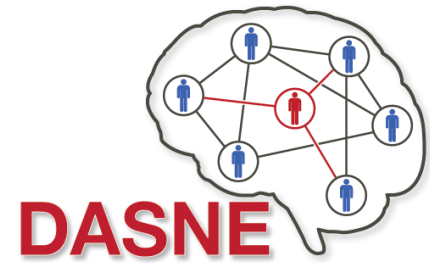


Fallpräsentation:



Christian Hagemann

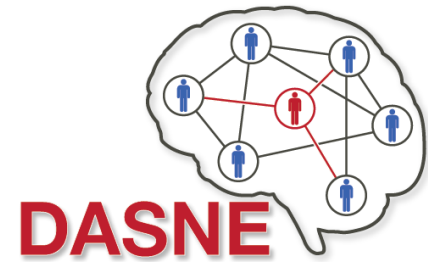
Fallkonferenz der DASNE, 29.04.2022

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
AUGSBURG



Fallvorstellung:

Anamnese / Fremdanamnese / Verlauf



Anamnese:

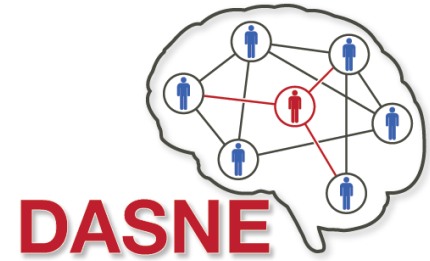
- 59 jährige Patientin, Vorstellung über Notaufnahme bei Übelkeit und Cephalgien
- Anamnese: Cephalgien seit mind. 12 Monaten bestehend, seit Pulmonalvenenablation
- Zunehmende „Unsicherheit“, Autofahren vor 8 Monaten eingestellt
- Zudem kognitive Verschlechterung, Antriebsminderung, Konzentrationsstörung, Vergesslichkeit seit 8 Wochen

Sozialanamnese: verheiratet, Erzieherin

Familienanamnese: blande

Vorerkrankungen: Vorhofflimmern, Hypothyreose

Körperliche Untersuchung

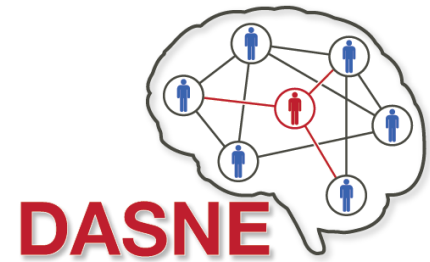


Befund

- Pat. ist wach, psychomotorisch deutlich verlangsamt, wechselnde Orientierungsstörung zu allen Qualitäten, verlangsamte Sprachproduktion
- Sakkadierte Blickfolge, verlangsamte Sakkaden horizontal und vertikal, subjektive Hörminderung beidseits, sonstiger Hirnnervenstatus regelrecht
- Motorik: keine Paresen, Tonus und Trophik regelrecht
- Reflexstatus unauffällig, keine Pyramidenbahnzeichen
- Stand und Gang: sehr unsicher, soeben frei möglich, Romberg und Unterberger mit Tendenz nach hinten rechts; ausgeprägte posturale Instabilität
- Sensibilität: seitengleich unauffällig

Progrediente kognitive Störungen, psychomotorische Verlangsamung, Desorientierung, zentrale Oculomotorikstörung, Gangstörung

Zusatzdiagnostik



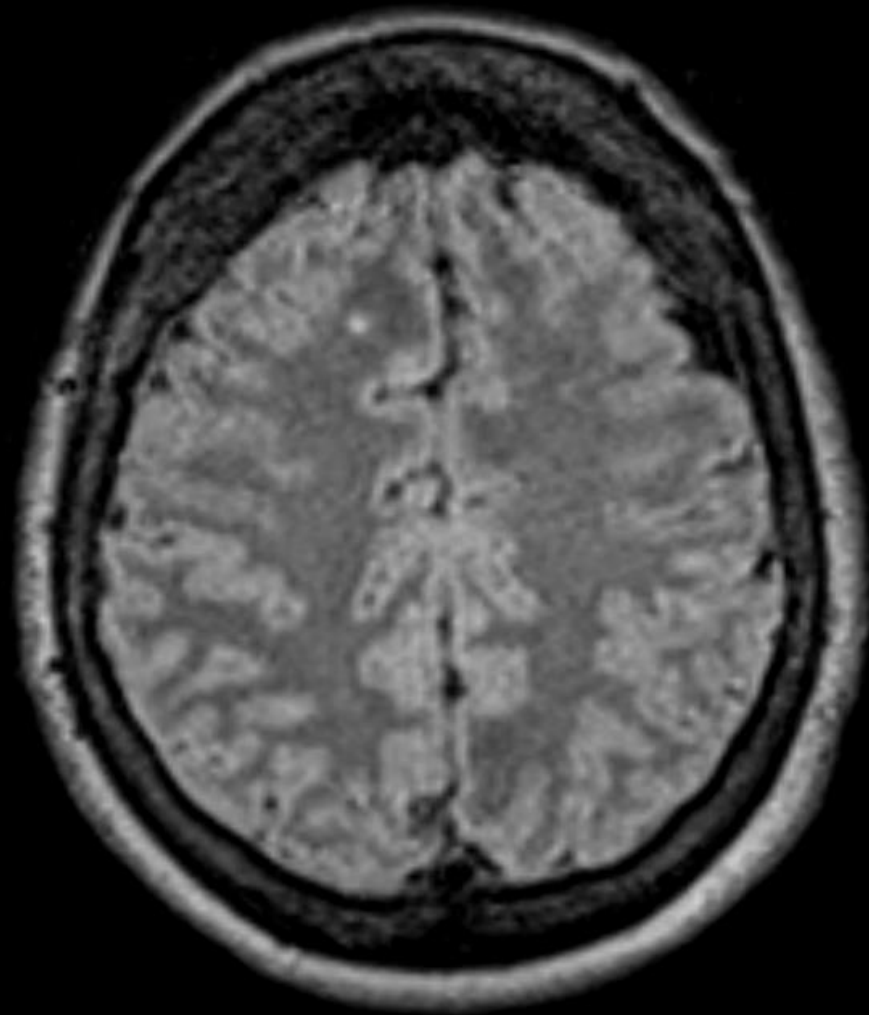
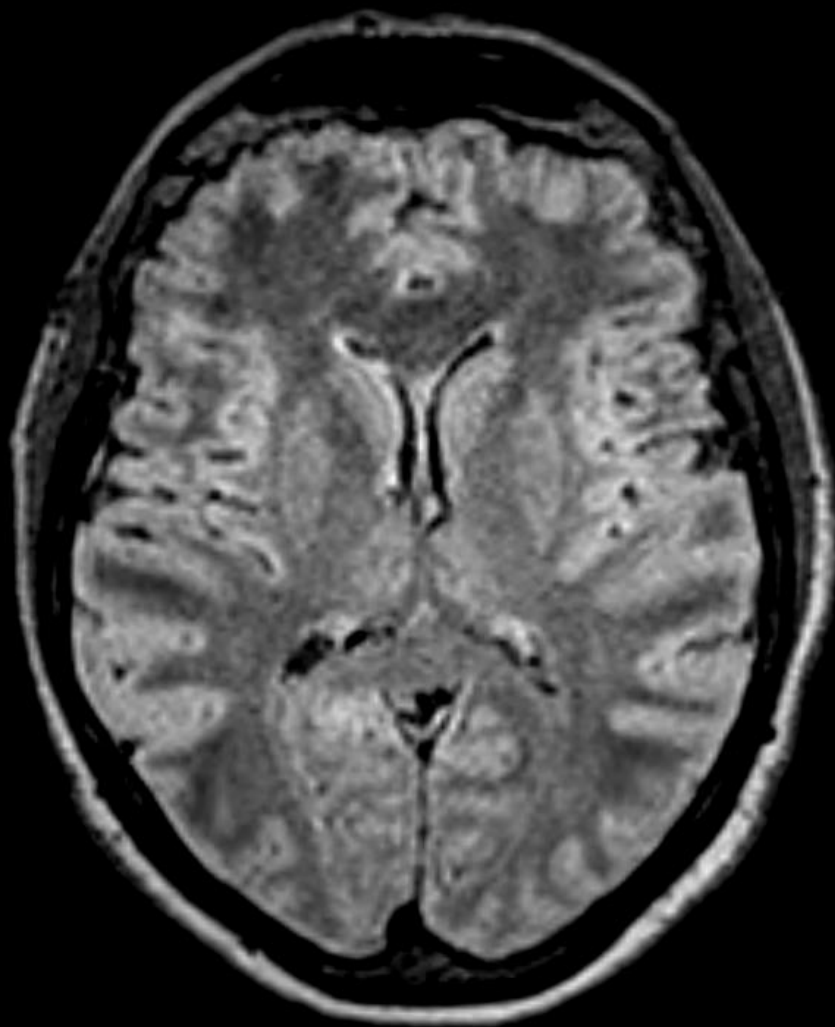
- EOG: Hinweise auf zentrale Oculomotorikstörung
- Medianus SEP: verlängerte Interpeaklatenz N20-C2 rechts
- AEP: links keine Wellen ableitbar, rechts normal
- EEG: Alpha-EEG, diskreter Herdhinweis rechts temporal
- Gangsensoren: verlangsamtes Gangbild, erhöhte laterale Schrittvariabilität
- Neuropsychologische Testung: mittelgradige bis schwere Störung, Defizite v.a. im Bereich Exekutivfunktionen und Gedächtnis, vereinbar mit frontotemporaler Störung
- Routine-labor: Elektrolyte, Leber- Nierenfunktionsparameter, Blutbild normal
 - INR 3,17 unter Marcumar

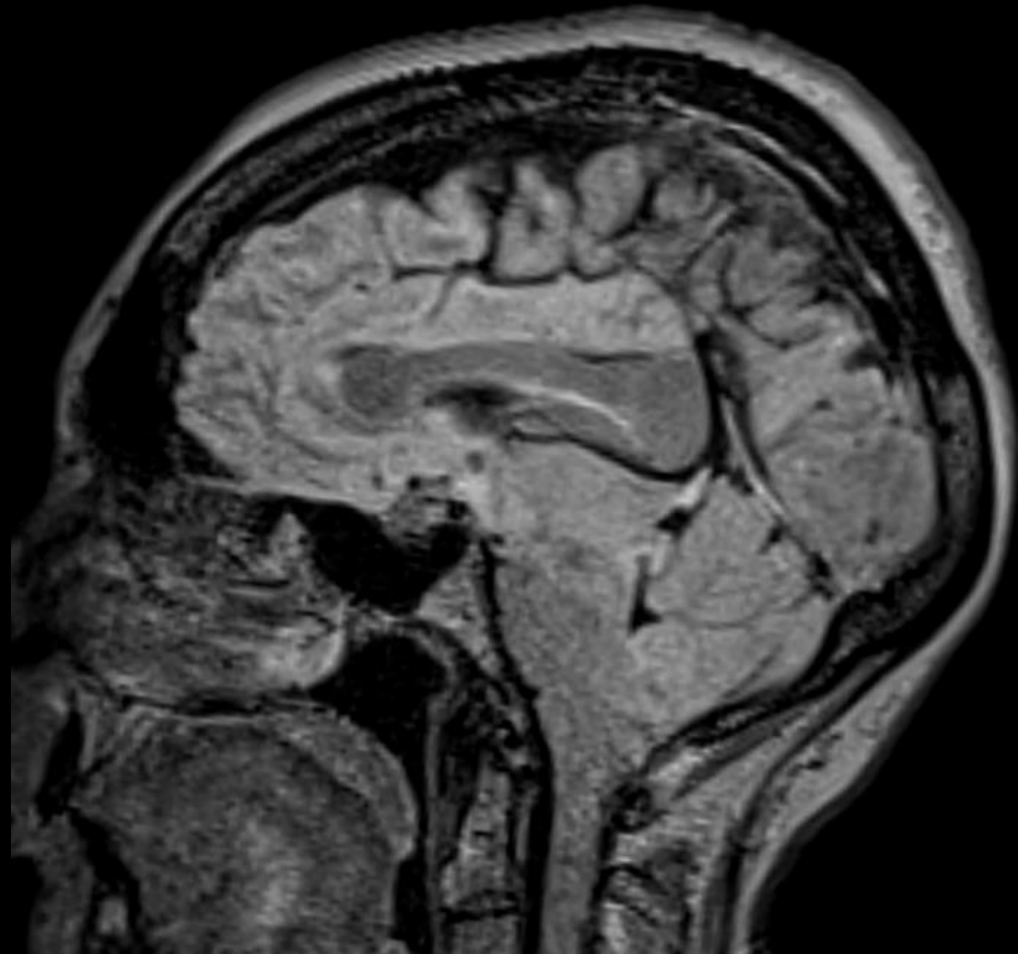
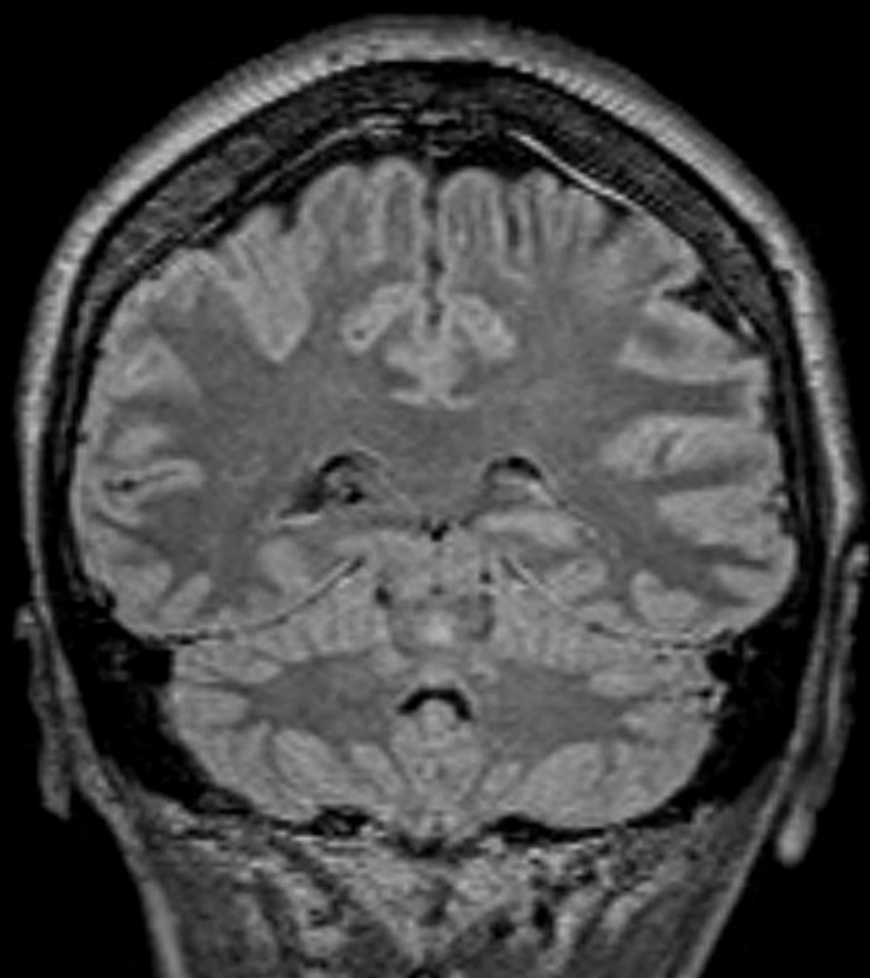
Diskussion

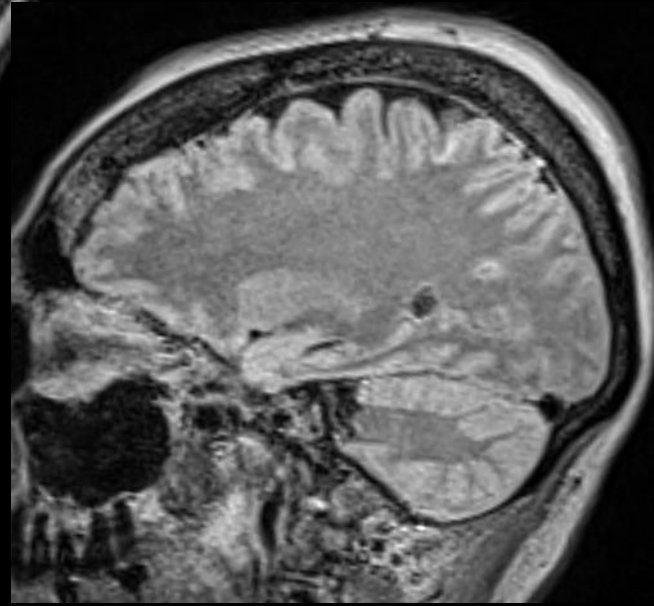
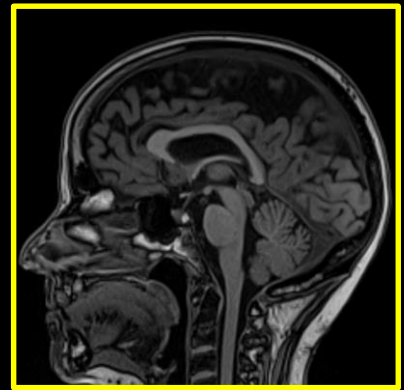
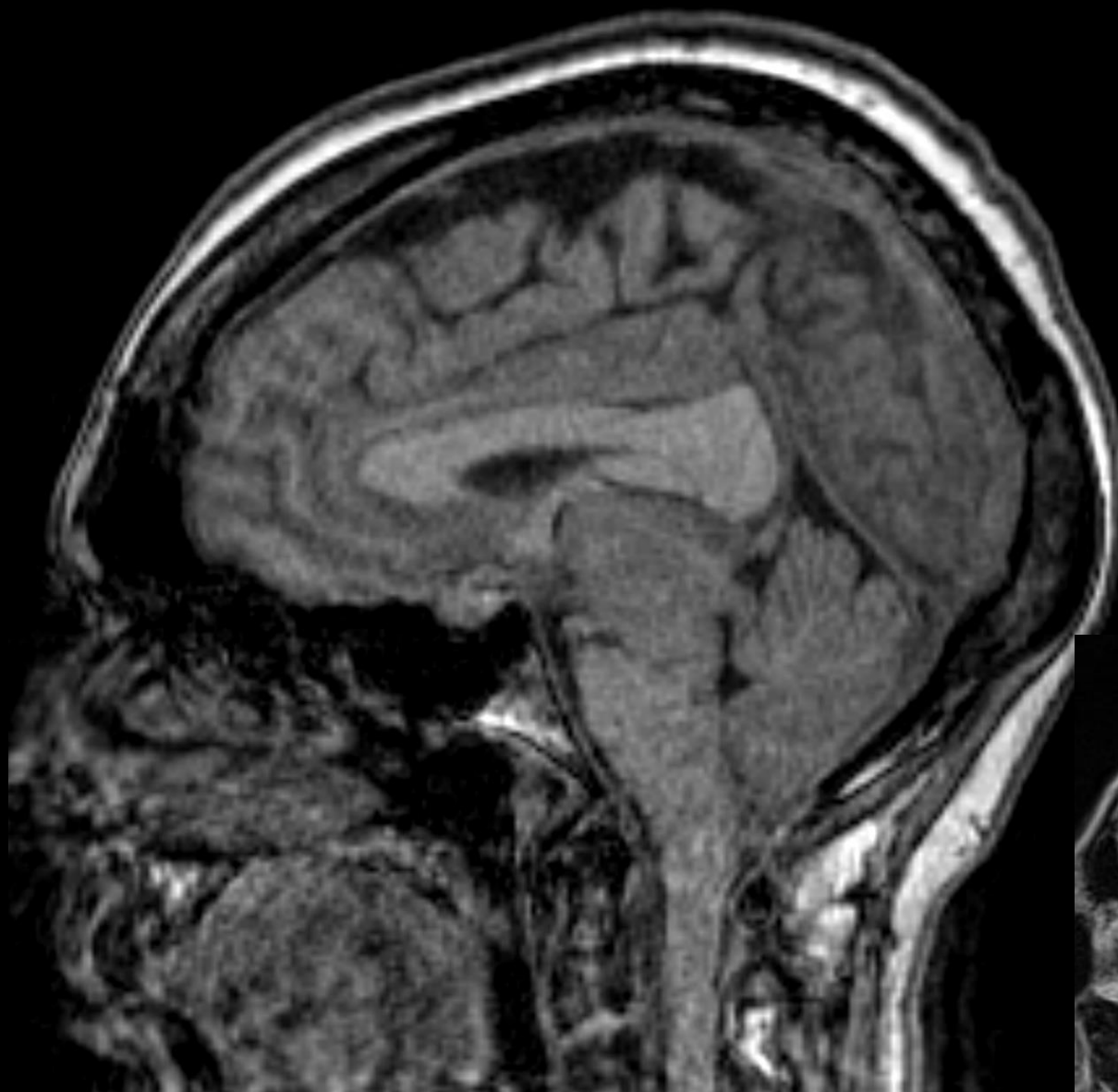


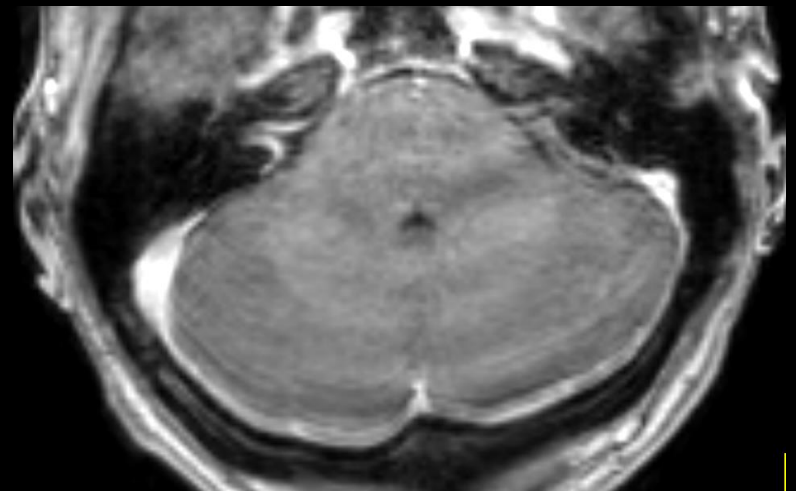
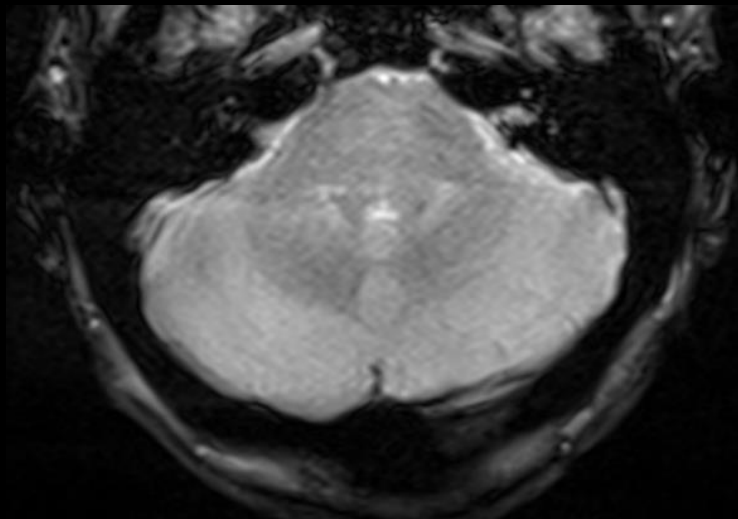
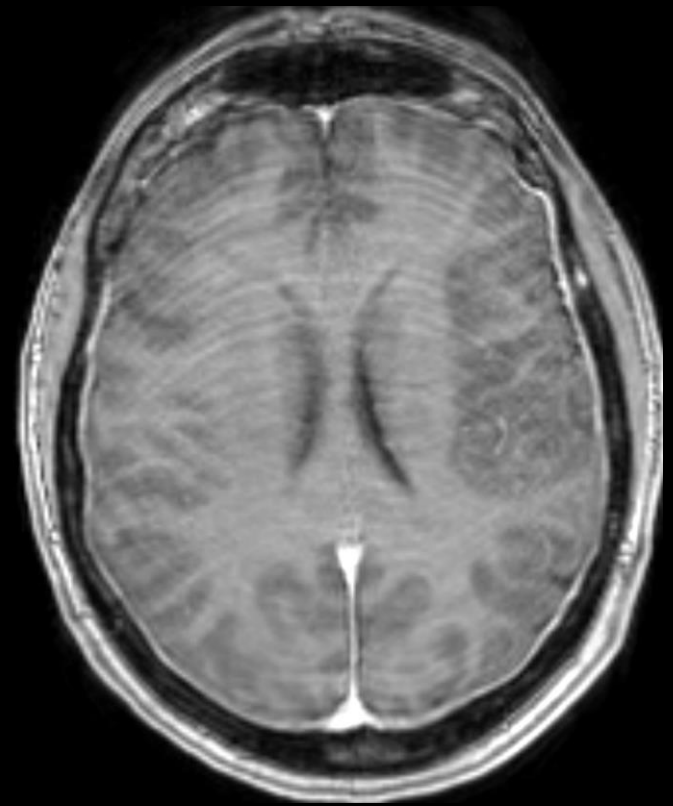
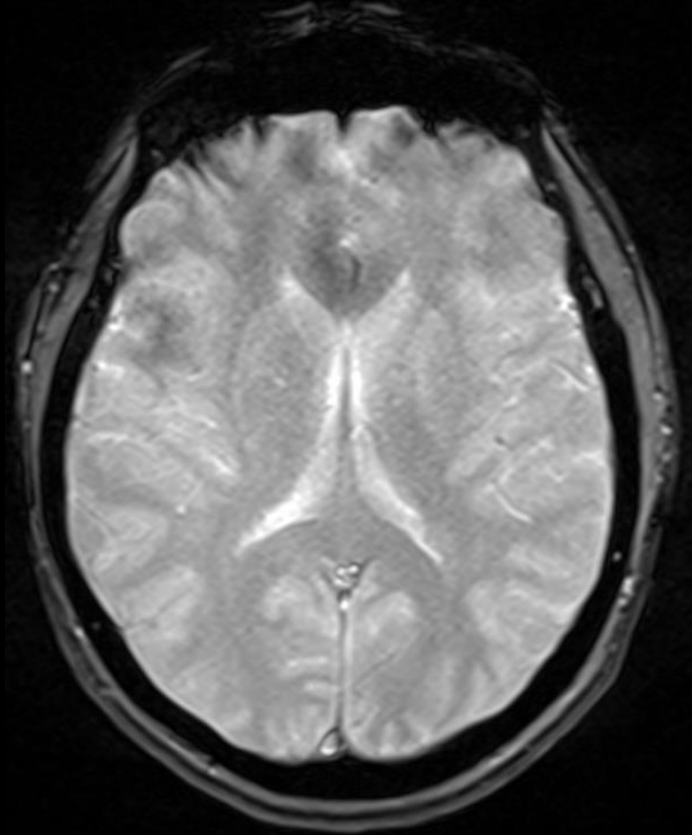
-
- Differenzialdiagnosen?
 - Weitere zielführende Diagnostik?

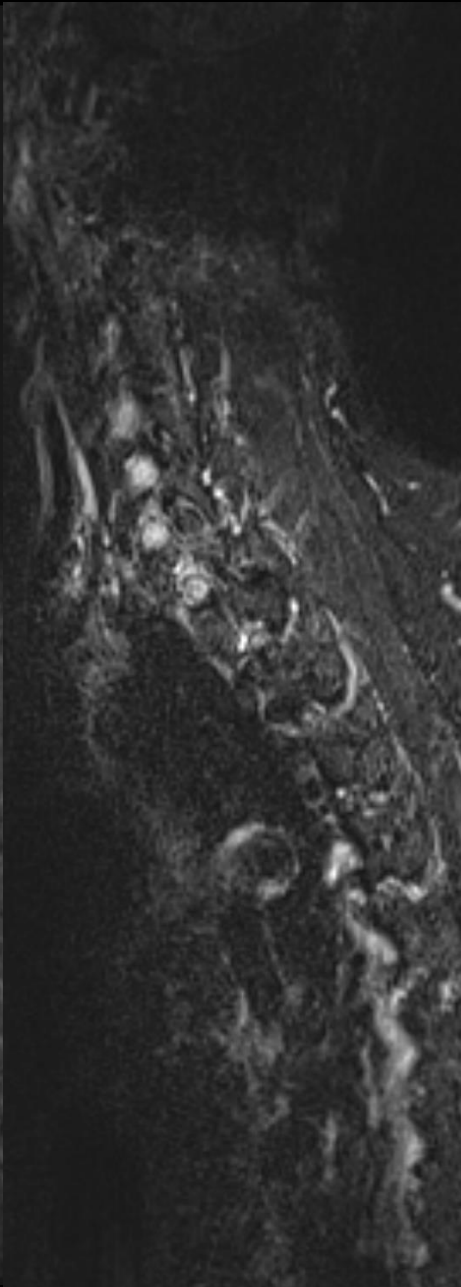
59j Patientin









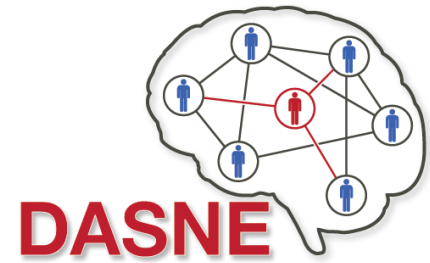


Bildgebung



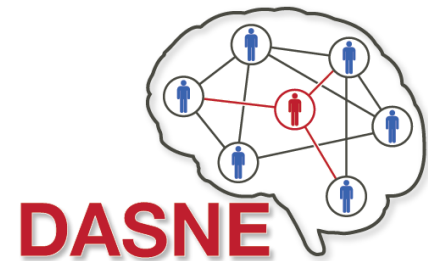
-
- Cerebrale MRT: Verschmälerung der äußeren und inneren Liquorräume, Verlagerung des Pons nach rostral, Absenkung des Mittelhirns, Tiefstand der Kleinhirntonsillen, KM-Aufnahme der Meningen

Diskussion

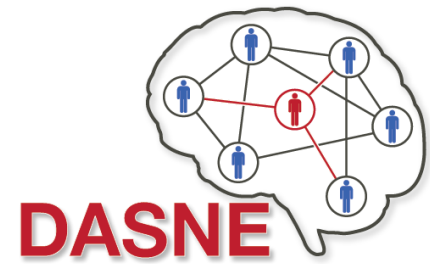


-
- Differenzialdiagnosen nach erfolgter Bildgebung?
 - Weiteres diagnostisches Procedere?
 - Therapie?

Diagnose / Therapie / Verlauf



- Spontane intrakranielle Hypotension mit „brain sagging“ und reversibler frontotemporaler Demenz
- Spinale MRT ohne Nachweis eines Liquorlecks
- Aus Sorge vor Herniation: keine invasive Diagnostik (CT-Myelographie, MR-Myelographie)
- Therapie: Bettruhe, Koffein 3x 200 mg /d
- Darunter fehlende klinische Besserung
- Kasuistisch beschriebener Effekt von Glukokortikoiden
- → Behandlung mit Methylprednisolon 500 mg / d über 6 Tage
- Rasche Besserung der kognitiven Funktion, der Gang- und Okulomotorikstörung



Abbildungen entfernt
<https://doi.org/10.1007/s00115-022-01280-8>

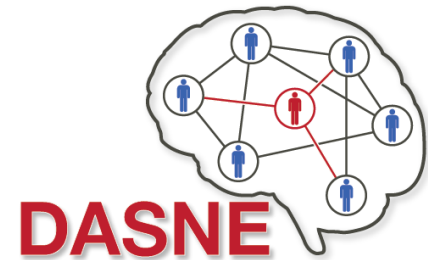
Hagemann, C., Christ, M., Maurer, C. *et al.* Spontane intrakranielle Hypotension mit „brain sagging“ und reversibler frontotemporaler Demenz. *Nervenarzt* (2022)

Fazit:



-
- Spontane intrakranielle Hypotension: Eine Erkrankung mit vielfältigen neurologischen Symptomen
 - Bildgebung: „brain sagging“, KM-Aufnahme der Meningen, Kleinhirntonsillentiefstand
 - Wichtige Differentialdiagnose insbesondere zu neurodegenerativen Erkrankungen wie der frontotemporalen Demenz
 - Therapeutische Konsequenz: Bettruhe, Coffein, ggf. epiduraler Blutpatch, ggf. Glukokortikoide, chirurgische Intervention bei Nachweis eines Liquorlecks

Zusammenfassung Diskussion im Panel



1. BrainSagging ist eine relevante Differentialdiagnose für neurodegenerative Syndrome wie zB FTD und PSP, zudem für Prionerkrankungen und paraneoplastische und limbische Encephalitiden
2. die Ursachenabklärung des Liquorlecks sollte eine neben einem cMRT mit KM auch eine ausführliche spinale MRT Diagnostik mit insbesondere einer axialen T2 mit Fettsuppression enthalten
3. eine cMRT Verlaufsbildung wäre schön, um den strukturellen Verlauf - und vll Regredienz- von (i) den KM-Aufnahmen der Meningen/Dura und (ii) der Mittelhirn- und Kleinhirnverlagerung zu überprüfen, auch mit der Frage, ob die klinisch-funktionelle Verbesserung mit einer strukturellen Verbesserung korrelierte (und damit der Corticoid-Effekt wirklich nicht nur symptomatische, sondern auch mechanistisch/struktruelle Effekte hatte)
4. Was ist der Mechanismus der Wirkung der Steroide?==> Follow-up by Dr Hagemann
5. Warum kommt es so häufig zu einer Hörstörung als Teil der intrakraniellen Hypotension/brain sagging, d.h. was ist der zugrundeliegende Mechanismus der Hörstörung? Es nimmt zwar die DURA um den Akkustikus KM auf, aber das erklärt vll nicht eine funktionelle Störung des Akkustikus? ==> Follow-up by Dr Hagemann