

Spontane intrakranielle Hypotension

Liquorverlustsyndrom / Liquorunterdrucksyndrom (LUDS)

Klinische Bedeutung

Die spontane intrakranielle Hypotension (SIH) ist eine Erkrankung, die in den letzten Jahren mehr und mehr Aufmerksamkeit auf sich gezogen hat; sowohl aus Sicht von Patienten als auch aus Sicht von Medizinern. Die zunehmende Aufmerksamkeit basiert auf einem besseren pathophysiologischen Verständnis und besseren diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten. Bei einer zunehmenden Anzahl von Patienten wird diese Erkrankung diagnostiziert. Das Hauptsymptom ist der orthostatische Kopfschmerz - ein Kopfschmerz, der in aufrechter Körperposition auftritt und beim Hinlegen schnell wieder zurückgeht. Aber das Spektrum der gebotenen Symptome ist breit, besonders bei Patienten mit lange bestehenden Beschwerden.

Präsentation

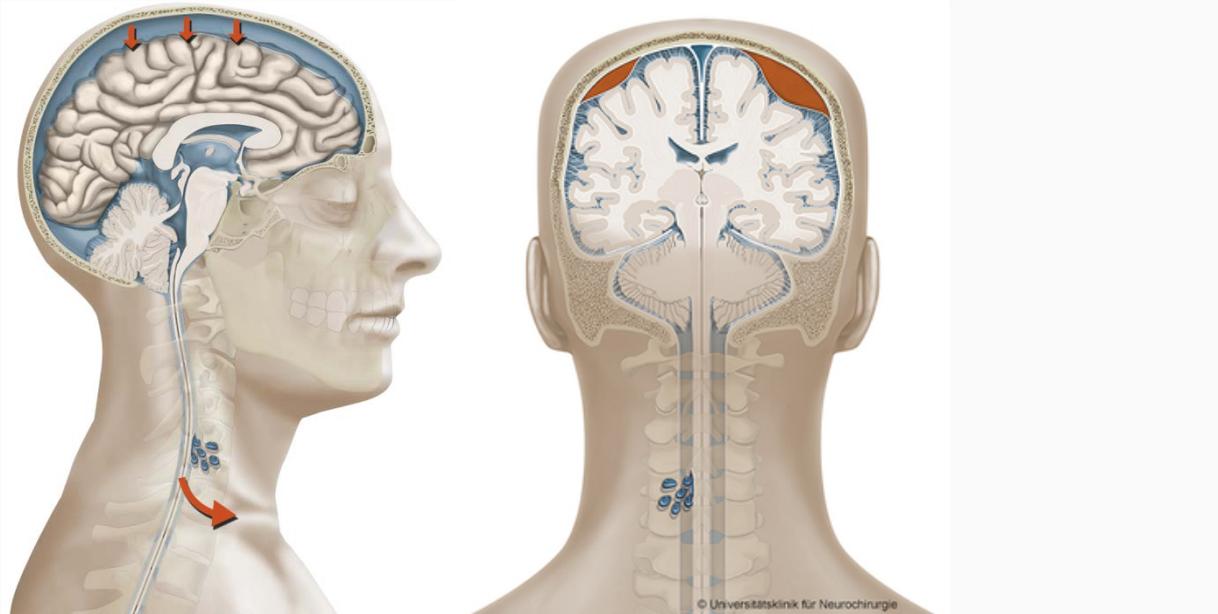
SIH Patienten bieten eine Vielzahl verschiedener Symptome. Diese reichen von milden orthostatischen Kopfschmerzen am Ende eines Tages bis zu massivsten Schmerzen innerhalb von Sekunden in aufrechter Position. Weitere häufig beschriebene Symptome sind Nackenschmerzen, Ohrgeräusche (Tinnitus), Hörminderung/-störung ("Hören wie unter Wasser"), Lichtscheu (Photophobie), Übelkeit, Erbrechen, Doppelbilder, Sehstörungen und Einschränkungen des Gesichtsfeldes, erhöhte Herzfrequenz (Tachykardie), Konzentrationsstörungen und Schwindel. Aufgrund ihrer Symptome können die Patienten im alltäglichen Leben stark eingeschränkt sein, bis hin zur Arbeitsunfähigkeit. Eine frühere Patientin, selber Ärztin, beschrieb ihren Allgemeinzustand wie „...komplett gelähmt.“

Was Patienten beschreiben:

“Einen ziehenden Schmerz vom Kopf ausgehend den Nacken hinunter“, “Ich habe mich wie betrunken gefühlt“, “wie ein Eiswürfel in einem leeren Glass“, “ein Gefühl wie unter Wasser zu sein“, “Ich trage stets ein Kissen mit mir herum, um mich jederzeit und überall hinlegen zu können“.

Woher kommt es?

Das zentrale Nervensystem (ZNS), Gehirn und Rückenmark, werden von Liquor umspült. Liquor klärt und schützt das ZNS. Das ZNS und der Liquor werden von Hirnhäuten umfasst. Die Arachnoidea (Spinnwebhaut) und Dura mater umschließen das ZNS und den Liquor und bilden so ein in sich geschlossenes System. Ein Riss oder ein Loch in diesem System führt zu einem Verlust von Liquor (intrakranielle Hypovolämie) und zu einer Abnahme des intrakraniellen Druckes (intrakranielle Hypotension). Am häufigsten findet man diese Löcher im Bereich der unteren zervikalen oder thorakalen Wirbelsäule, wodurch der Liquorverlust in der aufrechten Position noch verstärkt wird. Umgekehrt vermindert sich der Effekt der Schwerkraft in liegender Position, was zur Linderung bzw. zum Verschwinden der Symptome führt.



Das Absinken des Gehirns (sagging of the brain) in der aufrechten Position kann zu einer Ansammlung von Flüssigkeit zwischen den Hirnhäuten und dem Gehirn führen. Das wiederum kann zur Bildung eines chronischen Subduralhämatoms führen.

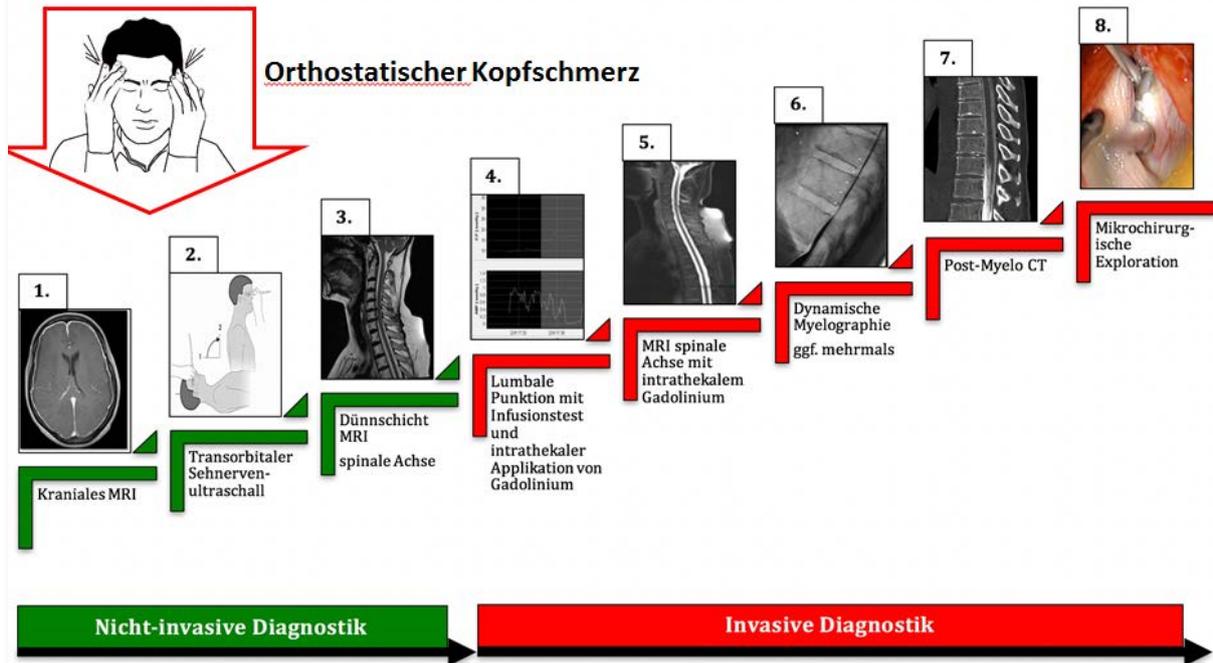
Diagnostische Kette

Die Diagnostik besteht aus einem stufenweisen Protokoll von verschiedenen radiologischen Untersuchungen in Kombination mit funktionellen Untersuchungen wie der dynamischen Messung der Optikusnervenscheide und des digitalen lumbalen Infusionstest. Dieses Protokoll hat zwei spezifische Ziele: erstens den Nachweis der intrakraniellen Hypotension erbringen und damit die Erkrankung beweisen und zweitens die exakte Lokalisation des Liquorlecks entlang der Wirbelsäule zu finden.

Kranielle und spinale Bildgebungen können unterteilt werden in solche Untersuchungen die Zeichen der intrakraniellen Hypotension zeigen und solche die die exakte Lokalisation des Lecks zeigen. Zeichen der intrakraniellen Hypotension sind spinale extradurale Flüssigkeitskolektionen, kraniale subdurale Hämatome/Hydrone, eine durale Kontrastmittelaufnahme, Vergrößerung der venösen Blutleiter, eine Hyperämie der Hypophyse und das Sagging des Gehirns (abgeflachter Pons, verengte Liquorzisternen, tonsilläre Herniation). Andere Untersuchungen wie die dynamische Myelographie und das post Myelo-CT sind invasiver und werden genutzt, um die genaue Stelle des Liquorlecks zu lokalisieren.

Mit Hilfe der Messung der Optikusnervenscheide und des digitalen lumbalen Infusionstests wird die intrakranielle Hypotension anhand von dynamischen Parametern bewiesen. Die Messung der Optikusnervenscheide ist nicht invasiv und kann beliebig oft wiederholt werden. Deshalb kann sie als Verlaufsuntersuchung verwendet werden, auch, um den Therapieerfolg zu dokumentieren. Der digitale lumbale Infusionstest verschafft uns wertvolle Einblicke in die Liquordynamik unserer Patienten. 60% aller Patienten mit einem bewiesenen spinalen Liquorleck haben einen normalen, nicht erniedrigten Eröffnungsdruck. Dies zwingt uns weitere, dynamische Liquorparameter zu erheben.

Diagnostisches Stufenschema



Stufenweises Protokoll für die Abklärung der spontanen intrakraniellen Hypotension (SIH)

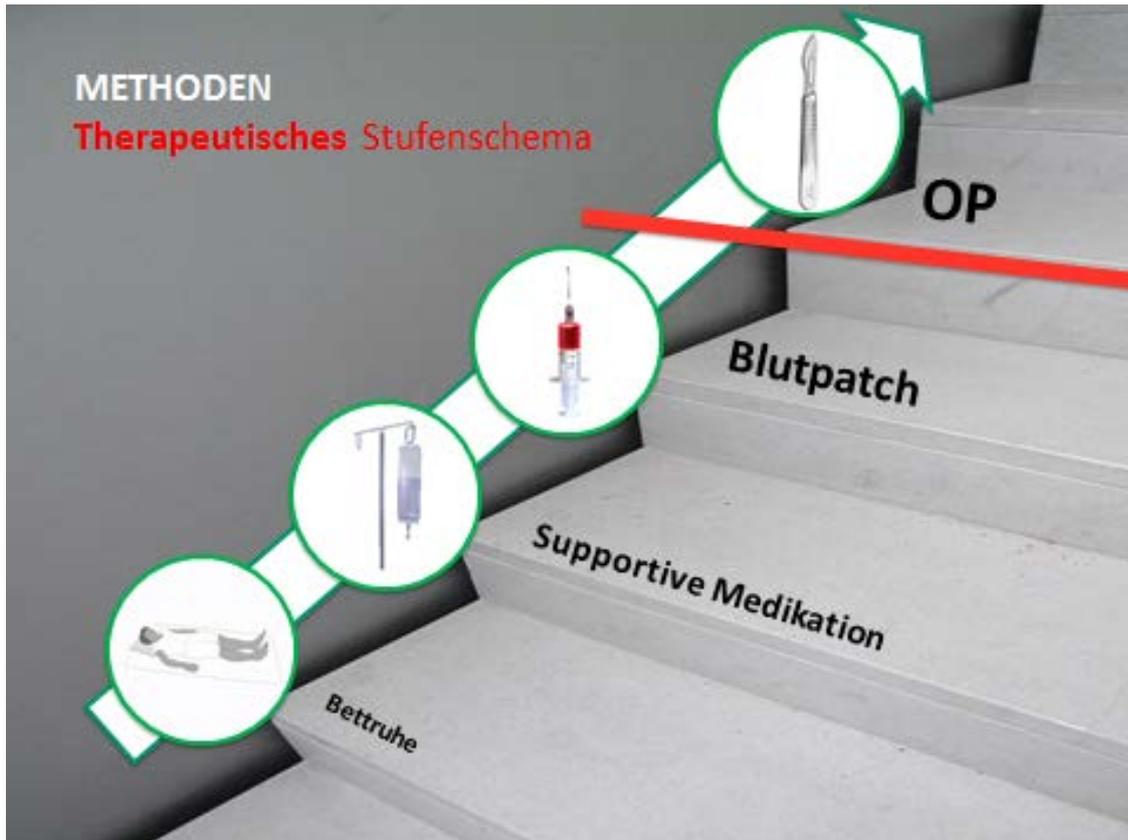
Dieses Protokoll wurde über mehrere Jahre und in internationaler Kooperation der Universitätskliniken Freiburg (D) und Bern (CH) entwickelt und wird aktuell immer weiter angepasst.

Behandlung

Vergleichbar mit der diagnostischen Aufarbeitung entwickelt sich auch die Behandlung über verschiedene Stufen, welche nacheinander angewendet werden. Die diagnostischen und therapeutischen Schritte laufen parallel und enden bei Symptombefreiheit der Patienten.

konservative Behandlung

Die Erstlinientherapie einer SIH besteht aus konservativen Therapiemaßnahmen wie Bettruhe, Flüssigkeitssubstitution und supportiver Schmerztherapie. Bei Beschwerdepersistenz werden wir mit einer entsprechenden Therapie fortfahren.



Protokoll für die Behandlung von spinalen Liquorlecks

Blutpatch

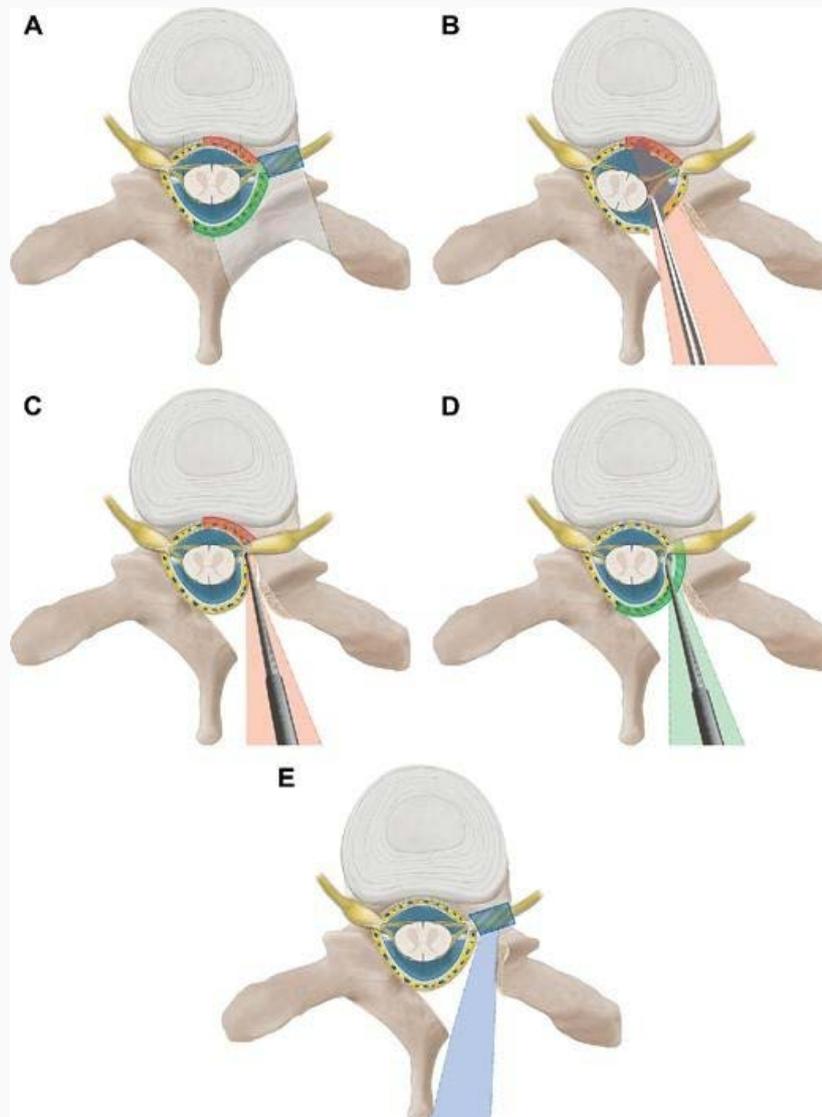
Die erste Stufe der Eskalation der Therapie ist die Anlage eines autologen epiduralen Blutpatches (EBP). Hierbei wird eigenes Blut aus einer Vene entnommen und in den spinalen Epiduralraum injiziert. Der EBP kann im Bereich der lumbalen Wirbelsäule oder gezielt auf Höhe des vermuteten Liquorlecks appliziert werden. Der EBP kann mehrfach wiederholt werden und ist bei einer Vielzahl der Patienten ausreichend die Erkrankung suffizient zu behandeln.



Epiduraler Blutpatch

Chirurgisch

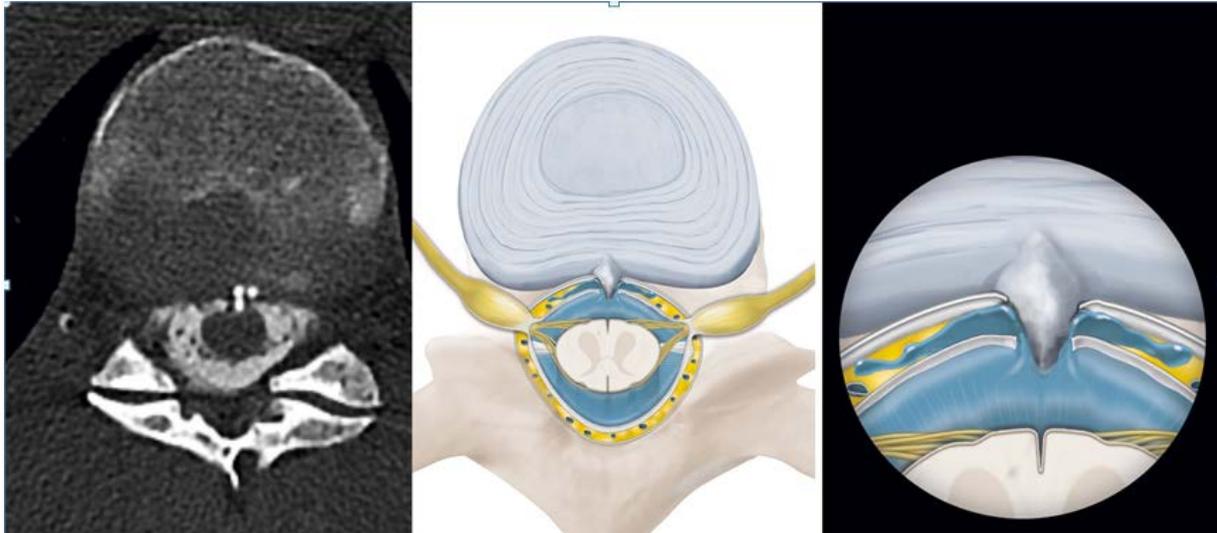
Im Fall von persistierenden therapierefraktären orthostatischen Kopfschmerzen/Symptomen mit einem nachgewiesenen und exakt lokalisierten Liquorleck, kann eine chirurgische Therapie in Erwägung gezogen werden. Während einer Operation im Rahmen einer SIH verwenden wir modernste neurochirurgische Techniken wie mikrochirurgischen Techniken, Ultraschall, Endoskopie, intrathekale Farbstoffe und ein kontinuierliches intraoperatives elektrophysiologisches Neuromonitoring. In diesen Operationen ist es uns möglich das Liquorleck zu lokalisieren und zu verschließen. Wir können unsere Patienten mit einem minimal invasiven posterioren chirurgischen Zugang behandeln, unabhängig davon, wo entlang der 360° Zirkumferenz der Dura das Liquorleck lokalisiert ist.



Klassifizierung von Liquorlecks und mikrochirurgischen Zugängen (Beck, Neurosurgery 2018)

Auf diese Weise können wir die Invasivität des chirurgischen Eingriffs und damit auch die Komplikationsrate minimieren. Ebenfalls konnten wir mit Hilfe dieses minimal invasiven Zugangs die Ursache der spinalen Liquorlecks und damit der SIH identifizieren. 80% unserer Patienten bei denen konservative Therapie und Blutpatches keine Heilung brachten, zeigten einen sogenannten „Knochensporn“ als Ursache des spinalen Liquorlecks. Dieser Knochensporn schneidet die Dura wie ein Messer und verhindert eine spontane Heilung der

Hirnhaut während der konservativen Behandlung. Durch die Entfernung des Knochensporns und dem Nähen der Duraränder, kann das Liquorleck sofort verschlossen werden.



Darstellung eines Knochensporns der die Dura aufschneidet und den spinalen Liquorverlust verursacht (CT-Scan und schematische Darstellung, Beck, Neurology 2016)

Prof. J. Beck und sein Team haben die weltweit die größte chirurgische Serie dieser Knochensporne publiziert. (Neurosurgery 2018)

Erfolg der Chirurgie

Der Grundstein einer erfolgreichen chirurgischen Therapie ist die exakte Lokalisation des spinalen Liquorlecks. Normalerweise verspüren die Patienten sofort nach dem chirurgischen Eingriff eine Verbesserung ihrer Symptome. Der komplette Rückgang der klinischen Symptomatik dauert Tage bis Wochen, abhängig von der Dauer der Symptome vor der chirurgischen Behandlung. Lange bestehende Symptome brauchen mehr Zeit bis zur kompletten Rückbildung. Während der Zeit des Liquorverlustes adaptiert sich der Körper an diesen übermässigen Verlust. Nach dem Verschluss des Liquorlecks muss sich der Körper an die „neue“ Situation wieder gewöhnen.

Komplikationsrate

Aufgrund der strikten Anwendung von neurochirurgischen Techniken (Mikrochirurgie, Neuromonitoring, Ultraschall) konnten wir die Komplikationsrate minimieren. Bislang trat im Rahmen dieser chirurgischen Eingriffe kein neues schweres Defizit auf.

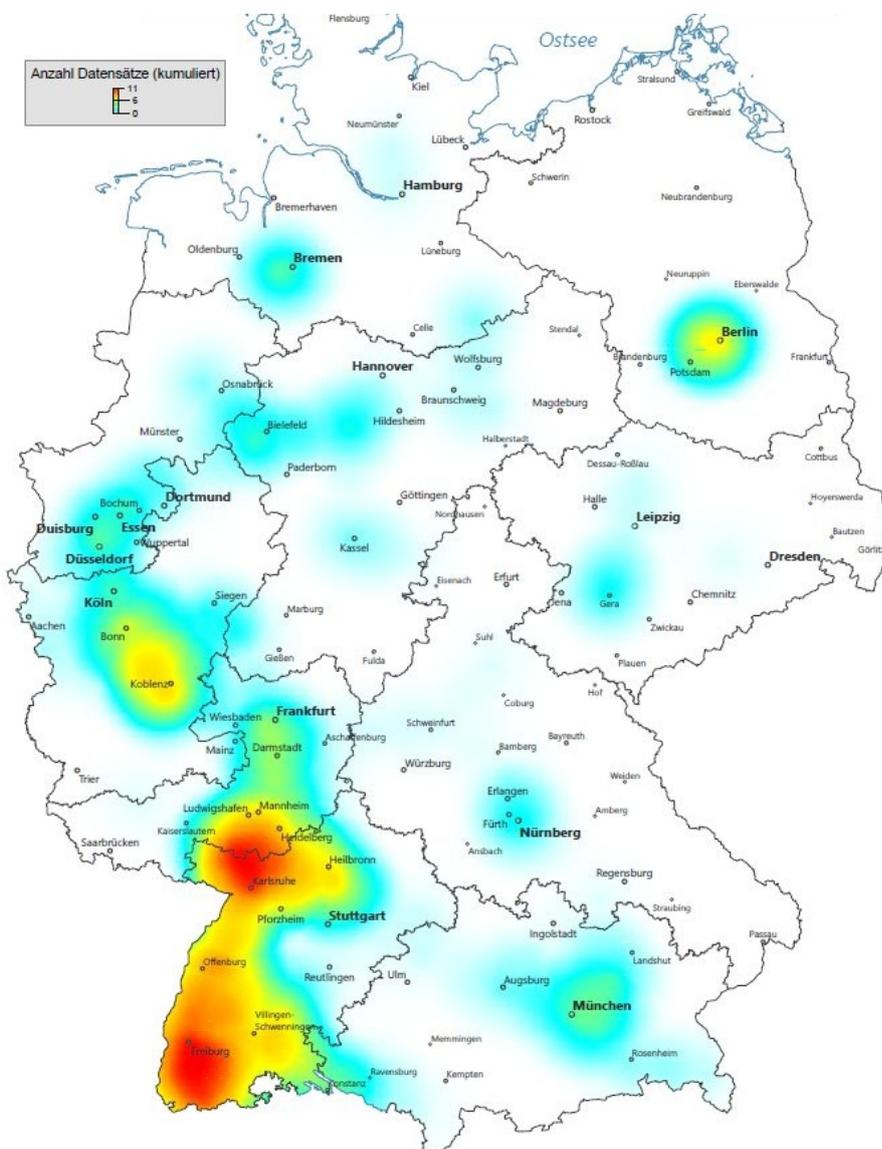
Erfahrung Im Neurozentrum Freiburg

Um bei unseren SIH Patienten einen optimalen diagnostischen und therapeutischen Ablauf zu gewährleisten arbeiten wir Hand in Hand in einem interdisziplinären Team von Neurochirurgen, Neuroradiologen, Neurologen, Nuklearmedizinern, Anästhesiologen und Schmerztherapeuten. SIH auf dem Boden einer spinalen Liquorfistel ist immer noch eine wenig bekannte und unterdiagnostizierte Erkrankung, deren optimale Behandlung ein erfahrenes und engagiertes Team voraussetzt. Je länger die Erkrankung unerkannt bleibt und nicht diagnostiziert wird, desto größer ist die Herausforderung einer Diagnosestellung und Behandlung aufgrund einer zunehmenden Chronifizierung der Symptome.



In den letzten Jahren wurde das Neurozentrum der Universitätsklinik Freiburg zu einem spezialisierten Zentrum für die Behandlung dieser Erkrankung. Bis heute hat die Gruppe von Prof. Jürgen Beck eine der weltweit größten Patientengruppen behandelt. Prof. Horst Urbach und sein Team haben sehr viel Erfahrung in neuroradiologischer Diagnostik und bei der Applikation des spinalen Blutpatches. Die involvierten Ärzte im Bereich der Neurochirurgie, Neuroradiologie, Neurologie, Nuklearmedizin, Anästhesiologie und Schmerztherapie sind engagierte Spezialisten auf diesem Gebiet. Uns werden Patienten aus ganz Europa zugewiesen und wir arbeiten in enger internationaler Kollaboration mit der Universität Bern (Schweiz), dem Mount Sinai Medical Center in Los Angeles (USA) und Institutionen in Paris und in Montpellier (Frankreich).

SIH-Behandlungen von Patient*innen aus Deutschland (sortiert nach der PLZ)



SIH-Behandlungen von Patient*innen aus anderen Ländern (sortiert nach Ländern)



Weitere Informationen

Externe Links

Youtube-Vortrag Prof. Dr. J. Beck:

<https://www.youtube.com/watch?v=xWdCjdR5JB0&feature=youtu.be>

Videobeitrag in Pulse, Schweiz:

<https://www.srf.ch/sendungen/puls/der-kopfschmerz-der-aus-dem-ruecken-kommt>

SWR Aktuell Baden-Württemberg

SWR-Clip "Mangel an Hirnwasser führt zu massiven Beschwerden"

Quelle: SWR Mediathek vom 28.11.2018 um 19:30 Uhr

Link zum Clip: <https://www.uniklinik-freiburg.de/neurochirurgie/news-presse-medien/videos.html>

First Expert Meeting on Spontaneous Intracranial Hypotension & CSF Circulation Disorders,
Mai 2016 (<http://sih.swiss-meeting.org/>)

Unsere Publikationen (nur peer-reviewed)

17. Postural changes in optic nerve and optic nerve sheath diameters in postural orthostatic tachycardia syndrome and spontaneous intracranial hypotension: A cohort study.
Cipriani D, Rodriguez B, Häni L, Zimmermann R, Fichtner J, Ulrich CT, Raabe A, Beck J, Z'Graggen WJ: Plos One, 2019; 14 (10).
16. Assessing Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks in Spontaneous Intracranial Hypotension With a Scoring System Based on Brain Magnetic Resonance Imaging Findings.
Dobrocky T, Grunder L, Breiding PS, Branca M, Limacher A, Mosimann PJ, Mordasini P, Zibold F, Haeni L, Jesse CM, Fung C, Raabe A, Ulrich CT, Gralla J, Beck J, Piechowiak EI. JAMA Neurol. 2019 Feb 18
15. Cryptogenic Cerebrospinal Fluid Leaks in Spontaneous Intracranial Hypotension: Role of Dynamic CT Myelography.
Dobrocky T, Mosimann PJ, Zibold F, Mordasini P, Raabe A, Ulrich CT, Gralla J, Beck J, Piechowiak EI. Radiology. 2018 Sep 18:
14. Diagnostic challenges and therapeutic possibilities in spontaneous intracranial hypotension.
Beck J, Häni L, Ulrich CT, Fung C, Jesse MC, Piechowiak E, Z'Graggen W, Meier N, Raabe A. Clinical and Translational Neuroscience. July-December 2018:1-11
13. Sonography of the optic nerve sheath diameter before and after microsurgical closure of a dural CSF fistula in patients with spontaneous intracranial hypotension – a consecutive cohort study.
Fichtner J, Ulrich CT, Fung C, Cipriani D, Gralla J, Piechowiak E, Schlachetzki F, Z'Graggen WJ, Raabe A, Beck J. Cephalalgia. 2018 Aug 12.
12. Posterior approach and spinal cord release for 360° repair of dural defects in spontaneous intracranial hypotension.
Beck J, Raabe A, Schievink WI, Fung C, Gralla J, Piechowiak E, Seidel K, Ulrich CT. Neurosurgery. 2018 Jul 25.
11. Osteophyte piercing of the dura.
Urbach H, Kaya E, Hubbe U. Clin Neuroradiol. 2018 Jul 5
10. Diskogenic microspurs as a major cause of intractable spontaneous intracranial hypotension.
Beck J, Ulrich CT, Fung C, Fichtner J, Seidel K, Fiechter M, Hsieh K, Murek M, Bervini D, Meier N, Mono ML, Mordasini P, Hewer E, Z'Graggen WJ, Gralla J, Raabe A. Neurology. 2016 Sep 20;87(12):1220-6.
9. Cerebrospinal fluid outflow resistance as a diagnostic marker of spontaneous cerebrospinal fluid leakage.
Beck J, Fung C, Ulrich CT, Fiechter M, Fichtner J, Mattle HP, Mono ML, Meier N, Mordasini P, Z'Graggen WJ, Gralla J, Raabe A. J Neurosurg Spine. 2017 Aug;27(2):227-234.
8. Management of spontaneous intracranial hypotension – Transorbital ultrasound as discriminator.
Fichtner J, Ulrich CT, Fung C, Knüppel C, Veitweber M, Jilch A, Schucht P, Ertl M, Schömig B, Gralla J, Z'Graggen WJ, Bernasconi C, Mattle HP, Schlachetzki F, Raabe A, Beck J. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2016 Jun;87(6):650-5.

7. Spinal cerebrospinal fluid leak as the cause of chronic subdural hematomas in nongeriatric patients.
Beck J, Gralla J, Fung C, Ulrich CT, Schucht P, Fichtner J, Anderegg L, Gosau M, Hattingen E, Gutbrod K, Z'Graggen WJ, Reinert M, Hüsler J, Ozdoba C, Raabe A. J Neurosurg. 2014 Dec;121(6):1380-7.
6. Intracranial hypotension: clinical presentation, imaging findings, and imaging-guided therapy.
Urbach H. Curr Opin Neurol 2014, 27:414–424
5. Intracranial hypotension.
Urbach H. Nervenarzt.2014 Aug;85(8):1021-31
4. Lack of increase in intracranial pressure after epidural blood patch in spinal cerebrospinal fluid leak.
Fichtner J, Fung C, Z'Graggen W, Raabe A, Beck J. Neurocrit Care. 2012 Jun;16(3):444-9.
3. Postsurgical intracranial hypotension: Diagnostic and prognostic imaging findings.
Hadizadeh DR, Kovacs A, Tschampa H, Kristof R, Schramm J, Urbach H. Amer J Neuroradiol AJNR 2010 Jan;31(1):100-5
2. Contrast-enhanced MR myelography in spontaneous intracranial hypotension: description of an artefact imitating CSF leakage.
Hattingen E, DuMesnil R, Pilatus U, Raabe A, Kahles T, Beck J. Eur Radiol. 2009 Jul;19(7):1799-808.
1. Intracranial hypotension after chiropractic manipulation of the cervical spine.
Beck J, Raabe A, Seifert V, Dettmann E. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003 Jun;74(6):821–822.

Preise und Auszeichnungen

Déjérine-Dubois Award: Dynamic Ultrasound of the Optic Nerve Sheath Diameter in Spontaneous Intracranial Hypotension: A New Diagnostic Tool in Patients with Orthostatic Headaches. Jens Fichtner, Jahrestagung der Schweizer Gesellschaft für Neurologie, Interlaken, October 2014

Bester Vortrag: Spontaneous Intracranial Hypotension: a Case Series of Underlying Causes. Christian Ulrich, Sektionstagung Intrakranieller Druck, Hirndurchblutung und Hydrocephalus der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie, Giessen, November 2015

Weitere Fragen? Bitte kontaktieren sie:

	<p>Klinik für Neurochirurgie</p> <p>Prof. Dr. med. Jürgen Beck Ärztlicher Direktor</p> <p>Klinik für Neurochirurgie Neurozentrum Universitätsklinikum Freiburg Breisacher Straße 64 79106 Freiburg</p> <p>j.beck@uniklinik-freiburg.de +49 (0)761 270 50060</p>
	<p>PD Dr. med. Christian Fung Oberarzt</p> <p>Klinik für Neurochirurgie Neurozentrum Universitätsklinikum Freiburg Breisacher Straße 64 79106 Freiburg</p> <p>christian.fung@uniklinik-freiburg.de +49 (0)761 270 50010</p>
	<p>Klinik für Neuroradiologie</p> <p>Prof. Dr. med. Horst Urbach Ärztlicher Direktor</p> <p>Klinik für Neuroradiologie Neurozentrum Universitätsklinikum Freiburg Breisacher Straße 64 79106 Freiburg</p> <p>horst.urbach@uniklinik-freiburg +49 (0)761 270 51810</p>