5	L5	Gesäß, lateraler Ober- und Unterschenkel, Fußrist bis Großzehe	Dorsalflexion Fuß, insbesondere Großzehe	Tibialis-posterior-Reflex (im Seitenvergleich)
LWK 5/SWK 1	S1	Gesäß, (latero-)dorsaler Ober- und Unterschenkel, lateraler Fußrand, Fußsohle bis 3.–5. Zehe	Plantarflexion Fuß, Beckenfixation	Achillessehnenreflex



■ **Abb. 2.63** Lumbaler Bandscheibenvorfall LWK 4/5 mediolateral links mit Kompression der Nervenwurzel L5 im Recessus (Pfeil):
a MRT T2 sagittal und b axial

■ ■ Symptomatik

Radikuläre Kompression Die Bandscheibenerkrankung verläuft schubweise mit freien Intervallen zwischen Schmerzattacken. Hat ein Prolaps eine Größe erreicht, bei der er die Nervenwurzel in ihrem Verlauf zum Foramen intervertebrale bedrängt, so treten zu den vertebralen auch **radikuläre Symptome** gemäß der betroffenen Nervenwurzel auf (■ Tab. 2.6). Diese können Parästhesien und Sensibilitätsstörungen, Schmerzen, aber auch eine Parese beinhalten. Durch Husten, Niesen und Pressen erhöht sich der intradurale Druck und die Schmerzen werden meist akzentuiert.

Große Diskushernien komprimieren nicht nur die Nervenwurzel, die auf diesem Niveau den Spinalkanal verlässt, sondern auch die nächstuntere, die sich noch im Duralsack befindet. Wird das im Knie gestreckte Bein im Hüftgelenk gebeugt, so bereitet der Zug an den komprimierten Wurzeln Schmerzen, die zum N. ischiadicus ziehen (Zeichen nach **Lasègue**).

Die radikuläre Kompression kann zu einer peripheren Parese führen. Wird die Wurzel L5 betroffen, so ist die Dorsalflexion der Großzehe oder des ganzen Fußes in der Kraft reduziert. Bei schwerer L5-Parese kann die Beckenstabilisierung mitbetroffen sein (sog. **Trendelenburg-Phänomen** bei Glutaeus-medius-Parese).

Wenn die 1. Sakralwurzel komprimiert wird, ist die Plantarflexion des Fußes reduziert. Sofern die Schmerzen des Patienten dies zulassen, sollte der Patient zur Prüfung der rohen Kraft aus dem Bett kommen, da sich die Fußschwächen am deutlichsten beim Zehen- und Fersengang und eine Glutäalparese beim Einbeinstand (**Trendelenburg-Versuch**) manifestieren.

Bei Kompression der Wurzel S1 ist außerdem der **Achillessehnenreflex** meist abgeschwächt oder aufgehoben. Der nur im Seitenvergleich verwertbare **Tibialis-posterior-Reflex** fehlt bei Kompression der Wurzel L5. Der **Patellarsehnenre-**

flex ist alteriert, wenn die Diskushernie bei L3–L4 oder L2–L3 liegt. In solchen Fällen verläuft die Schmerzausstrahlung auf der Vorderseite des Oberschenkels, und meist sind Kraft und Volumen des M. quadriceps femoris reduziert. Dann ist das Lasègue-Zeichen negativ, das **umgekehrte Lasègue-Zeichen** (auch Femoralisdehnungsschmerz genannt) in Bauchlage positiv.

Kaudakompression Ein medialer lumbaler Massenvorfall komprimiert die Cauda equina. In diesem Fall tritt eine Schmerzausstrahlung in beide Beine auf. Die Cauda equina kann jedoch innerhalb kürzester Zeit so vollständig komprimiert werden, dass die Wurzeln nicht mehr fähig sind, Schmerzen zu leiten. Im Vordergrund stehen dann beidseitige motorische (Fuß- und Gesäßparesen) und sensible (Gefühllosigkeit von Gesäß und Damm, Reithosenanästhesie) Ausfälle der untersten Lumbal- und Sakralwurzeln. Gleichzeitig sind Miktions- und Defäkationsstörungen und zwar in Form einer Retention.

! Cave

Mit Auftreten einer Kaudakompression wird eine lumbale Diskushernie zu einem dringenden Notfall.

■ ■ Diagnostik

Die ersten diagnostischen Maßnahmen sind **CT** und/oder **MRT** (■ Abb. 2.63). In den meisten Fällen liefert die MRT die aussagekräftigeren Bilder mit Darstellung des Prolaps, des komprimierten Duralschlauchs und auch der Nervenwurzeln.

Die **elektromyographische Untersuchung (EMG)** spielt für differenzialdiagnostische Probleme und Verlaufsbeobachtungen in unklaren Fällen eine Rolle.

Eine **Röntgenaufnahme** in Flexions- und Retroflexionsstellung der Wirbelsäule ist zum Ausschluss einer mobilen Listhese (Wirbelgleiten) hilfreich.

■ ■ Therapie

Abhängig von der klinischen Symptomatik können Patienten mit einem lumbalen Bandscheibenvorfall konservativ oder operativ behandelt werden.

Notfallindikation für eine operative Therapie bei lumbalem Bandscheibenvorfall

- Kaudasyndrom
- Isolierte Blasen-Mastdarmstörung
- Hochgradige Paresen mit Kräftegrad $\leq 3/5$

Bei Patienten mit o. g. Symptomatik muss umgehend die operative Entlastung durchgeführt werden, um einen Schaden der nervalen Strukturen durch die bestehende Kompression zu vermeiden.

Bei Patienten mit nur geringer Symptomatik, d. h. gut medikamentös einstellbaren radikulären Schmerzen, Dysästhesien oder einer Parese des Kraftgrades von schlechtestens 4/5 sollten zunächst eine konservative Therapie erhalten. Diese umfasst neben einer suffizienten Analgesie auch physiotherapeutische Übungen und Erholungsphasen. Sollte sich innerhalb von 6 Wochen keine signifikante Besserung oder gar eine neurologische Verschlechterung einstellen, besteht die Indikation zu operativen Behandlung.

Operationsmethoden Eine Laminektomie ist selten notwendig, da man durch interlaminaire Fenestration fast immer zur Hernie vorstoßen und die Wurzel dekomprimieren kann. Nach Entlastung der Nervenwurzel kann der Bandscheibensequester über eine Sequestektomie geborgen werden. Um einem Rezidivprolaps vorzubeugen, wird im Anschluss über eine Nucleotomie der degenerierte Nucleus pulposus in der Regel entfernt. In wenigen Fällen (<8%), nämlich bei völlig freiem Sequester und makroskopisch völlig intaktem Ligamentum dorsale ist eine alleinige Sequestektomie ausreichend. Alternativ zur mikrochirurgischen Technik kann dies, unter besonderen Umständen auch endoskopisch durchgeführt werden.

Daneben gibt es noch weitere Therapiemöglichkeiten, für die jedoch die medizinische Evidenz fehlt und vor allem wirtschaftliche Interessen im Vordergrund stehen. Dazu zählen diverse Lasertechniken und andere.

■ ■ Komplikationen

Als **operative** Komplikationen kommen Verletzungen prä-lumbaler großer Gefäße und Wurzelverletzungen mit entsprechenden neurologischen Ausfällen, sowie v. a. der Dura mit Bildung einer Liquoristel vor.

An Komplikationen im weiteren Verlauf sind die **Spondylodisitis** und die **adhäsive Arachnoiditis** zu erwähnen. Bei entzündlicher postoperativer Veränderung im Bandscheibenraum besteht ein heftiger lokaler Schmerz, der durch Druck und Klopfen ausgelöst werden kann. Dazu kommen erhöhte Temperaturen und laborchemische Infektparameter. Die MRT lässt die entzündliche Destruktion an den angrenzenden Deckplatten erkennen.

Die **adhäsive Arachnoiditis** (Arachnoidalfibrose) unterhält die radikuläre Schmerzsymptomatik. Sie ist die Hauptursache des sog. Failed-back-Syndroms, das sich in einem chronischen lumbalen und radikulären Schmerzsyndrom zeigt, das allein durch die wiederholte Wurzeldekompression und Lösung der Narbenstrukturen nicht zu beherrschen ist.

Bei chronischen Schmerzsyndromen haben schmerzchirurgische Verfahren wie die elektrische Stimulationsbehandlung ihre Bedeutung.

■ ■ Prognose

Die Prognose nach Diskushernienchirurgie ist für Lähmungen, Sensibilitätsausfälle und Miktionsstörungen umso besser, je rascher die Nervenwurzeln dekomprimiert werden. Man erreicht bei ca. 80% der Patienten eine Befreiung von radikulären Symptomen. Die Rezidivhäufigkeit ist bei 5–10%, wobei es sich entweder um wahre Rezidive am gleichen Ort oder Pseudorezidive mit Betreffen der anderen Seite oder einer anderen Höhe handeln kann.

■ ■ Differenzialdiagnose

Eine lumbale Diskushernie ist bei typischer Symptomatik und Vorgeschichte leicht zu diagnostizieren. Differenzialdiagnostisch wird man an **Wirbeldestruktionen** durch **Metastasen** denken müssen. Seltener kommen epidurale Abszesse oder Blutungen in Betracht. Auch diese Veränderungen werden durch die radiologischen Zusatzuntersuchungen erfasst.

Die **Spondylolisthesis** (Wirbelgleiten bei angeborener Bogenunterbrechung) hat meist nur eine vertebrale Symptomatik. Bestehen jedoch auch Wurzelkompressionserscheinungen, so liegt häufig zusätzlich eine Diskushernie im benachbarten Bandscheibenraum vor.

2.18.4 Spinalkanalstenose

Definition

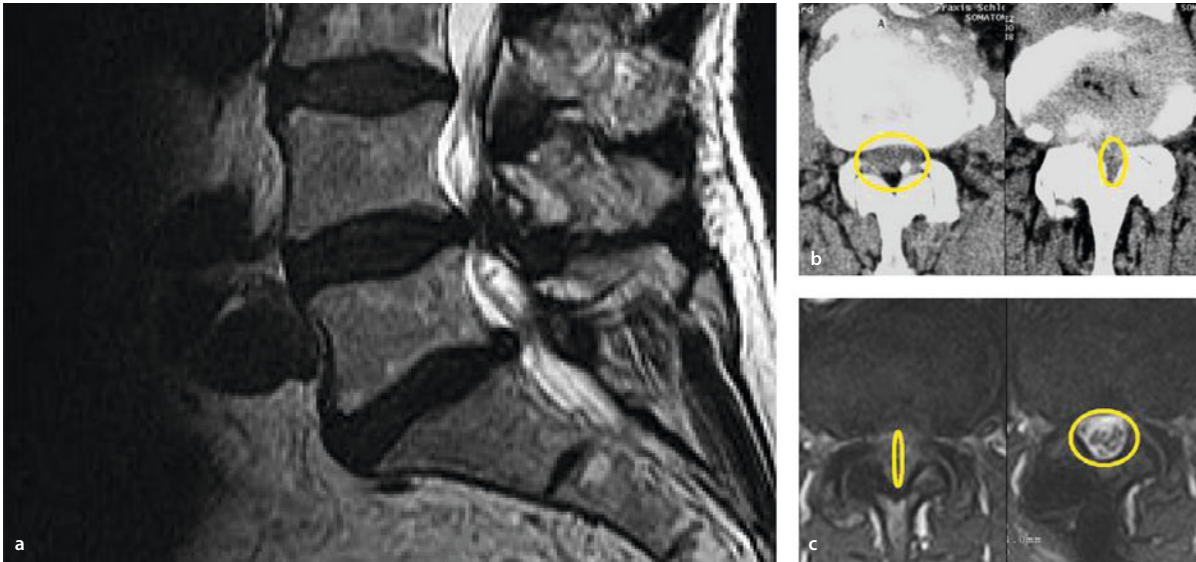
Eine Spinalkanalstenose (SKS) liegt dann vor, wenn der Durchmesser des Spinalkanales kongenital oder sekundär auf Grund degenerativer Veränderungen reduziert ist.

Die SKS ist eine typische degenerative Erkrankung mit Bandscheibenprotrusion, Facettengelenks- und Ligamenta-flava-Hypertrophie und dadurch bedingte Einengung des Spinalkanals. Auch Tumoren oder Blutungen können vergleichbare Symptome auslösen und müssen bildgebend ausgeschlossen werden.

■ ■ Symptomatik

Das klassische Symptom der SKS ist die **Claudicatio spinalis** mit einer Reduktion der schmerzfreien Gehstrecke. Bei Kyphosierung der Wirbelsäule, z. B. beim Fahrradfahren, berichten Patienten über eine Besserung der Beschwerdesymptomatik.

Bei zusätzlicher Einengung der Neuroforamina kann es aber auch zu radikulär ausstrahlenden Schmerzen oder Pare-



■ **Abb. 2.64** a, c Kernspintomografische und b computertomografische Darstellung eines Patienten mit degenerativer Lendenwirbelsäule und multisegmentaler Spinalkanalstenose. Durch Bandschei-

benprotrusionen, Facettengelenks- und Ligamenta-flava-Hypertrophie kommt es zur Einengung des Spinalkanals und Kompression des Duralschlauchs

sen kommen. Ist die SKS zervikal lokalisiert, können eine Tetraparese, radikuläre Defizite, Zeichen langer Bahnen, eine spinale Ataxie sowie eine Blasen-Mastdarmstörung auftreten.

■ ■ Diagnostik

Bereits in der CT zeigen sich z. T. massive osteophytäre Knochenanbauten und eine Gelenkshypertrophie. In der MRT wird besonders die Hypertrophie der Ligamenta und die Kompression der nervalen Strukturen, sowie ggf. bereits eine Rückenmarksschädigung als Myelopathiesignal deutlich (■ Abb. 2.64). In seltenen Fällen ist auch eine **Myelografie** mit Darstellung des intraduralen Kontrastmittelflusses, dem Abgang der Nervenwurzel und ggf. einem Kontrastmittelstop als Hinweis für eine Enge hilfreich. Zusätzliche **Röntgenaufnahmen** in Flexion- oder Retroflexion können ein Wirbelgleiten bei Verdacht auf eine zusätzliche Listhese nachweisen.

■ ■ Therapie

Je nach klinischem Befund und radiologischer Ursache kann eine **zervikale** Spinalkanalstenose durch eine ventrale Fusion oder einen Wirbelkörperersatz von ventral (bei ventraler osteophytärer Degeneration) oder durch eine dorsale Dekompression mit und ohne Stabilisierung versorgt werden.

Bei der **lumbalen** Wirbelsäule werden die beidseitige interlaminaire Fensterung oder die Laminektomie als einfache Therapieverfahren favorisiert. Eine zusätzliche dorsale Stabilisierung ist nur bei langstreckiger Dekompression oder bei einer bereits präoperativ bestehenden Instabilität indiziert, z. B. bei Patienten mit Listhesen. Dabei kann diese als **PLIF** (posterior lumbal intervertebral fusion, ■ Abb. 2.65), **TLIF** (transforaminal lumbal intervertebral fusion) oder **ALIF** (anteriorlumbal intervertebral fusion) erfolgen.

Fallbeispiel

Ein 42-jähriger Patient stellt sich am Wochenende in der Notfallambulanz vor. Der Patient, der als LKW-Fahrer arbeitet, berichtet, dass er seit mehreren Wochen unter progredienten Schmerzen leidet, die von der lumbalen Wirbelsäule ausgehen und dorsal in den rechten Ober- und Unterschenkel ausstrahlen. Er sei mehrfach über den rechten Fuß gestolpert. Zudem beklagt er Dysästhesien im Bereich des dorsalen Unterschenkels und des lateralen Fußrandes. Seit wenigen Stunden seien die Schmerzen nun vollkommen verschwunden. Gleichzeitig seien jedoch eine hochgradige Fußsenkerparese und Miktionsprobleme hinzugetreten.

Weiteres Vorgehen?

- Welche Verdachtsdiagnose stellen Sie?
- Welche Diagnostik würden Sie veranlassen?
- Welche Therapie empfehlen Sie und wann sollte diese durchgeführt werden?

Antwort: Mutmaßlich handelt es sich bei der beschriebenen Symptomatik um einen akuten Wurzeltod bei lumbosakralem Bandscheibenvorfall. Bei dem Patienten muss umgehend eine Bildgebung der Wirbelsäule (MRT/CT) sowie eine Restharnbestimmung erfolgen. Bei dem Patienten muss notfallmäßig eine chirurgische Entfernung des Bandscheibenvorfalles erfolgen, um den komprimierten Duralschlauch zu entlasten. Ein akuter Wurzeltod ist eine absolute Notfallindikation!



Abb. 2.65 a Myelografische Darstellung einer degenerativen, multisegmentalen lumbalen SKS mit mobiler Spondylolisthesis.

b Röntgen LWS bei Z.n. operativer Entlastung über eine Laminektomie von LW 3, 4 und 5 sowie dorsaler Stabilisierung (PLIF) von LWK2-5

In Kürze

Wurzelkompressionssyndrome

Zervikaler Bandscheibenvorfall

Symptomatik: Zeichen der radikulären oder medullären Kompression, Ausfallssyndrome, Central-cord-Syndrom.

Diagnostik: MRT, CT, Myelografie.

Therapie: anteriore Diskektomie mit ventraler Fusion, dorsale Foraminotomie.

Lumbaler Bandscheibenvorfall: Bandscheibenprotrusion, Bandscheibenvorfall, freier Sequester.

Symptomatik: radikuläre Lumboischialgien, Paresen, sensible Defizite. Notfall: Kaudasyndrom, akuter Querschnitt, hochgradige Parese, therapierefraktäre Schmerzen.

Diagnostik: MRT, CT, EMG.

Therapie: mikrochirurgische interlaminäre Fensterung, Sequester- und Nukleotomie. Konservative Therapie.



Spinalkanalstenose: degenerative Einengung des Spinalkanals.

■ **Zervikal:** Zeichen langer Bahnen, pathologische Reflexe, Tetraparese, Blasen-/Mastdarmstörung, Claudicatio spinalis.

Therapie: operativ je nach Lokalisation und klinischer Symptomatik: ventrale Fusion oder Wirbelkörperersatz. Dorsal: Laminektomie mit und ohne Stabilisierung, Foraminotomie.

■ **Lumbal:** Claudicatio-spinalis-Symptomatik mit Besserung bei Kyphosierung, z. T. Lumbago und radikuläre Symptome.

Therapie: Laminektomie oder beidseitige interlaminäre Fensterung, Stabilisierung bei Instabilität (PLIF, TLIF, ALIF)

Weiterführende Literatur

- European Manual of Medicine (2010) Neurosurgery: CB Lumenta, J Haase, D Di Rocco, JJA Mooij; Springer Verlag, Heidelberg
- Guidelines for the Management of Severe Traumatic Brain Injury (2007) *J Neurotrauma* Vol 24; Suppl 1
- Mendelow AD, Unterberg AW (2007) Surgical treatment of intracerebral haemorrhage. *Curr Opin Crit Care*. Apr 13(2): 169–174
- Molyneux A, Kerr R, Stratton I, Sandercock P, Clarke M, Shrimpton J, Holman R (2002) International Subarchnoid Aneurysm Trial (ISAT) Collaborative Group. International Subarachnoid Aneurysm Trial (ISAT) of neurosurgical clipping versus endovascular coiling in 2143 patients with ruptured intracranial aneurysms: a randomised trial. *Lancet* Oct 26; 260(9342): 1267–1274
- Moskopp D, Wassmann H (2005) Neurochirurgie; Handbuch für die Weiterbildung. Schattauer Verlag Stuttgart, New York
- The International Study Group of Unruptured Intracranial Aneurysms Investigators (ISUIA) (1998) Unruptured intracranial aneurysms – risk of rupture and risk of surgical intervention. *N Engl J Med* (339): 1725–1733