

## 55-jähriger Mann mit progredientem Hörverlust und Gangstörung



### Autoren

Manuel Dafotakis<sup>1</sup>, Michael Mull<sup>2</sup>

### Institute

- 1 Neurologische Klinik, Universitätsklinik der RWTH Aachen
- 2 Neuroradiologie, Universitätsklinik der RWTH Aachen

### Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0819-5916>

Klin Neurophysiol 2019; 50: 43–44

© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

ISSN 1434-0275

### Korrespondenzadresse

Priv.-Doz. Dr. M. Dafotakis  
Neurologische Klinik  
Universitätsklinik der RWTH Aachen  
Pauwelsstraße 30  
52074 Aachen  
mdafotakis@ukaachen.de

Ein 55-jähriger Bahnbeamter stellte sich in der Ambulanz aufgrund einer sich seit 3 Jahren schleichend entwickelnden Gangstörung vor. Im Vordergrund stünde eine fehlende Koordination beim Gehen; seiner Arbeit als Zugführer könne er kaum noch nachgehen und er sei seit einem halben Jahr krankgeschrieben „wegen Rücken“. Daneben habe er eine Hörminderung bemerkt und leide immer wieder unter nackenbetonten Kopfschmerzen. Körperlich habe er abgebaut. Zudem sei eine Depression festgestellt worden, weshalb er Antidepressiva einnehme. Er rauche viel. Alkohol konsumiere er jedoch seit einem Jahr gar nicht mehr, früher habe er jedoch „schon das ein oder andere Bier gekippt“.

klinisch-neurologisch fand sich an pathologischen Befunden eine Schwerhörigkeit bds. sowie eine ausgeprägte afferent-ataktische Gangstörung mit leichter Spastik in den Beinen und pathologischem Schwanken bei Augenschluss im Romberg-Stehversuch und positive Babinski-Zeichen bds.. Die Oberflächen- und Tiefensensibilität war an den Beinen eingeschränkt. Der Knie-Hacke-Versuch war kaum durchführbar.

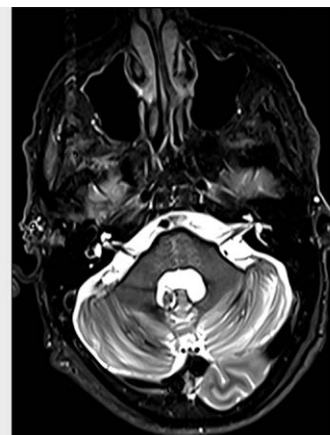
Aufgrund der Klinik wurde folgende Bildgebung angefertigt (►Abb. 1, 2), die einen pathognomonischen Befund zeigt.

### DIE AUFNAHMEN ZEIGEN TYPISCHE BEFUNDE

- ❓ Welcher ist das und wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose?
- ❓ Welche weitere Bildgebung/Untersuchungen sind notwendig?
- ❓ Wie sieht die weitere Therapie aus?



►Abb. 1 sagittale T2-gewichtete MRT-Aufnahmen zerviko-thorakal (3 T; links: T2-TSE, rechts: T2-Medical).



►Abb. 2 T2-gewichtetes axiales kraniales MRT (3 T; T2-STIR).

## Auflösung ...



### Befund

Die Aufnahmen zeigen den ausgeprägten Befund einer superfiziellen Häm siderose des Hirnstamms und des Myelons (►Abb. 3, 4).

### Weitere Untersuchungen

Bei der superfiziellen Häm siderose müssen Blutungsquellen, die zu Häm siderinablagerungen führen können, ausgeschlossen werden [1]. Hierzu zählen vor allem AV-Malformationen, Tumore, aber auch ein persistierendes spinale Liquorleck, welches über einen chronischen Unterdruck-Mechanismus zu rezidivierenden venösen Blutungen in den Subarachnoidalraum führen kann [2].

Zur Sicherung der Diagnose muss eine Lumbalpunktion durchgeführt werden, die typischerweise einen xanthochromen Liquor zeigt. In unserem Fall fand sich ein xanthochromer Liquor mit 3000 Erythrozyten und 23 Zellen/ $\mu$ l, das Eiweiß war auf 1,6 g/l erhöht, die Glukose normwertig und das Laktat leicht erhöht auf 3,4 mmol/l. Darüber hinaus fand sich eine schwere Schrankenstörung im Reiber-Diagramm.

Bei unserem Patienten erbrachte eine CT-Myelografie den V.a. ein Liquorleck in Höhe des ventralen cervico-thorakalen Übergangs.

### Therapie

Eine kausale Therapie ist dann möglich, wenn eine Ursache für die rezidivierenden subarachnoidal gelegenen Blutungen gefunden werden kann, wie z. B. durch ein spinale Liquorleck mit chronischem Unterdruck-Syndrom, sodass die Beseitigung des Lecks durch einen Blutpatch oder mittels einer neurochirurgischen Duraplastik angezeigt ist. Findet sich keine klar definierte Ursache oder aber kann diese nicht kurativ behandelt werden, so gibt es die Möglichkeit einen Heilversuch mit einem oralen Eisen-Chelatbildner (Deferiprone) zu versuchen. Erste Arbeiten weisen daraufhin, dass es sich hier um einen erfolgsversprechenden Ansatz handeln könnte [3].

### Interessenkonflikt

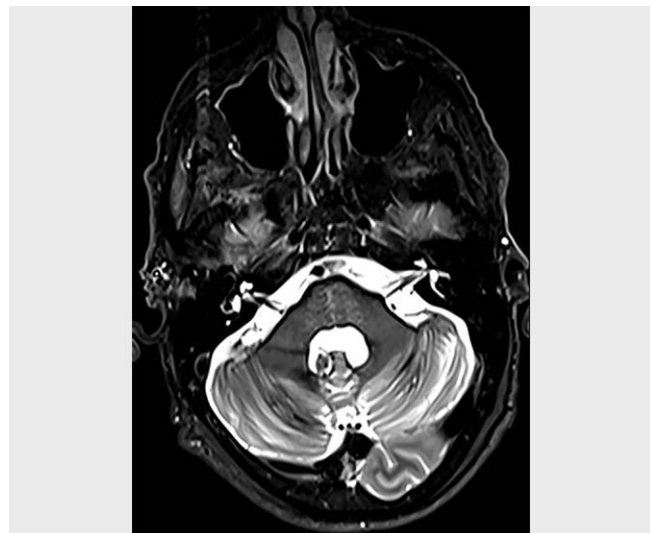
Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

### Literatur

- [1] Posti JP, Juvela S, Parkkola R et al. Three cases of superficial siderosis of the central nervous system and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2011; 153: 2067–2073
- [2] Kumar N. Neuroimaging in superficial siderosis: an in-depth look. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010; 31: 5–14
- [3] Kessler RA, Li X, Schwartz K et al. Two-year observational study of deferiprone in superficial siderosis. *CNS Neurosci Ther* 2018; 24: 187–192



►Abb. 3 Die sagittalen T2-gewichteten MRT-Aufnahmen zervikothorakal (3 T; links: T2-TSE, rechts: T2-Medic) zeigen langstreckige durch Häm siderinablagerungen bedingte oberflächliche Signalstörungen entlang des Hals- und Brustmarks sowie eine Rückenmarksatrophie (Pfeile). Ferner ist eine extradurale Flüssigkeitskolektion ventral zervikothorakal sichtbar, hinweisend auf ein Liquorleck (Pfeilspitze).



►Abb. 4 Die T2-gewichteten axialen kranialen MRT-Aufnahmen (3 T; T2-STIR) zeigen oberflächliche Signalstörungen zerebellär und pontin durch Häm siderinablagerungen (Pfeile), typisch für eine Siderose.