

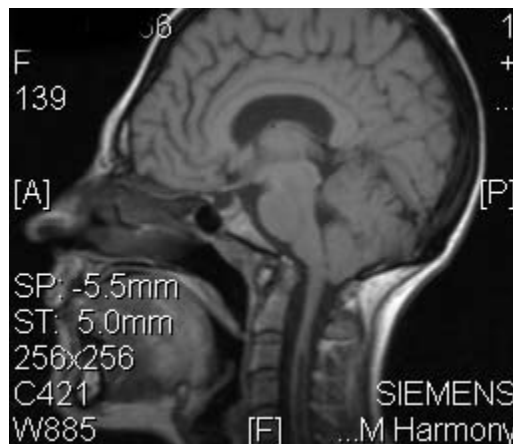
Der interessante neurologische Fall

Fall Nr. 10: Arnold-Chiari-Malformation mit Syringomyelie

Anamnestisch war bei der 34j. Patientin seit drei Jahren eine Arnold-Chiari-Malformation mit cervicaler Syrinxbildung bekannt. Seit Jahren bestehende lanzierende Schmerzen hatten zu einem Analgetikaabusus geführt, der in eine Darmatonie mit Durchwanderungsperitonitis mündete. Nach komplikationsträchtigem postoperativen Verlauf mit Sepsis, Nierenversagen und Beatmungspflichtigkeit wurde die Patientin wegen allgemeiner Schwäche in unsere Neurologische Klinik verlegt.

Bei der körperlichen Untersuchung befand sich die Patientin in deutlich reduziertem Allgemeinzustand. Neben den sekundär heilenden Operationsnarben fanden sich keine Pathologica. Auch psychopathologisch war die Patienten, bis auf eine psychomotorische Antriebsminderung unauffällig. Neurologisch bot die Patientin, bei unauffälligem Hirnnervenstatus, eine pseudo-schlaffe Paraparese der Beine mit fehlender dissoziierter Empfindungsstörung. Entsprechend der Parese waren die Koordinierungsversuche dysmetrisch, der Gang unsicher nur mit zwei Hilfspersonen möglich. Es bestand Stuhl- und Harninkontinenz.

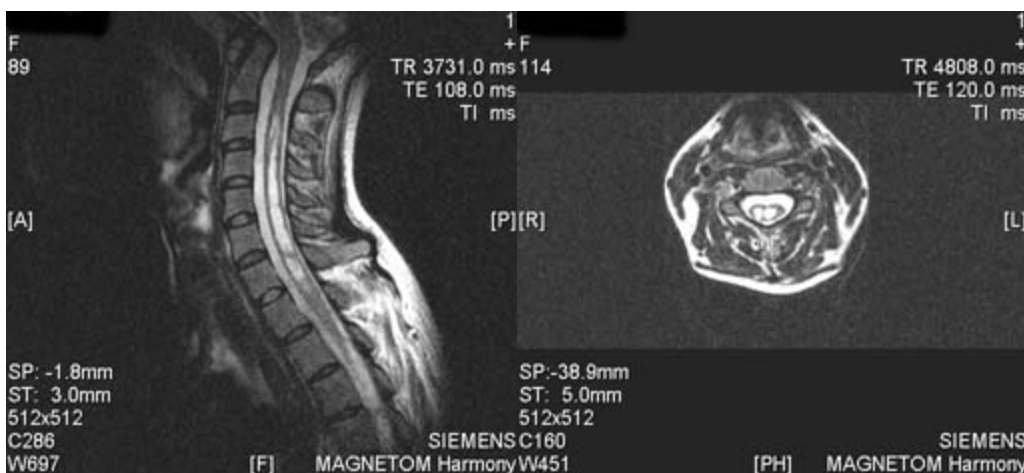
Elektrophysiologisch fanden sich bei Ableitung vom Nervus peroneus und tibialis beidseits leicht verlangsamte motorische Nervenleitgeschwindigkeiten mit verzögerter F-Wellen-Latenz. Elektromyographisch fanden sich im M. rectus femoris und M. tibialis anterior beidseits eine deutlich vermehrte Polyphasierate mit eher niedrigen Amplituden. Die sympathisch evozierten Potentiale zum rechten Fuß waren bei verzögerter Latenz amplitudenreduziert. Pathologische Tibialis-SEP ließen sich links ableiten.



In den sagittalen T1-gewichteten Sequenzen erkennt man gut die Herniation der Kleinhirntonsillen im Foramen magnum als typisches Zeichen der Arnold-Chiari-Malformation im Stadium I. Daneben sieht man cervical eine intramedulläre Hypointensität, die liquorintens der begleitenden Syrinx entspricht.



In den T1-gewichteten sagittalen Sequenzen erscheint die Syrinx hypointens, die liquorintens ist. Dies bestätigt die Flüssigkeitsfüllung der Höhlenbildung.



In den sagittalen und coronaren T2-gewichteten Sequenzen erscheint diese Höhlenbildung intramedullär hyperintens und mehrfach gekammert.



In den sagittalen Sequenzen des thorakolumbalen Übergangs stellt sich T2- und T1-gewichtet eine Fortsetzung der Syringebildung dar. Arbeitsdiagnostisch wurde in Anbetracht der Anamnese und der pathologischen ENG/EMG von einer Critical-illness-Neuro-/Myopathie ausgegangen, die sich auf die bestehende Arnold-Chiari-Malformation Typ1 mit Syringomyelie aufgepropft hatte. In Kenntnis des Vorbefundes und des Verlaufes wurde von einer stationären Phase der Syrinx ausgegangen. Da die

Patientin einer operativen Revision ablehnend gegenüber stand, wurde auf eine neurochirurgische Entlastung unter fortführenden Kontrollen zunächst verzichtet. Unter intensivierter physio- und ergotherapeutischer Therapie bildete sich das Krankheitsbild rasch zurück. Bei Entlassung war die Patientin im AdL-Bereich voll selbstständig, konnte sich frei auf der Station mobilisieren, war kontinent. Nach Abschluß der Rehabilitation nahm die Patientin ihren Beruf wieder auf.

Bad Zwesten, Dezember 2004
Eckardt/Gerlach