

R. Dziewas¹ · M. Schilling¹ · E. M. Fallenberg² · A. Allroggen¹ · P. Lüdemann¹ · H. Henningsen¹

¹Klinik und Poliklinik für Neurologie, Universitätsklinikum Münster

²Institut für Klinische Radiologie, Universitätsklinikum Münster

Die dolichoectatische Basilaris

Ein klinisches Chamäleon

Zusammenfassung

Die Megadolichobasilaris ist eine seltene Gefäßerkrankung, die aufgrund von Ischämien im hinteren Stromgebiet oder der Kompression von Hirnstamm und Hirnnerven manifest wird und zu einem ungewöhnlich großen Spektrum an neurologischen Symptomen führen kann. Wir berichten von einem Patienten, der wegen einer plötzlich aufgetretenen rechtsseitigen Ertaubung verbunden mit Schwindel und Erbrechen zunächst unter dem Verdacht auf einen Hörsturz und anschließend unter dem Verdacht auf eine Rundfensterruptur HNO-ärztlich behandelt wurde. Zwei Wochen nach Beschwerdebeginn entwickelte der Patient eine progrediente Hemiparese links. In der bildgebenden Diagnostik fanden sich eine massiv dilatierte und teilthrombosierte A. basilaris sowie ein paramedianer Ponsinfarkt. Ursächlich für die Beschwerden waren daher sich zeitversetzt ereignende thrombotische Verschlüsse der A. labyrinthi und mehrerer Rami ad pontem. Die Arbeit gibt einen Überblick über die vielfältigen klinischen Manifestationsmöglichkeiten der Megadolichobasilaris, Therapiekonzepte werden diskutiert.

Schlüsselwörter

Dolichoektasie · Megadolichobasilaris · Hirnstamminfarkt

Mit dem Terminus Dolichoektasie und seinen Synonyma „fusiformes Aneurysma“ und „dilatative Arteriopathie“ wird eine Aufweitung und Elongation intrakranieller Arterien bezeichnet. Die Inzidenz dolichoektatischer Gefäßveränderungen wird variabel mit 0,06 bis 5,8% angegeben [17, 22], überwiegend ist das vertebrobasiläre Stromgebiet betroffen [7, 9, 15]. Die Pathogenese dieser Erkrankung ist nicht geklärt. Da die meisten Patienten älter als 50 Jahre sind und an einer arteriellen Hypertonie leiden, scheint Arteriosklerose eine wichtige Rolle zu spielen. Allerdings wurde eine dilatative Arteriopathie auch bei Patienten ohne hypertensive Gefäßvorschädigung [18] und selbst bei Kindern [16] beschrieben, so dass wahrscheinlich von einer konstitutionellen Krankheit mit möglicherweise multifaktorieller Ätiologie auszugehen ist.

Neurologische Symptome können sich bei Patienten mit einer Megadolichobasilaris (MDB) aufgrund verschiedener Pathomechanismen manifestieren. Zerebrale Ischämien werden hervorgerufen durch arterioarterielle Embolien aus den dolichoektatischen Gefäßabschnitten in abhängige Stromgebiete oder durch thrombotische oder durch Abscherung bedingte Verschlüsse der Rami ad pontem [2]. Darüber hinaus kann das elongierte und dilatierte Gefäß Kontakt zu angrenzenden anatomischen Strukturen gewinnen und so zu einer Hirnstamm- oder Hirnnervenkompression führen.

Nicht zuletzt aufgrund der verschiedenen Schädigungsmöglichkeiten ist das Spektrum neurologischer Beschwer-

den bei Patienten mit MDB außerordentlich groß und die Differentialdiagnostik daher schwierig. Wir berichten von einem Patienten, bei dem erst nach einem protrahierten Krankheitsverlauf die richtige Diagnose gestellt und eine adäquate Therapie eingeleitet werden konnte.

Kasuistik

Der 56-jährige Patient erhielt im aufnehmenden Krankenhaus wegen einer plötzlich aufgetretenen Hypakusis rechts verbunden mit Schwindel, Übelkeit und Erbrechen unter dem Verdacht auf einen Hörsturz eine Infusionstherapie mit Pentoxifyllin und Cortison. Nachdem sich nach einwöchiger Therapie keine Besserung der Beschwerden einstellte, erfolgte die Verlegung in eine Klinik für Hals-Nasen-Ohren Heilkunde. Dort wurde unter dem Verdacht auf eine Ruptur der Membran des runden Fensters eine Tympanotomie durchgeführt und entgegen der klinischen Verdachtsdiagnose ein unauffälliger intraoperativer Befund gesehen. Auch postoperativ bildete sich die Hypakusis rechts nicht zurück, während Schwindel und Übelkeit langsam nachließen. Am Nachmittag des vierten postoperativen Tages fielen dann ein verwaschenes Sprechen

© Springer-Verlag 2003

Dr. R. Dziewas

Klinik und Poliklinik für Neurologie,
Universitätsklinikum Münster,
Albert-Schweitzer-Straße 33, 48129 Münster
E-Mail: dziewas@uni-muenster.de

R. Dziewas · M. Schilling · E. M. Fallenberg
A. Allroggen · P. Lüdemann · H. Henningsen

The megadolichobasilar artery – a clinical chameleon

Summary

The megadolichobasilar artery is a rare vascular disease, which usually becomes apparent either due to cerebral ischemia or due to compression of the brainstem or the cranial nerves, thereby leading to a large variety of neurological symptoms. We report on a patient who suffered a sudden right-sided deafness accompanied by vertigo and vomiting. Initially, an idiopathic sensorineural hearing loss was diagnosed and later on, after no improvement took place in spite of conservative therapy, a rupture of the round window membrane was suspected. Two weeks after the first symptoms had occurred the patient developed a hemiparesis on the left side. Radiology disclosed a dilated and partially thrombosed basilar artery as well as a paramedian pontine infarction. We therefore assumed that the patient's symptoms had been caused by thrombotic occlusion of the labyrinthine artery and several rami ad pontem. The article reviews the great variety of clinical symptoms caused by megadolichobasilar artery and discusses important therapeutic options.

Keywords

Dolichoectasia · Megadolichobasilar artery · Brainstem infarction

und eine Halbseitenlähmung links auf. In der Vorgeschichte waren bei dem Patienten eine arterielle Hypertonie und eine Hypercholesterinämie bekannt.

In der neurologischen Notfalluntersuchung bei Übernahme des Patienten klagte dieser über Oszillopsien bei rascher Kopfwendung, und es fanden sich neben einer mittelgradigen armbetonen Hemiparese links, einer Dysarthrie und einer Hypakusis rechts eine Hemihypästhesie links, eine sakkadierte Blickfolge sowie linksbetonte Muskeleigenreflexe. Das CCT zeigte einen Kleinhirnfarkt rechts, elongierte Vertebralarterien mit Wandverkalkungen und eine dolichoektatische A. basilaris (BA) mit einem Durchmesser von maximal 1,7 cm. In der CT-Angiographie kam eine langstreckige, ca. 70% des Durchmessers ausfüllende Thrombose der BA zur Darstellung (Abb. 1a, b). In der Kernspintomographie des Kopfes fanden sich ein paramedianer Ponsinfarkt, Infarkte der rechten Kleinhirnhemisphäre und des rechten Kleinhirnschenkels sowie eine linksseitige Hirnstammkompression durch die MDB (Abb. 2a, b). Nebeneben wurden des Weiteren mikroangiopathische Marklagerveränderungen beiderseits beschrieben. Die dopplersonographisch bestimmten Flussgeschwindigkeiten waren in beiden Vertebralarterien (VA) und der BA pathologisch erniedrigt.

Der Patient wurde mit einer auf das 2fache verlängerten Ziel-PTT heparinisiert, exzessiv erhöhte Blutdruckwerte von über 200 mmHg systolisch wurde mit Urapidil i.v. auf Werte um 140 mmHg gesenkt. Trotz dieser Therapie nahm die Parese in den ersten 24 h nach Aufnahme bis zu einer Plegie des linken Armes und einer hochgradigen Beinparese links wei-

ter zu, bevor in den folgenden Tagen eine leichte Besserung der Symptome zu beobachten war. Im weiteren Verlauf stellen wir die Antikoagulation auf Marcumar und die antihypertensive Therapie auf einen kardiaselektiven β -Blocker (Bisoprolol) und einen ACE-Hemmer (Ramipril) um. Drei Wochen nach Aufnahme wurde der Patient, der mittlerweile einige Schritte mit Hilfe Gehen konnte, in eine Rehabilitationseinrichtung zur Anschluss-Heilbehandlung verlegt.

Diskussion

Bei unserem Patienten wurde die MDB mit einem plötzlichen Ausfall des rechtsseitigen Hör- und Gleichgewichtsorgans symptomatisch. Aufgrund der Akuität des Ereignisses und der nachgewiesenen Teilthrombose der BA nahmen wir als Pathomechanismus einen thrombotischen Verschluss der A. labyrinthi an. Diese Hirnarterie entspringt entweder direkt aus der BA oder aus der A. cerebelli inferior anterior [4, 20]. Auch die weiteren Infarkte im Basilarisversorgungsgebiet, die als führendes Symptom eine über Stunden progredienten Hemiparese links hervorriefen, waren offenbar durch die lokale Thrombose mehrerer Rami ad pontem bedingt. Die MR-tomographisch nachgewiesene linksseitige Hirnstammkompression oberhalb der Pyramidenbahnkreuzung blieb demgegenüber asymptomatisch.

Die Mehrzahl der Patienten mit MDB, studienabhängig 45–77% [9, 10, 12, 13, 15, 22] wird mit Beschwerden symptomatisch, die schon klinisch den Verdacht auf eine Ischämie im hinteren Stromgebiet lenken und somit wegweisend für das weiterführende diagnostische Prozedere sind.

Abb. 1a,b ▶ Axiale (a) und koronare (b) CT-Angiographie mit Darstellung der teilthrombosierte Megadolichobasilaris (Pfeile)



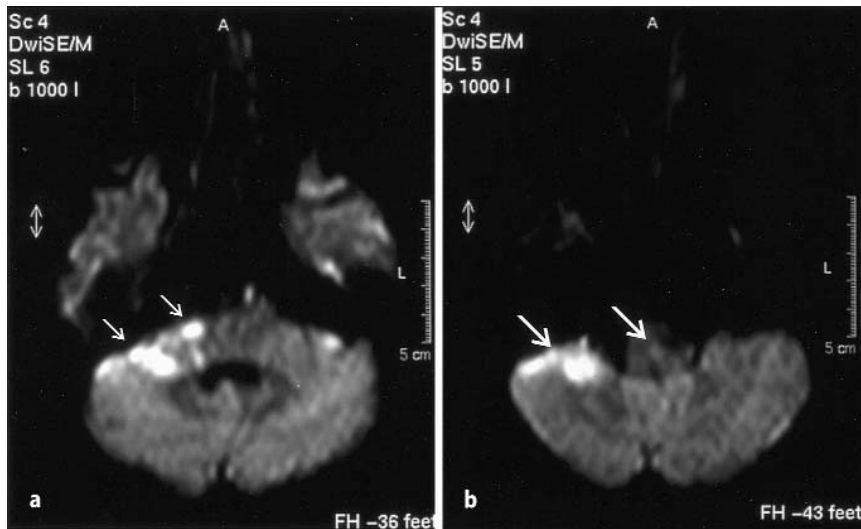


Abb. 2a,b ▲ Axiale diffusionsgewichtete MR-Aufnahmen mit Darstellung der rechtsseitigen Kleinhirnininfarkte und des paramedianen Ponsinfarktes (Pfeile)

Vestibulocochleäre Störungen sind demgegenüber seltene Initialsymptome einer Megadolichobasilaris. Passero et al. [13] fanden bei 2 Patienten (1,6%) einen isolierten Hörverlust und bei 3 (2,4%) einen Hörverlust in Kombination mit einem Vestibularisausfall. Eine ebenfalls durch eine vestibulocochleäre Ischämie hervorgerufene Ertaubung zuerst des einen und 3 Tage später des anderen Ohres berichteten Büttner et al. [1]. Im Unterschied zu diesen jeweils akut aufgetretenen Ereignissen wurde von anderen Autoren die Assoziation eines sich langsam entwickelnden Hörverlusts und eines protrahiert verlaufenden Vestibularissyndroms mit einer MDB beschrieben [3, 11, 14] und eine Kompression des N. vestibulocochlearis durch das dilatierete Gefäß als ursächlich angesehen.

Eine Druckschädigung des V. Hirnnerven durch eine MDB findet sich in ca. 3% der Betroffenen [13]. Bei einem ebenfalls kleinen Teil der Patienten mit MDB zeigte sich als Initialsymptom eine periphere Fazialisparese oder ein Hemispasmus facialis aufgrund einer Kompression des N. facialis [12, 13]. Schließlich wird eine MDB in Einzelfällen mit Augenmuskelparesen symptomatisch [17]—hervorgerufen durch eine Schädigung eines oder mehrer okulomotorischer Hirnnerven, und es wird von einem Patienten berichtet, der aufgrund einer Kompression des Tractus opticus eine homonyme Hemianopsie entwickelte [5].

Bei 21–35% der Patienten führt die MDB im Verlauf der Erkrankung zu ei-

ner symptomatischen Hirnstammkompression [9, 10, 22]. Charakteristische Beschwerden sind hier unsystematischer Schwindel, Ataxie, Nystagmus, Blickparesen und Pyramidenbahnzeichen in verschiedenster Ausprägung und Kombination [21].

Bezüglich der Behandlung von Patienten mit MDB gibt es keine durch Studien abgesicherten Konzepte. Die Thrombogenität des Blutes ist in den dilatierten Gefäßabschnitten aufgrund der dort pathologisch reduzierten Blutflussgeschwindigkeiten deutlich erhöht [8, 19]. Die Patienten sind daher extrem gefährdet, einen Hirninfarkt durch eine simultane oder sequenzielle Okklusion mehrerer Rami ad pontem oder eine arterioarterielle Embolie zu erleiden, und auch ihr Re-Insult-Risiko ist im Vergleich zu einer durchschnittlichen Population von Schlaganfallpatienten deutlich erhöht [6]. Neben einer konsequenten Blutdruckeinstellung wird deshalb von Caplan [2] eine Antikoagulation mit Marcumar empfohlen. Diese wird auch von uns, wie in der Kasuistik beschrieben, regelhaft durchgeführt.

Literatur

1. Büttner U, Ott M, Helmchen C, Yousry T (1995) Bilateral loss of eighth nerve function as the only clinical sign of vertebrobasilar dolichoectasia. *J Vestib Res* 5: 47–51
2. Caplan LR (1996) Posterior circulation disease: clinical findings, diagnosis, and management. Blackwell Science, Massachusetts

3. Liu CH, Lin SK, Chang YJ (2001) Cochlear entrapment syndrome: a case report. *Eur J Radiol* 40: 147–150
4. Grad A, Baloh RW (1989) Vertigo of vascular origin. *Arch Neurol* 46: 281–284
5. Guirgis MF, Lam BL, Falcone SF (2001) Optic tract compression from dolichoectatic basilar artery. *Am J Ophthalmol* 132: 283–286
6. Ince B, Petty GW, Brown RD, Chu CP, Sicks JD, Whisnant JP (1998) Dolichoectasia of the intracranial arteries in patients with first ischemic stroke. *Neurology* 50: 1694–1698
7. Iwama T, Andoh T, Sakai N, Iwata T, Hirata T, Yamada H (1990) Dissecting and fusiform aneurysms of vertebro-basilar systems. *Neuroradiology* 32: 272–279
8. Klötzsch C, Kühne D, Berlitz P (1994) Diagnosis of giant fusiform basilar aneurysm by color-coded transcranial Duplex sonography. *Cerebrovasc Dis* 3: 371–372
9. Nijensohn DE, Saez RJ, Reagan TJ (1974) Clinical significance of basilar artery aneurysms. *Neurology* 24: 301–305
10. Nishizaki T, Tamaki N, Takeda N, Shirakuni T, Kondoh T, Matsumoto S (1986) Dolichoectatic basilar artery: a review of 23 cases. *Stroke* 17: 1277–1281
11. Otterstedde CR, Tischendorf M, Reißer C (1999) Die Megadolichobasilaris als Ursache einer sensorineuralen Schwerhörigkeit zur Differentialdiagnose des Hörsturzes. *HNO* 47: 494–496
12. Passero S, Filosomi G (1998) Posterior circulation infarcts in patients with vertebrobasilar dolichoectasia. *Stroke* 29: 653–659
13. Passero S (1998) Two chinese patients with vertebrobasilar dolichoectasia. *Stroke* 29: 2213–2215
14. Rao KG, Woodlief RM (1979) CT simulation of cerebellopontine tumor by tortuous vertebrobasilar artery. *Am J Radiol* 132: 672–673
15. Rautenberg W, Aulich A, Rother J, Wentz KU, Hennerici M (1992) Stroke and dolichoectatic intracranial arteries. *Neur Res* 14: 201–203
16. Read D, Esiri MM (1979) Fusiform basilar artery aneurysm in a child. *Neurology* 29: 1045–1049
17. Resta M, Gentile A, Cuonzo FD, Vinjau E, Brindicci D, Carella A (1984) Clinical-angiographic correlations in 132 patients with megadolichovertebrobasilar anomaly. *Neuroradiology* 26: 213–216
18. Sacks JG, Lindenberg R (1969) Dolicho-ectatic intracranial arteries. *Johns Hopkins Med J* 122: 95–106
19. Sahlbeck R, Busse O, Reinhold WD (1993) MRI findings in megadolicho-basilar artery. *Cerebrovasc Dis* 3: 309–312
20. Schuknecht HF (1974) Pathology of the ear. Harvard Univ Press, Cambridge, Massachusetts
21. Schwartz A, Rautenberg W, Hennerici M (1993) Dolichoectatic intracranial arteries: review of selected aspects. *Cerebrovasc Dis* 3: 273–279
22. Yu Y, Mosely IF, Pullicino P, McDonald WI (1982) The clinical picture of ectasia of the intracerebral arteries. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 45: 29–36