

L. Albrecht<sup>1,3</sup> · S. Gabriel<sup>2</sup> · A. Packebusch<sup>3</sup> · M. Roth<sup>2</sup> · K.H. Beine<sup>5</sup> · F. Faltraco<sup>4,5</sup>

<sup>1</sup> Abt. Radiologie, Altmark Klinikum Gardelegen, Gardelegen

<sup>2</sup> Klinik für Neurologie, KMG-Klinikum Güstrow

<sup>3</sup> Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, KMG-Klinikum Güstrow

<sup>4</sup> Institut für Experimentelle und Klinische Pharmakologie, Universitätsklinikum Schleswig Holstein, Campus Kiel, Kiel

<sup>5</sup> Klinik für Psychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik, Universität Witten-Herdecke, St. Marien-Hospital Hamm

# Schwerhörigkeit und Gangunsicherheit ohne Schwindel

## Anamnese und klinischer Befund

Ein 55-jähriger Patient stellt sich mit seit 24 h bestehender, erstmals aufgetretener Gangunsicherheit vor und gibt an, nicht unter Schwindel zu leiden. In der Vorgeschichte wurde ein Larynxkarzinom chirurgisch und radioonkologisch behandelt, sonst sind keine Erkrankungen bekannt. Bei der klinischen Untersuchung fallen eine bilaterale Hypakusis, Anosmie und ein ataktisches Gangbild sowie ein pathologischer Unterberger-Tretversuch auf. Klinische Chemie und Lumbalpunktion sind unauffällig, insbesondere liegt eine Schrankenstörung im Reiber-Schema nicht vor, Hämabbauprodukte oder Siderophagen im Liquor sind nicht nachweisbar.

## Diagnostik

Zunächst wurde eine kraniale CT (CCT) mit einer CT-Angiographie (Philips Brilliance 16, Amsterdam, Niederlande) mit unauffälligem Befund durchgeführt, es folgte eine kraniale MRT-Untersuchung (Siemens Avanto 1,5 T, Erlangen, Deutschland). Dabei fielen in den T2w-Sequenzen am Hirnstamm (■ **Abb. 1**) sowie am Ober- und Unterwurm des Kleinhirns (■ **Abb. 2**) oberflächliche Veränderungen auf, die in den T2\*w-Gradientenechosequenzen (■ **Abb. 3 und 4**) ebenfalls erkennbar waren und kein Kontrastmittel anreicherten. In den T1w-Bildern fand sich dafür kein Korrelat, die FLAIR-Aufnahme bildete die Veränderungen unzureichend ab.

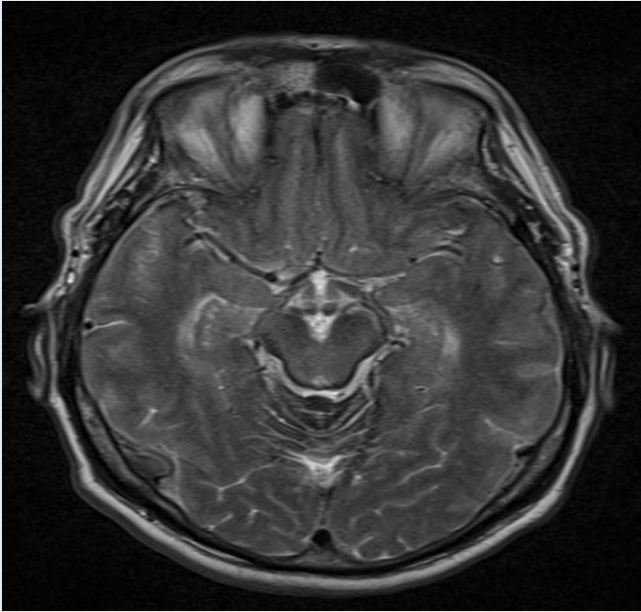
Liebe Kolleginnen, liebe Kollegen

Hier kann auch Ihr Fall dargestellt werden!

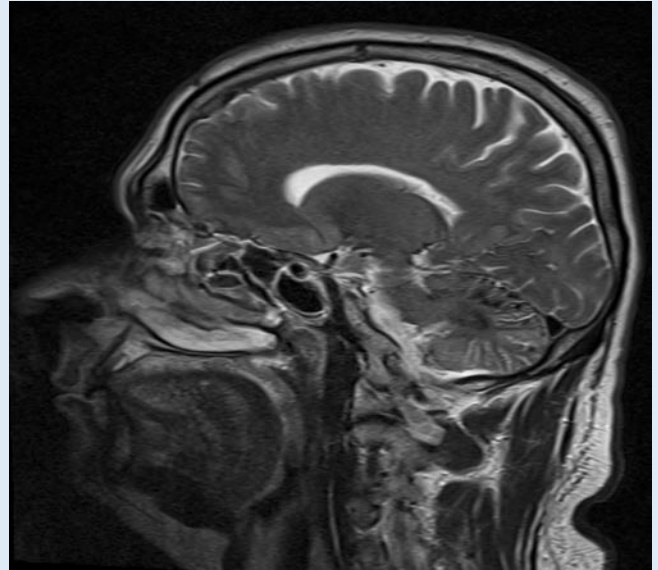
Haben Sie Anregungen oder eine interessante Falldarstellung? Senden Sie diese bitte in elektronischer Form (CD, E-Mail) an:

**Prof. Dr. Thomas Helmberger**  
 Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie und Nuklearmedizin  
 Klinikum Bogenhausen  
 Städtisches Klinikum München GmbH  
 Engelschalkinger Straße 77  
 81925 München  
 Tel. 089/9270-2201  
 E-Mail: thomas.helmberger@kh-bogenhausen.de

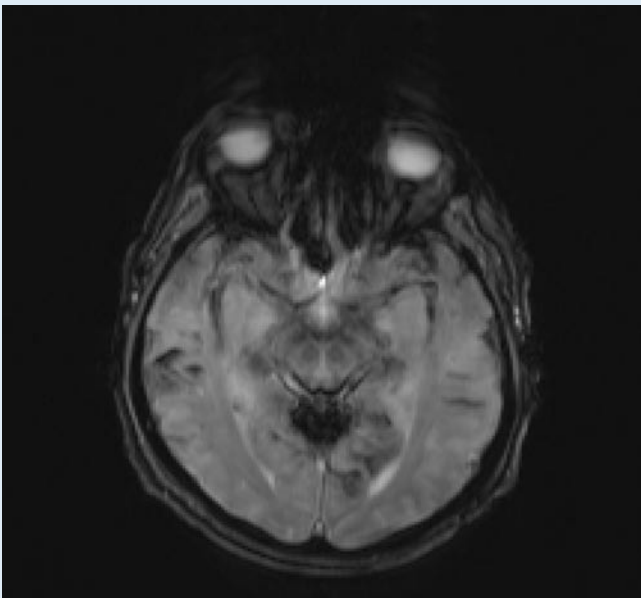
Die Autorenhinweise finden Sie unter [www.DerRadiologe.de](http://www.DerRadiologe.de)



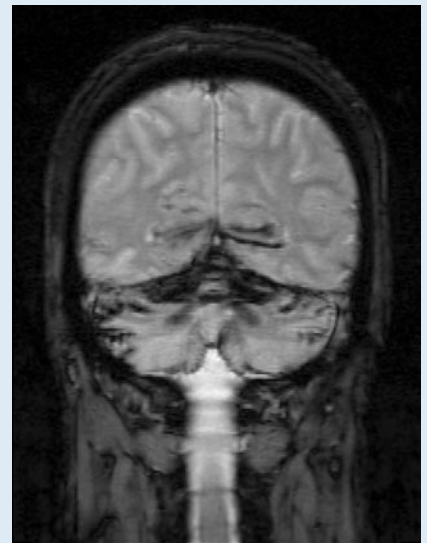
**Abb. 1** ▲ T2-TSE-Sequenz axial. Am Kleinhirnoberwurm und Diencephalon sind hypointense Randsäume abgrenzbar



**Abb. 2** ▲ T2-TSE-Sequenz sagittal. In der linken Kleinhirnhemisphäre bestätigt sich der Befund



**Abb. 3** ◀ T2\*-GRE-Bild axial. Die oben genannten Befunde sind insbesondere in dieser Sequenz abgrenzbar



**Abb. 4** ▲ T2\*-GRE-Bildgebung koronar. Kleinhirnatrophie mit Signalverlust im Randbereich

**Ihre Diagnose?** ▶

Radiologe 2009 · 49:1136–1140  
DOI 10.1007/s00117-009-1925-9  
© Springer Medizin Verlag 2009

L. Albrecht · S. Gabriel · A. Packebusch ·  
M. Roth · K.H. Beine · F. Faltraco

## Schwerhörigkeit und Gangunsicherheit ohne Schwindel

### Zusammenfassung

Die superfizielle zerebrale Hämösiderose ist durch sensorineurale Hörminderung, zerebelläre Ataxie und Pyramidenbahnzeichen charakterisiert. Sie wird durch eine chronische subarachnoidale Blutung verursacht und hat subpiale, leptomeningeale oder subependymale Hämösiderinablagerungen zur Folge. Die Darstellung der gesamten Neuroaxis zur Lokalisierung einer Blutungsquelle, ggf. durch die zerebrale und spinale Angiographie, ist indiziert. Unter Berücksichtigung der Klinik ermöglicht die Bildinterpretation einer T2\*-w-Sequenz dem Radiologen die richtige Weichenstellung für die optimale Therapie.

### Schlüsselwörter

Superfizielle zerebrale Hämösiderose ·  
Magnetresonanztomographie (MRT) ·  
Schwerhörigkeit · Gangunsicherheit

## Hearing loss and gait ataxia without dizziness

### Abstract

Superficial cerebral hemosiderosis is characterized by sensorineural hearing loss, gait ataxia and pyramidal signs with irreversible myelopathy. It is caused by chronic hemorrhage into the subarachnoid space with hemosiderin deposition in the subpial, leptomeningeal and subependymal layers. Imaging of the entire neuroaxis is indicated to localize a source of bleeding, including cerebral and spinal angiography when necessary. Taking into account clinical signs and symptoms the interpretation of T2\*-weighted images allows the radiologist to set the course for the optimal therapeutic regimen.

### Keywords

Superficial cerebral hemosiderosis ·  
Magnetic resonance imaging (MRI) ·  
Hearing loss · Gait ataxia

# Diagnose: Superfizielle zerebrale Hämösiderose

## Ergänzende Bildgebung

Die MRT der Wirbelsäule, CT-Myelographie und spinale Angiographie ergaben keinen Hinweis auf eine Blutungsquelle.

## Pathogenese und Epidemiologie

Die superfizielle zerebrale Hämösiderose ist eine Erkrankung des ZNS infolge einer chronischen Blutung in den Subarachnoidalraum, bei der v.a. subpial, leptomeningeal und subependymal an Hirnstamm und Kleinhirn pathologische Hämösiderinablagerungen nachweisbar sind [1]. Zudem kann eine Kleinhirnatrophie auftreten [2, 3]. Bislang wurden weniger als 300 Fälle weltweit beschrieben, daher sind epidemiologische Daten derzeit noch lückenhaft. Tendenziell sind Männer etwa 2- bis 3-mal öfter betroffen, die Diagnose wird häufig in der 6. Lebensdekade gestellt [1, 2, 3].

## Klinik, Diagnostik und Therapie

Die Erkrankung ist durch die klinische Trias

- sensorineurale Hörminderung,
- zerebelläre Ataxie und
- Pyramidenbahnzeichen mit langsam progredienter irreversibler Myelopathie

charakterisiert; kognitive Störungen können hinzutreten [1, 2, 3].

Eine Anosmie, wie in diesem Fall, tritt in etwa 17% der Fälle auf [4]. Der Goldstandard zur In-vivo-Diagnose ist die zerebrale MRT, denn Hämösiderinablagerungen sind in T2w- und T2\*w-Sequenzen gut abgrenzbar; mittels CT werden sie nicht adäquat erfasst. Bei etwa 50% der Fälle sind Blutungsquellen identifizierbar, die nicht nur zerebral, sondern auch spinal lokalisiert sein können [4, 5]. Es handelt sich dabei in erster Linie zu etwa 20% um Tumoren des ZNS, während an zweiter Stelle AV-Malformationen bei 9% nachweisbar sind [2]. Daher ist eine Bild-

gebung der Wirbelsäule zur Suche nach einer Blutungsquelle obligat, ggf. kann mittels zerebraler oder spinaler Angiographie die Indikation zur kurativen Embolisation oder Operation gestellt werden.

Wird keine Blutungsquelle lokalisiert, können zur symptomatischen Therapie verschiedene Pharmaka, z. B. Glukokortikoide, Radikalfänger und Eisen-Chelat-Komplexbildner, verwendet werden [1, 2, 3, 4, 5]. Derzeit fehlen systematische Untersuchungen zu Ansprechen und Erfolg der medikamentösen Intervention. Mit zunehmender Verbreitung der MRT ist jedoch davon auszugehen, dass die zerebrale Hämösiderose häufiger erkannt und intensiver wissenschaftlich bearbeitet wird.

## Fazit für die Praxis

**Die superfizielle zerebrale Hämösiderose ist häufig behandelbar, eine frühzeitige Intervention verhindert weitere irreversible Schäden. Die radiologische Diagnostik ist dabei ein unverzichtbarer Eckpfeiler zur Weichenstellung für die richtige Therapie. Neben der klinischen Trias ist die Erkrankung durch Hämösiderinablagerungen charakterisiert. Es besteht die Gefahr, dass diese irrtümlich als Artefakt („chemical shift“) interpretiert werden, die Differenzialdiagnose kann durch T2\*-w-Sequenzen erleichtert werden.**

## Korrespondenzadresse

### Dr. L. Albrecht



Abt. Radiologie,  
Altmark Klinikum Gardelegen,  
Ernst-von-Bergmann-Str. 22,  
39638 Gardelegen  
dr.lothar\_albrecht@web.de

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Hier steht eine Anzeige.



### Literatur

1. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P (1995) Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 118:1051–1066
2. Heckmann JG, Möbius C, Lang C et al (2008) Superfizielle zerebrale Hämosiderose. *Med Klin* 103:805–806
3. Hillemanns A, Kastrup A, Kraph H (2001) Hämosiderose des Zentralnervensystems aufgrund rezidivierender Subarachnoidalblutungen bei myxopapillären Ependymom der Cauda equina. *Röfo* 173:851–853
4. Hug A, Hartmann M, Grau A (2004) Superfizielle Siderose des ZNS. 2 Kasuistiken und eine Übersicht über die Literatur. *Nervenarzt* 75:584–588
5. Leussink VI, Flachenecker P, Brechtelsbauer D et al (2003) Superficial siderosis of the central nervous system: pathogenetic heterogeneity and therapeutic approaches. *Acta Neurol Scand* 107:54–61

### Thali M., Dirnhofer R., Vock P **The Virtopsy Approach**

3D Optical and Radiological Scanning and Reconstruction in Forensic Medicine

New York: CRC Press 2008, 536 S., (ISBN 978-0-8493-8178-2), 156,99 EUR

Als vor über 100 Jahren der Nutzen der Röntgenstrahlen für die Medizin als diagnostisches Werkzeug entdeckt war, dauerte es nicht lange und in zahlreichen Krankenhäusern und Arztpraxen wurden Röntgengeräte schon zu Beginn des 20. Jahrhunderts in großer Zahl eingesetzt. Seit vielen Jahrzehnten ist auch in der rechtsmedizinischen Prosektur der Einsatz von Röntgengeräten nicht mehr wegzudenken, weil sich hierdurch z.B. eine Gasembolie oder Fremdkörper noch vor einer verändernden Obduktion dokumentieren und in den Körper eingedrungene Gegenstände leichter auffinden lassen.

Richard Dirnhofer ist es zu verdanken, dass die Idee von Virtopsy ins Leben gerufen wurde mit dem Ziel, eines Tages die mechanische Leichenöffnung mit ihren Nachteilen zugunsten einer zerstörungsfreien digitalen Obduktion verzichtbar zu machen. Richard Dirnhofer, seinem Schüler Michael Thali sowie dem von Anfang an im Team mitarbeitenden Radiologen Peter Vock ist der vorliegende, reich bebilderte und gut beschriebene Band zu verdanken. Es findet sich eine Übersicht über den Status quo des Virtopsy-Projekts neben Erörterungen zu rechtlichen, religiösen und ethischen Aspekten. Der Band beginnt mit Grundbetrachtungen und einem historischen Rückblick und erklärt die verschiedenen radiologischen Techniken. Sowohl die Dokumentation äußerer und innerer Befunde als auch die 3D-Visualisierung der radiologischen Daten werden nachvollziehbar erläutert. Ein eigener großer Abschnitt beschäftigt sich vor allem mit den forensischen Anwendungsmöglichkeiten und zeigt zahlreiche gut bebilderte Beispiele auf. Der Band gibt einen hervorragenden Überblick über die theoretischen und praktischen Möglichkeiten radiologischer Techniken im Hinblick auf ihren rechtsmedizinischen Einsatz und die Begeisterung und der Optimismus der

Autoren für das Projekt ist auf jeder Seite spürbar. Beim Betrachten der Bilder und dem Lesen der Beiträge darf allerdings nicht vergessen werden, dass für die breite Anwendung noch viel Arbeit zu leisten sein wird, insbesondere im Bereich der Validierung unterschiedlicher Methoden und Befunderhebungen. Die Anschaffung des Buches lohnt sich in jedem Fall und wer einmal angefangen hat zu lesen, wird den Band nicht so schnell wieder weglegen. Der Leser sei gewarnt: Der Virtopsy-Virus ist ansteckend!

*M. A. Rothschild (Köln)*