

R. Gobbelé¹ · W. Reith² · F. Block¹

¹Klinik für Neurologie, RWTH Aachen

²Abteilung für Neuroradiologie, RWTH Aachen

Zerebrale Vaskulitis als neurologische Begleiterkrankung bei Morbus Crohn

Zusammenfassung

Für den Morbus Crohn sind einige neurologische Begleiterkrankungen wie die funikuläre Spinalerkrankung, Sehnervenschädigungen, Polyneuropathien, zerebrale Blutungen und Ischämien beschrieben worden. Eine zerebrale Vaskulitis als Ursache zerebraler Ischämien bei Patienten mit einem Morbus Crohn scheint eine Rarität zu sein. Wir berichten über 3 Fälle von zerebraler Vaskulitis bei Morbus Crohn bei Patientinnen im Alter von 26, 29 und 61 Jahren, die jeweils mit einer Hemiparese symptomatisch wurden; zudem beklagte eine Patientin Wortfindungsstörungen, Kopfschmerzen und Desorientierung. In der CCT- bzw. MRT-Untersuchung ließen sich multiple Hirnparenchymläsionen nachweisen. Die zerebrale Angiographie ergab in allen Fällen jeweils multiple Kalibersprünge der mittleren und großen intrakraniellen Gefäße im Sinne einer zerebralen Vaskulitis bei negativer Vaskulitiserologie. Die jeweilige Symptomatik bildete sich unter einer Immunsuppression und einer bei 2 Patientinnen zusätzlichen Antikoagulation zurück. Im Beobachtungszeitraum von 6–12 Monaten traten keine neuen neurologischen Symptome auf. Die dopplersonographischen Kontrolluntersuchungen zeigten in 2 Fällen unveränderte und in einem Fall progrediente Stenosen der basalen Hirnarterien. Da die autoimmunologisch bedingten entzündlichen Darmerkrankungen auch mit Vaskulitiden anderer Organe vergesellschaftet sein können, stellt das Auftreten einer zerebralen Vaskulitis im Zusammenhang mit dem Morbus Crohn wie bei unseren Patientinnen eine Möglichkeit einer vaskulitischen Organmanifestation dar.

Schlüsselwörter

Zerebrale Vaskulitis · Zerebrale Ischämie · Morbus Crohn · Entzündliche Darmerkrankungen

Für den Morbus Crohn sind einige eher seltene neurologische Begleiterkrankungen wie zerebrale Ischämien durch arterielle [18] oder venöse Thrombosen [17], die funikuläre Spinalerkrankung [2], Sehnervenschädigungen [7] und Polyneuropathien [4, 6, 10, 13] beschrieben worden. Diese können direkt (vaskulär vermittelt) oder indirekt (Folge der Malabsorption, Folge einer Medikation mit Steroiden oder Metronidazol) mit der Grunderkrankung in Zusammenhang stehen und sind unter den chronisch entzündlichen Darmerkrankungen bei der Colitis ulcerosa insgesamt häufiger zu finden als beim Morbus Crohn [11, 16]. In einer Autopsiestudie wurde die Inzidenz thromboembolischer Komplikationen mit 39% beziffert, 8% betrafen hiervon das Gehirn [9].

Die zerebrale Vaskulitis ist eine bekannte Komplikation von Autoimmunerkrankungen, wie dem systemischen Lupus erythematosus, der Panarteriitis nodosa, der Rheumatoiden Arthritis und der Arteriitis temporalis [14]. Eine zerebrale Vaskulitis als Ursache zerebraler Ischämien infolge arterieller Verschlüsse bei Patienten mit einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung scheint eine Rarität zu sein und ist für

den Morbus Crohn in der Literatur bisher erst 3-mal und hier einmal quasi als Ausschlussdiagnose beschrieben worden [1, 3]. Wir berichten über 3 Fälle von MR-tomographisch und insbesondere angiographisch nachgewiesener zerebraler Vaskulitis bei Morbus Crohn bei 3 Patientinnen im Alter von 26, 29 und 61 Jahren, welche jeweils mit einer Hemiparese im Rahmen einer zerebralen Ischämie symptomatisch wurde. Anhand dieser Kasuistiken (Tabelle 1) werden Symptomatik, Diagnostik und Therapie diskutiert.

Falldarstellungen

Patientin 1: N.A.

Eine 28-jährige Patientin, bei der seit 1992 ein Morbus Crohn bekannt war, kam im Dezember 1997 notfallmäßig mit einer akut aufgetretenen, latenten rechtsseitigen Hemiparese zur stationären Aufnahme.

In der kraniellen Computertomographie fand sich eine ca. 1 cm große, hypodense und unscharf demarkierte links frontal lokalisierte Läsion in Nachbarschaft des linken Seitenventrikels. Kernspintomographisch zeigten sich unscharf begrenzte, fleckige, zum Teil konfluierende hyperintense Signalabweichungen im subkortikalen Marklager links, unmittelbar dem Dach des lin-

Dr. R. Gobbelé
Klinik für Neurologie der RWTH Aachen,
Pauwelsstr. 30, 52057 Aachen

Cerebral vasculitis as concomitant illness in Crohn's disease

Summary

In Crohn's disease, some concomitant neurological illnesses such as cerebral ischemia following arterial or venous thrombosis, subacute combined degeneration of the spinal cord following malabsorption of vitamin B₁₂ or folic acid, optic neuropathy, and polyneuropathy have been described. Cerebral vasculitis secondary to Crohn's disease seems to be a very rare phenomenon. We report on three such cases in three female patients (aged 26, 29, and 61 years). All patients became symptomatic with a hemiparesis; one complained additionally of a speech disorder, headache, and intermittent loss of orientation. In CT and MRI scans, multiple lesions were detected; cerebral angiography showed multiple stenoses of middle- and large-sized vessels that were compatible with cerebral vasculitis. Serologic tests concerning vasculitis were inconspicuous at that time. Under anticoagulation (in two cases) and immunosuppressive therapy, neurologic symptoms disappeared. In the following 6 to 12 months, no new neurological symptoms appeared. In two cases, Doppler sonographic controls showed stationary and, in one case, progressive intracranial stenoses.

Since autoimmunologically caused inflammatory bowel diseases might be associated with vasculitis of other organs, the appearance of cerebral vasculitis secondary to Crohn's disease is a possible organ manifestation by inflamed vessels.

Key words

Cerebral vasculitis · Cerebral ischemia · Crohn's disease · Inflammatory bowel diseases

Ergebnisse & Kasuistik

ken Seitenventrikels aufliegend, welche sich bis nach kortikal in den Bereich der Zentralregion fortsetzten (Abb. 1). Darüber hinaus fand sich rechtshemisphärisch im frontalen subkortikalen Marklager eine weitere hyperintense, fleckige, scharf begrenzte Signalabweichung. Die beschriebenen hyperintensiven Signalabweichungen wiesen keine Schrankenstörung auf.

Dopplersonographisch fand sich bei Aufnahme extrakraniell kein Hinweis auf Stenosen oder Verschlüsse. Transkraniell wurde der Verdacht auf eine hochgradige Hauptstammstenose der linken A. cerebri media, eine mittelgradige Stenose der linken A. cerebri anterior, mittelgradige Siphonstenosen links ausgeprägter als rechts, eine niedergradige Stenose der rechten A. cerebri media sowie auf niedergradige Posteriorstenosen beidseits geäußert.

Laborchemisch fiel eine mit 17/42 mm nach Westergreen erhöhte BSG auf. Das C-reaktive Protein war mit 31 mg/l erhöht. Die erweiterte Gerinnungsdiagnostik (einschließlich Fibrinogen, Protein C und S, APC-Resistenz, Lupus antikoagulans, Faktor V und VIII) war ebenso unauffällig wie infektionsserologische Parameter (Borrelie- und neurotrope Virenserologie) und die komplette Vaskulitiserologie (Immunoelektrophorese, Rheumafaktor, Komplemfaktoren, ANA, ds-DNA, AMA, AK gegen Skelett und glatte Muskulatur, ANCA, ENA-Auto-AK-Screening und Cardiolipin-AK).

Nach initialer Vollheparinisierung bildete sich die latente rechtsseitige Hemiparese komplett zurück. Eine nach 6 Wochen durchgeführte Kontrolldopplersonographie zeigte weiterhin einen grenzwertig erhöhten Fluss von 150 cm/s in der rechten A. cerebri media und eine langstreckige Stenose der linksseitigen A. cerebri media mit Fortsetzung in Karotissiphon und A. cerebri anterior links.

Unter der Annahme einer zerebralen Vaskulitis bei bekanntem Morbus Crohn erfolgte eine Umstellung der Antikoagulation von Heparin auf Dicumarol. Darüberhinaus wurde aufgrund der Progredienz der Stenosen eine Therapie mit Cyclophosphamid eingeleitet.

Die nach 6 Monaten durchgeführte zerebrale Angiographie erbrachte den Nachweis von hochgradigen Stenosen im Bereich der distalen A. carotis interna links im T-Gabelbereich mit

Einbeziehung des M1-Segmentes der A. cerebri media links und des A1-Segmentes der A. cerebri anterior links (Abb. 2). Als Gefäßverlaufsvariante wurde die rechte A. cerebri anterior ebenfalls von der stenosierten linken A. carotis interna gespeist. Darüberhinaus waren Wandveränderungen im Abgangsbereich der A. carotis interna rechts nachweisbar.

Die Therapie mit Cyclophosphamid wurde weitergeführt, die antikoagulatorische Behandlung mit Dicumarol auf eine Thromboembolieprophylaxe mit Acetylsalicylsäure umgesetzt.

Dopplersonographische Kontrollen in den nächsten Monaten waren unverändert, im Juli 1998 wurde die Cyclophosphamidbehandlung auf Wunsch der Patientin abgesetzt. Eine MR-Kontrolle im Oktober 1998 zeigte die bereits bekannten linksseitigen periventriculären Marklagerläsionen deutlicher abgrenzbar, was mit einer diskreten Progredienz der Vaskulitis vereinbar war. Neu hinzugekommene Läsionen stellten sich nicht dar.

Bei unverändertem klinisch neurologischem Normalbefund zeigte sich im Januar 1999 dopplersonographisch ein Verschluss der linken T-Gabel.

Patientin 2: S.R.

Die 26-jährige Patientin mit einem seit 6 Jahren bekannten Morbus Crohn stellte sich im September 1993 mit einer kurzzeitigen flüchtigen rechtsseitigen Hemiparese mit Wortfindungsstörungen vor. Darüberhinaus klagte sie über permanente holozepale Kopfschmerzen, zunehmende Gedächtnisstörungen und in letzter Zeit gelegentliche räumliche Desorientierung in ihrer gewohnten Umgebung. In der neuropsychologischen Testung wurden Leistungseinbußen insbesondere des nicht sprachlichen Gedächtnisses bei der insgesamt verlangsamt Patientin bestätigt. Darüberhinaus bestand der Verdacht auf eine leichte aphasische Störung bei 2 sicheren phonematischen Paraphasien, was sich im Aachener Aphasietest nicht bestätigte.

MR-Tomographisch zeigte sich im linken frontalen Operculum am Boden der III. Frontalwindung nach Gadoliniumgabe eine mäßig homogene Schrankenstörung als 1,0×0,6 cm messender Herd ohne raumfordernden Effekt. Die

Tabelle 1

Wesentliche Patientenbefunde

	Patientin 1: N.A.	Patientin 2: S.R.	Patientin 3: W.K.
Alter (Jahre)	28	26	61
Kardiovaskuläre Risikofaktoren	–	–	Art. Hypertonus
Symptomatik	Hemiparese rechts	Hemiparese rechts, Kopfschmerzen, Aphasie	Hemiparese links
CCT/MRT	Multiple Läsionen im subkortikalen Marklager (MRT)	Läsionen im links-frontalen Operculum (MRT)	Multiple Hypodensitäten bilateral; linksbetont (CCT)
Dopplersonographie der hirnversorgenden Gefäße	Flussbeschleunigungen bilateral Aa. cerebri media, anterior und posterior	Flussbeschleunigungen Media- und Anteriorstromgebiet links	Flussbeschleunigungen bilateral in Aa. cerebri media und in A. cerebri anterior links
Kraniozervikale Angiographie	Multiple bilaterale Kalibersprünge mit hochgradiger Stenosierung im T-Gabelbereich links	Kalibersprünge im linken Media- und Anteriorstromgebiet	Multiple Kalibersprünge bilateral in Media-, Anterior- und Posteriorstromgebiet
Laborparameter	BSG und CRP erhöht; Gerinnungsdiagnostik, Vaskulitis- und Erregerserologie o. p. B.	BSG und CRP erhöht; Gerinnungsdiagnostik, Vaskulitis- und Erregerserologie o. p. B.	BSG und CRP; Gerinnungsdiagnostik, Vaskulitis- und Erregerserologie o. p. B.
Liquordiagnostik	o. p. B.	o. p. B.	–
Immunsuppressive Medikation	Kortison (Höchstdosis 80 mg/Tag) Cyclophosphamid (Höchstdosis 100 mg/Tag)	Kortison (Höchstdosis 15 mg/Tag)	Kortison (Höchstdosis 16 mg/Tag)
Klinischer Verlauf	Remission	Remission	Remission

zerebrale Angiographie zeigte bei Darstellung des linken intrakraniellen Karotisstromgebietes deutliche Kaliberreduktionen und mäßige Kalibersprünge im distalen Stromgebiet der linken A. cerebri anterior, die A. frontalis interna posterior, A. paracentralis und A. parietalis interna superior betreffend. Ein ähnlicher Befund ergab sich im distalen Stromgebiet der linken A. gyri angularis und A. parietalis posterior bei einer kräftig dargestellten A. temporooccipitalis. Der Befund entsprach vaskulitischen Veränderungen im Media- und Anteriorstromgebiet, die mittleren und kleinen Arterien betreffend.

Laborchemisch fiel eine mit 10/38 mm nach Westergreen erhöhte BSG auf. Das C-reaktive Protein war mit 50 mg/l erhöht. Die wie bei Patientin 1 durchgeführte Labordiagnostik (erweiterte Gerinnungsdiagnostik, die infektiöserologischer Parameter und die komplette Vaskulitisserologie) war unauffällig.

Die aufgrund des Morbus Crohn vorbestehende Kortisonmedikation von 15 mg Prednisolon/Tag wurde beibehalten; aufgrund der floriden Durchfälle wurde auf eine Antikoagulation verzichtet. Dopplersonographische Kontrollen erbrachten stabile Befunde mit mäßigen Strömungsbeschleunigungen in der linken A. cerebri media und anterior.

Patientin 3: W.K.

Die 61-jährige Patientin, die seit einigen Jahren an rezidivierenden Durchfällen im Rahmen eines spät diagnostizierten und bisher nie immunsuppressiv behandelten Morbus Crohn litt und bei der eine geringgradige arterielle Hypertonie bekannt war, stellte sich im Juli 1998 aufgrund einer seit 2 Wochen bestehenden, akut aufgetretenen geringgradigen brachiofacial betonten Hemiparese links mit leichter Dysarthrophonie vor.

Computertomographisch fand sich ein hypodenses Areal von ca. 2×2 cm

Größe in der Präzentralregion rechts subkortikal/kortikal sowie weitere derartige Läsionen rechts parietookzipital. Darüberhinaus zeigte sich eine ältere hypodense Läsion links angrenzend an das Seitenventrikelvorderhorn.

Die extrakranielle Dopplersonographie der hirnversorgenden Gefäße erbrachte keinen pathologischen Befund; transkranial wiesen die Aa. cerebri mediae beidseits pathologische Flussgeschwindigkeiten auf: rechts mit einem Peak von 170 cm/s, links 200 cm/s. Die A. cerebri anterior zeigte linksseits grenzwertige Flussgeschwindigkeiten.

Die zerebrale Angiographie ergab eine Einengung im Bereich des rechten Karotissiphons und des M1- und M2-Abschnitts der A. cerebri media rechts. Darüber hinaus fand sich eine hochgradige Hauptstammstenose der linken A. cerebri media und ein Verschluss der distalen Mediaäste links. Die A. cerebri posterior rechts wies ebenfalls Kalibersprünge auf.

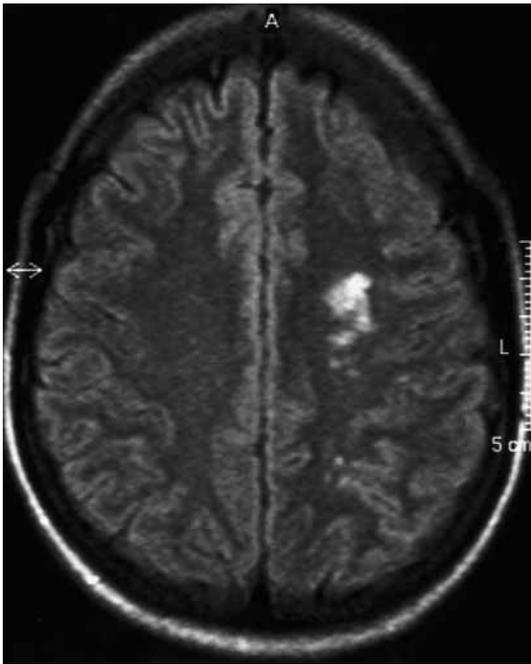


Abb. 1 ◀
Patientin N.A.; MRT, FLAIR, axiale Schichtführung, 5 mm Schichtdicke. Im Centrum semiovale links zeigen sich mehrere, z. T. kettenförmige konfluierende Signalanhebungen, die ischämischen Läsionen im Endstromgebiet der A. cerebri media entsprechen

Die wie bei Patientin 1 durchgeführte Labordiagnostik (erweiterte Gerinnungsdiagnostik, die infektionsserologischen Parameter und die komplette Vaskulitiserologie) war ebenso unauffällig wie BSG und C-reaktives Protein.

Unter initialer Vollheparinisierung und unter krankengymnastischer Behandlung bildete sich die Symptomatik bis auf eine leichte Feinmotorikstörung der linken Hand vollständig zurück. Es wurde infolge einer Thromboembolieprophylaxe mit Ticlopidin begonnen.

Bei einer Kontrolldopplersonographie im September 1998 ließ sich eine Zunahme der Flussbeschleunigung der rechten A. cerebri media mit einem Peak von 310 cm/s nachweisen. Weiterhin bestand eine mittelgradige Mediastenose links mit einem Flow von 250 cm/s. Es waren im Bereich der linken A. cerebri media und A. cerebri anterior deutlich musikalische Wandgeräusche zu hören. Es wurde mit einer niedrig dosierten Glucokortikoidbehandlung begonnen. Hierunter blieben klinische wie dopplersonographische Befunde stabil.

Diskussion

Bei den 3 beschriebenen Fällen handelt es sich um akut aufgetretene Hemiparesen infolge arterieller zerebraler Ischämien bei einer zerebralen Vaskulitis in Assoziation mit einem Morbus Crohn. In allen Fällen zeigte die zerebrale An-

giographie vaskulitistypische Veränderungen; die laborchemischen Zusatzuntersuchungen blieben bei allen Patienten unauffällig. Aufgrund der Eindeutigkeit der angiographischen Befunde wurde auf eine leptomenigeale Biopsie bzw. eine Biopsie der Haut verzichtet.

Zerebrovaskuläre Ereignisse stellen bei Patienten mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen eine Rarität dar [1, 11]. Unter 7199 Patienten mit einer entzündlichen Darmerkrankung fanden sich lediglich 9 Fälle mit zerebrovaskulären Komplikationen [16, 19].

Thromboembolische Komplikationen insgesamt sind von großer Bedeutung in Frequenz und Schwere und sind die dritthäufigste Todesursache in diesem Patientenkontext [9].

Der pathophysiologische Mechanismus der möglicherweise erhöhten Inzidenz thromboembolischer Ereignisse bei Patienten mit einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung ist umstritten. Eine größere Anzahl von Gerinnungsstörungen im Sinne einer Hyperkoagulabilität wurde bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen beschrieben, darunter erhöhte Spiegel der Faktoren V und VIII sowie des Fibrinogens, erniedrigte AT III-Werte und quantitative sowie qualitative Thrombozytopathien. Hierbei ist unklar ob diese Ursache der Thromboembolien oder lediglich Ausdruck der ablaufenden zugrundeliegenden Entzündung sind [5, 12, 20]. In den ausführlichen Gerinnungsuntersuchungen fanden sich bei unseren Patienten keine Auffälligkeiten.

Wakefield et al. [21, 22] bezeichneten die histomorphologisch in Mesenterialarterien nachgewiesene granulomatöse Vaskulitis als bedeutsamen pathogenetischen Faktor, der möglicherweise das primäre Substrat der Erkrankung darstelle. Eine zerebrale Vaskulitis als Ursache arterieller zerebraler Ischämien bei Patienten mit einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung ist jedoch offenbar eine Rarität und für den Morbus Crohn in der Literatur bisher erst 3-mal beschrieben worden [1, 3]:



Abb. 2 ▶
Patientin N. A.; Zerebrale Angiographie in DSA-Technik der A. carotis comm. links. Die Injektion in die A. carotis comm. links zeigt konzentrische Kalibereinengungen im Endabschnitt der A. carotis interna, im proximalen M1-Abschnitt der A. cerebri media und am Abgang der A. cerebri anterior. Zusätzliche konzentrische kurzstreckige Einengung am unteren Ast der A. cerebri media

- Adamek et al. [1] berichten über einen 36-jährigen Patienten mit bekanntem Morbus Crohn, der einen Hirnstamminfarkt erlitt. Die Angiographie der zerebralen Gefäße war regelrecht, eine bioptische Sicherung wurde nicht unternommen. Die Diagnose einer zerebralen Vaskulitis bei Morbus Crohn basierte somit auf dem fehlenden Nachweis anderer Schlaganfallsursachen, einer erhöhten BSG sowie einer Besserung der Symptomatik unter Immunsuppression mit Kortison und Azathioprin.
- Brohee et al. [3] berichten über 2 Patienten mit Morbus Crohn, bei denen zum einen durch leptomeningeale Biopsie, zum anderen gestützt durch Hautbiopsien die Diagnose einer zerebralen Vaskulitis bzw. einer systemischen Vaskulitis mit zerebraler Beteiligung gestellt werden konnte. Beim ersten dort beschriebenen Fall war hierdurch bei einem Patienten mit symptomatischer Epilepsie und Hemiparese sowie unklarer singulärer rechtsparietaler Läsion die Abgrenzung zu einem Hirntumor, beim zweiten Patienten mit schubförmig verlaufenden "bunten" neurologischen Defiziten (Quadrantenanopsie, Optikusneuropathie) und MR-tomographisch nachgewiesenen multiplen periventrikulären Herden die Abgrenzung zu einer Multiplen Sklerose möglich. Dopplersonographische oder angiographische Befunde werden nicht berichtet. Die neurologische Symptomatik sistierte bzw. remittierte unter kombinierter Gabe von Glucokortikoiden und Cyclophosphamid.

Nelson et al. wiesen bioptisch bei einem Patienten, bei dem allerdings eine Colitis ulcerosa und kein Morbus Crohn bekannt war, und der infolge einer schweren Vigilanzstörung bis zum Koma aufwies, eine nekrotisierende zerebrale Vaskulitis nach [15]. Unter Therapie mit Prednisolon und Cyclophosphamid stellte sich eine vollständige klinische Erholung ein. Biopsien von Haut und Muskel bestätigten den Verdacht einer systemischen Vaskulitis mit zerebraler Beteiligung.

Angesichts dieser Datenlage sind die drei hier beschriebenen Fälle zunächst typisch erscheinender arterieller zerebraler Ischämien die bisher einzigen angiographisch mit typischen Kaliber-

sprüngen der intrazerebralen Arterien nachgewiesenen Fälle isolierter zerebraler Vaskulitiden bei Morbus Crohn. Zerebrale Vaskulitiden sind eine seltene Ursache von Schlaganfällen. Die Symptomatik ist im Vergleich zu thromboembolischen Infarkten bunter und weist häufiger Kopfschmerzen bzw. psychopathologische Auffälligkeiten auf. Am häufigsten ist die zerebrale Vaskulitis eine zerebrale Beteiligung bei einer systemischen Vaskulitis, die durch Manifestation in anderen Organen und Nachweis zirkulierender Antikörper diagnostiziert werden kann. Bei klinischem Verdacht kann die Diagnose durch eine MRT des Schädels und durch eine zerebrale Angiographie erhärtet werden bzw. durch eine meningeale Biopsie gesichert werden [8]. Interessant sind die fehlenden Auto-Antikörpernachweise zu Erkrankungsbeginn sowie der bei Fall 1 seit 2 Jahren klinisch stumme Morbus Crohn bei Auftreten der neurologischen Symptomatik. Bei einer zerebralen Mitreaktion einer systemischen Vaskulitis erwartete man eher eine parallele Verschlechterung der intestinalen Symptomatik. Unsere Beobachtungen nähren jedoch speziell in diesem Fall den Verdacht einer von der Grunderkrankung möglicherweise abgekoppelten isolierten zerebralen Vaskulitis als neurologische Begleiterkrankung des Morbus Crohn.

Aufgrund der mangelnden Datenlage können keine generellen therapeutischen Leitlinien gegeben werden. Brohee et al. vertreten aufgrund ihrer oben berichteten Erfahrungen nach Diagnosestellung einer zerebralen Vaskulitis bei Morbus Crohn den sofortigen Beginn einer immunsuppressiven Behandlung [3]. Zur Vermeidung der Progression der Vaskulitis reichte bei den von uns berichteten Patienten in 2 Fällen eine vorübergehende Behandlung mit Corticosteroiden, nur in einem Fall war eine zusätzliche Cyclophosphamidbehandlung notwendig; dennoch waren dopplersonographisch in diesem Fall die zerebralen Gefäßstenosen bei klinischer Beschwerdefreiheit progredient. Es ist jedoch davon auszugehen, dass die Verlangsamung der Progression und hiermit die mögliche suffiziente Kollateralsicherung erst den dann erfolgten Verschluss der linken T-Gabel bei der jungen Patientin klinisch asymptomatisch werden ließ. In diesem Fall wird

man die künftige Entwicklung abwarten müssen.

Bei zerebralen Vaskulitiden ist i. Allg. die Antikoagulation zur Prophylaxe thromboembolischer Komplikationen sicherlich umstritten, da sich diese Gefäßerkrankung auch durch intrazerebrale Blutungen manifestieren kann [8]. Bei Vaskulitiden im Rahmen einer aktiven chronisch entzündlichen Darmerkrankung besteht zudem die Gefahr gastrointestinaler Blutungen. Zwei unserer Patienten erlitten unter PTT-wirksamer Heparinisierung bzw. Therapie mit Dicumarol (Fall 1) keine Blutungskomplikationen; bei der Patientin mit floriden Durchfällen wurde von vorneherein auf eine Heparinisierung verzichtet.

Fazit für die Praxis

Zusammenfassend sollte bei akut auftretenden neurologischen Symptomen bei einem unter einem Morbus Crohn leidenden Patienten eine begleitende zerebrale Vaskulitis als Ursache arterieller thromboembolischer Ischämien differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden. Da die autoimmunologisch bedingte entzündliche Darmerkrankung auch mit Vaskulitiden anderer Organe vergesellschaftet sein kann, stellt das Auftreten einer zerebralen Vaskulitis im Zusammenhang mit dem Morbus Crohn wie bei unseren Patienten eine Möglichkeit einer vaskulitischen Organmanifestation dar. Allerdings sind zerebrale Vaskulitiden im Rahmen eines Morbus Crohn eine Rarität. Eine frühzeitige Sicherung mittels Angiographie oder Biopsie ist aufgrund der eingreifenden Therapie mittels Immunsuppression und ggf. Antikoagulation anzustreben.

Literatur

1. Adamek RJ, Wegener M, Wedmann B, Büttner T, Ricken D (1993) Zerebrale Vaskulitis bei Morbus Crohn. *Leber Magen Darm* 2:91–92
2. Best CN (1959) Subacute combined degeneration of spinal cord after the extensive resection of ileum in Crohn's disease. *Brit Med J* II:862–864
3. Brohee P, Violon P, Mavroudakos N, Pirotte B, Brotchi J, Zegers de Bey D, Hildebrand J (1997) Central nervous system lesions associated with Crohn's disease. *J Neuroimag* 7:195–198
4. Cohen MG, Webb J (1987) Brachial neuritis with colic arthritis. *Ann Intern Med* 106:780–781
5. Conlan MG, Haire WD, Burnett DA (1989) Prothrombotic abnormalities in inflammatory bowel disease. *Dig Dis Sci* 34 (7) 1089–1093
6. Danzi JT (1988) Extraintestinal manifestations of idiopathic inflammatory bowel disease. *Arch Intern Med* 148:297–302
7. Douglas JF, Douglas A, Bartholomew RS, Munro JF (1982) Toxic amblyopia associated with Crohn's disease. *Ophthalmologica* 184:223–224
8. Ferro JM (1998) Vasculitis of the central nervous system. *J Neurol* 245:766–77
9. Graef V, Baggentoss AH, Sauer WG, Spittel JA, Minn R (1966) Venous thrombosis occurring in nonspecific ulcerative colitis. A necropsy study. *Arch Intern Med* 117:377–382
10. Humbert P, Monnier G, Billerey C, Birgen C, Dupond JL (1989) Polyneuropathy: an unusual extraintestinal manifestation of Crohn's disease. *Acta Neurol Scand* 80:301–06
11. Johns DR (1991) Cerebrovascular Complications of Inflammatory Bowel Disease. *Am J Gastroenterol* 86 (3): 367–370
12. Lake AM, Stauffer JQ, Stuart MJ (1978) Hemostatic alterations in inflammatory bowel disease – response to therapy. *Dig Dis* 3 (10):897–903
13. Lossos A, River Y, Eliakim A, Steiner I (1995) Neurologic aspects of inflammatory bowel disease. *Neurology* 45:416–421
14. Moore PM, Cupps TR (1983) Neurological complications of vasculitis. *Ann Neurol* 14:155–167
15. Nelson J, Barron MM, Riggs JE, Ludwig Gutmann, Schochet SS (1986) Cerebral vasculitis and ulcerative colitis. *Neurology* 36:719–721
16. Neundörfer B (1992) Neurologische Begleiterkrankungen des Morbus Crohn. *Fortschr Neurol Psychiat* 60:481–486
17. Ryan FP, Timperley WR, Preston FE, Holdsworth CD (1977) Cerebral involvement with disseminated intravascular coagulation in intestinal disease. *J clin Path* 30:551–555
18. Silverstein A, Present DH (1971) Cerebrovascular occlusions in relatively young patients with regional enteritis. *J Am Med Assoc* 215:976–977
19. Talbot RW, Heppel J, Dozois RR, Beart RW jr. (1986) Vascular complications of inflammatory Bowel disease. *Mayo Clin Proc* 61:140–145
20. Talstad I, Rootwelt K, Gijone E (1973) Thrombocytosis in ulcerative colitis and Crohn's disease. *Scand J Gastroenterol* 8:135–138
21. Wakefield AJ, Sawyerr AM, Dhillon AP, Pittilo RM, Rowles PM, Lewis AAM, Pounder RE (1989) Pathogenesis of Crohn's disease: multifocal gastrointestinal infarction. *Lancet* 2:1057–1062
22. Wakefield AJ, Sankey EA, Dhillon AP et al. (1991) Granulomatous vasculitis in Crohn's disease. *Gastroenterology* 100:1279–1287

H. Reichmann

Praxis der neurodegenerativen Erkrankungen

Bremen: UNI-MED Verlag AG. 125 S, DM 79,80

In der Reihe UNI-MED SCIENCE ist als vierter Band mit neurologischem Thema eine kurze, prägnante Darstellung degenerativer Erkrankungen erschienen. Auf etwas mehr als 100 Seiten besprechen H. Reichmann und Mitautoren extrapyramidale Erkrankungen, die Alzheimer-Demenz, Prion-Erkrankungen und virale Enzephalitiden. Zu jeder Krankheit werden die klinische Symptomatik, Diagnostik, Pathophysiologie und Therapie unter Berücksichtigung der aktuellen Literatur bis 1988 zusammengefaßt. Der Stil des Buchs ist trotz der verschiedenen Autoren einheitlich, durch viele Tabellen kompakt und im Therapieteil praxisnah. Zahlreiche Abbildungen tragen zur Anschaulichkeit bei. Gerade durch die kompetent dargestellten neuen Erkenntnisse der biologischen Grundlagen wird allerdings deutlich, daß das traditionelle Konzept der Neurodegeneration heterogen und letztlich überflüssig wird. Daneben ist die Abgrenzung der Neurodegeneration zu verwandten, Therapie relevanten Erkrankungen wie dem M. Wilson, der in diesem Buch nur am Rande gestreift wird, problematisch. Nichtsdestotrotz werden die ausgewählten Krankheitsbilder sehr prägnant nach "state of the art" vorgestellt, so daß der leicht lesbare Text eine ideale Auffrischung für Leser mit Vorkenntnissen ist. Dieser Kreis läßt sich hoffentlich auch nicht durch den Preis des Buchs abschrecken.

M. Schwaninger (Heidelberg)