

Frontal akzentuiertes Organisches Psychosyndrom nach akutem Liquorverlust als Folge einer komplizierten spinalen Lipomresektion

H. J. Koch¹, Ch. Gehring¹, H. Zellmer¹, A. Kaufmann²

Zusammenfassung

Postpunktionelle Syndrome, Hypoliquorrhoe oder spontane Liquorverlustsyndrome gehen in der Regel mit reversiblen lageabhängigen Kopfschmerzen, bisweilen Übelkeit oder meningealer Reizung einher. Hirnnerven werden gelegentlich vorübergehend affiziert, was sich klinisch in Tinnitus, trigeminaler Reizung oder Ausfällen äußert. Nur sehr selten treten bei massivem Liquorverlust organische psychische Störungen auf. Ein 58-jähriger Patient erlitt im Nachgang einer komplizierten spinalen Lipomresektion einen akuten Liquorverlust, der operativer Revision bedurfte. Ein bis zwei Jahre nach dem Eingriff entwickelte sich schleichend ein Frontalhirnsyndrom (FHS), das seine psychosoziale Integration bedrohte. Das FHS wurde symptomatisch mit Valproat und Quetiapin behandelt. Bis auf eine diskrete frontale Atrophie in der cMRT und kortikale Minderaktivität in der PET fand sich kein morphologisches Korrelat. Als mechanische Ursache wird ein fronto-kaudaler Zug neuronaler Strukturen als Folge eines transienten Liquorunterdrucksyndroms diskutiert.

Schlüsselwörter: Liquorunterdrucksyndrom, spinale Lipomresektion, Frontalhirnsyndrom, Axiales Shiftsyndrom

1 HELIOS Klinikum Aue, Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie

2 HELIOS Klinikum Aue, Institut für Radiologie

Einleitung

Liquorunterdrucksyndrome sind selten Folge einer spontanen Hypoliquorrhoe (Inzidenz 5:100.000), vielmehr treten sie meist in milder Form nach Lumbalpunktionen, durch überdrainierte Ventrikelshunts oder neurochirurgische Eingriffe auf [8, 14, 15, 16, 21, 23]. Neben den oft intensiven lageabhängigen Kopfschmerzen klagen die Patienten über Tinnitus, Hörstörungen, Übelkeit, Photophobie oder gelegentlich auch Erbrechen. In wenigen Fällen findet sich ein Meningismus oder sind Hirnnervenausfälle (Fazialisparese, Gesichtsfelddefekte, Augenmuskelparesen) mit einem Liquorunterdrucksyndrom assoziiert. In der Regel klingen die Beschwerden nach einigen Tagen ab und sind reversibel. Bei chronischen Formen des Liquorunterdrucksyndroms können sich subdurale Hygrome als pathophysiologische Folge eines gesteigerten venösen Drucks und Tonsillentiefstände entwickeln [4, 17, 19]. In Zusammenhang mit der venösen Füllung ist auch das pachymeningeale Kontrastmittel-enhancement zu sehen. Vereinzelt Fallberichte mit unkontrolliertem Verlust von Liquor, z. B. nach spinalen Eingriffen, können zu schwerwiegenden Komplikationen bis zum in der Regel reversiblen Koma führen [1, 6].

Als pathophysiologische Ursache dieser schwerwiegenden Komplikationen wird vermutet, dass der

Liquorverlust – d. h. das Wegfallen der Polsterfunktion – das Gehirn tiefer treten lässt und ein axialer Zug von kranial (frontal) nach kaudal resultiert. Dieser fronto-kaudale Zug (»brain sagging syndrome«) schädigt letztlich frontotemporale Strukturen und fronto-subkortikale Bahnen, die frontale Funktionsstörungen und in Einzelfällen Psychosen provozieren können [7, 9, 22, 24]. In Übereinstimmung mit diesen pathophysiologischen Überlegungen berichten wir über einen 56-jährigen Patienten mit schwerer organischer Persönlichkeitsstörung, die sich progredient innerhalb von ein bis zwei Jahren nach einer spinalen Tumoroperation mit akutem Liquorverlust als Folge einer Fistel entwickelte.

Kasuistik

Ambulante Behandlung

Der Patient stellte sich erstmals im Alter von 56 Jahren in unserer Ambulanz vor. Zu diesem Zeitpunkt dominierte ein depressives Syndrom im Sinne einer Anpassungsstörung (ICD 10 F43.2). Der Patient, studierter Maschinenbauingenieur, war damals noch als Hörakustikmeister berufstätig, litt aber sehr stark unter der Inkontinenz nach neurochirurgischer Teilresektion eines spinalen Lipoms (LWK 4–SWK 1) 14 Monate zuvor. Wegen der

Organic psychological syndrome due to loss of cerebrospinal fluid following spinal resection of lipoma – case report

H. J. Koch, Ch. Gehring, H. Zellmer, A. Kaufmann

Abstract

Postpuncture Syndrome, hypoliqorrhoe or spontaneous intra-cranial hypotension are characterized by reversible orthostatic headache, sometimes nausea or meningeal irritation. Occasionally, cranial nerves can be affected, resulting in tinnitus, trigeminal irritation or cranial nerve disorders. Very rarely, organic psychological syndromes occur due to loss of cerebrospinal fluid (CSF). A 58 year old patient suffered from marked spinal CSF leakage after complicated resection of a spinal lipoma, which needed surgery. Within 1 to 2 years following this intervention he developed a frontal lobe syndrome which jeopardized his social network and integration. Symptomatic treatment with Valproate and Quetiapine was successful. Apart from a slight frontal atrophy in the MRI scan and a marginal reduction of cortical activity in the PET scan no morphological correlate could be ascertained. A brain sagging mechanism due to loss of the preventive function of the CSF is discussed as the underlying pathophysiological mechanism.

Keywords: intracranial hypotension, spinal resection of lipoma, frontal lobe syndrome, brain sagging syndrome

Neurol Rehabil 2015; 21 (1): 39–42

© Hippocampus Verlag 2015

starken lumbalen Beschwerden und der Dranginkontinenz wünschte der Patient diesen Eingriff, obwohl die Verwachsungen bei assoziiertem Tethered-Cord-Syndrom eine komplette Resektion des Tumors verhinderten. Der Patient berichtet über eine Liquorfistel, die zehn Tage nach der Intervention revidiert werden musste. Er beschreibt retrospektiv einen dumpfen Kopfschmerz mit

Abb. 1 ▶: Initiale Erweiterung der frontalen Sulci, noch normale Weite der Seitenventrikel (FLAIR – axiale MRT)

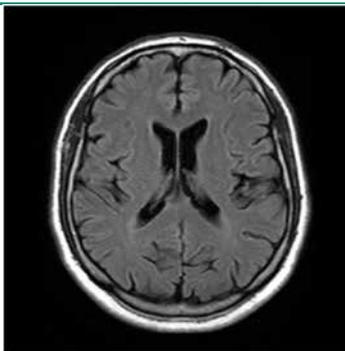
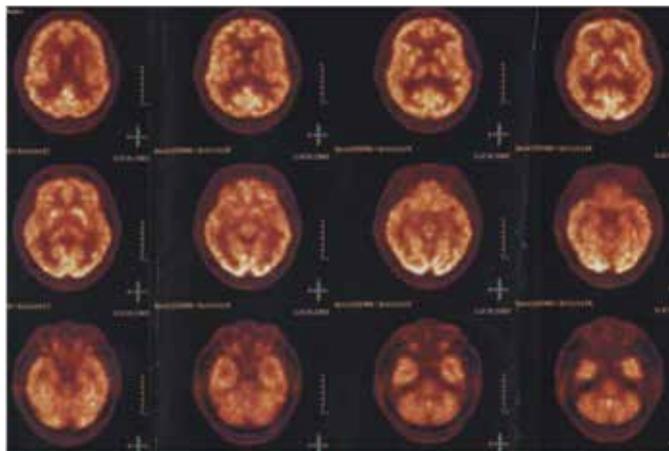


Abb. 2 ▼: PET-Untersuchung: Bis auf eine grenzwertig schmale kortikale Zeichnung Normalbefund.



einem »hin- und herschlotternden« Gehirn. Nach der Reoperation und Flüssigkeitszufuhr habe er sich nach einigen Wochen wieder erholt. Eine ängstlich-depressive Symptomatik bestand offensichtlich schon im Vorfeld des neurochirurgischen Eingriffs, da er Venlafaxin 75 mg s.i.d. und Lorazepam 1,5 mg pro Tag – vorübergehend – einnahm. Offensichtlich führten berufliche Turbulenzen mit Arbeitsplatzverlust, die Umschulung zum Akustiker, familiäre Konflikte (Trennung von seiner ersten Frau) bereits seit der Wendezeit zu wiederholten depressiven Episoden. Anamnestisch gab der Patient einen Diabetes Typ II, eine Hyperurikämie und Fettstoffwechselstörung, einen chronischen Harnwegsinfekt mit einer Niereninsuffizienz II° sowie eine Hypakusis (Hörgerät) an. In der Untersuchung ergab sich kein Anhalt für Alkohol- oder Nikotinabusus. An Verordnungen erhielt er Metformin 1.000 mg b.i.d., Detrusitol 1 mg h.s. und Nitrofurantoin 100 mg h.s. Er war in zweiter Ehe verheiratet und in seiner Freizeit im Schützenverein und der Selbsthilfegruppe für Schwerhörige aktiv. Gut ein Jahr nach dem Eingriff – nach einem gescheiterten Wiedereingliederungsversuch als Akustiker – stellte der Betroffene einen Rentenantrag und wurde noch 56-jährig berentet.

Vordergründig wirkte der Betroffene erleichtert, dennoch fiel ihm diese Lebensumstellung nicht leicht, zumal sich in den ersten zwei Jahren zunehmend Konflikte im häuslichen Leben entwickelten, die er selbst nicht in ihrer Intensität reflektierte und abwehrte. Er klagte zunehmend – bei normalem Hirnleistungs-Screening (Uhrentest, MMST, DemTect) – über Gedächtnis- und Konzentrationsstörungen. Er akzeptierte eine Augmentation mit Quetiapin (retard) bis 200 mg h.s. und im Verlauf eine Reduktion von Venlafaxin retard von 150 mg auf 75 mg. Schließlich stimmte er einem gemeinsamen Gespräch mit der Ehefrau zu, in dem eine – für ihn untypische – Wesensänderung (Vernachlässigung der Hygiene, Reizbarkeit, gestörter Schlaf-Wach-Rhythmus, »messie-artiges« Ausbreiten im Haus, Überwertigkeit seines Engagements in der Selbsthilfegruppe, Haften und eingegengtes, umständliches Denken) deutlich wurde. Im gemeinsamen Gespräch ließ sich eruieren, dass sich erste Symptome (Konzentration, Kurzzeitgedächtnis, Reizbarkeit) schleichend nach der Tumoroperation entwickelt hatten. Der Patient erklärte sich – auch im Hinblick auf den sich zuspitzenden Konflikt zu Hause – zu einer stationären Diagnostik und Therapie bereit.

Stationärer Aufenthalt

Im klinischen Labor waren das CRP mit 5 und das HbA_{1c} mit 6,9 (SI) grenzwertig erhöht. Im EKG fiel ein inkompletter RSB auf. Im cMRT zeigte sich eine diskrete temporo-frontale Atrophie (Abb. 1). Bei Zustand nach lumbalem Eingriff verzichteten wir auf eine LP und veranlassten eine PET, in der sich der Kortex geringgradig verschmälert darstellte (Abb. 2). Eine sichere fronto-

temporale Demenz ließ sich bildmorphologisch nicht verifizieren.

Die Demenzscreeningtests (DemTect, MMSE, Uhrentest) erwiesen sich, wie schon mehrfach in der Psychiatrischen Ambulanz, als komplett unauffällig. Die erweiterte neuropsychologische Testung (MMT-B [verbale Intelligenz], d2-R-Test [Konzentrationsleistung], Syndrom-Kurztest [Gedächtnis- und Aufmerksamkeit], Benton-Test [visuelle Wahrnehmung und visuelles Gedächtnis]) erbrachte ebenfalls altersentsprechende Ergebnisse, insbesondere ohne Anhalt für konzentrierte, mnestiche oder kognitive Defizite. Vielmehr fiel ein zügiger Arbeitsstil auf.

Wir optimierten die affektiv stabilisierende Behandlung und kombinierten Quetiapin (Retardformulierung) 400 mg h.s. mit Valproat (Retardformulierung) 300–0–600 mg. Zusätzlich verordneten wir wegen einer diskreten Tachykardie Bisoprolol 2,5 mg s.i.d. Darüber hinaus integrierten wir den Patienten in ein multimodales Therapieprogramm mit psychotherapeutischen und psychoedukativen Elementen. Nach neun Wochen war der Patient in der Lage, seine Defizite im Alltag besser einzuschätzen und Kommunikation und Verhalten wieder flexibler zu gestalten, so dass wir ihn in die ambulante Betreuung entlassen konnten.

Diskussion

Wir sahen einen Mitte 50-jährigen Patienten, der nach einem akuten Liquorunterdrucksyndrom innerhalb von ein bis zwei Jahren eine organische Wesensänderung (ICD 10 F07.0) bei vorbestehender ängstlich-depressiver Symptomatik entwickelte. Die Dramatik der Wesensänderung, mit dem Risiko, das gesamte soziale Netzwerk zu verlieren, erforderte frühzeitig eine affektregulierende Therapie, stationäre Diagnostik mit nachfolgender ambulanter Anbindung und komplementäre Therapieangebote (Ergotherapie, Physiotherapie) sowie eine intensive Angehörigenarbeit. Einen konkreten organischen Defekt – sieht man von der geringen frontalen Atrophie und der diskreten kortikalen Minderbelegung ab – konnten wir nicht eruieren. Insbesondere fand sich kein Hinweis auf ein aktuelles Liquorunterdrucksyndrom, so dass es sich in der Tat um ein singulär-transientes Ereignis handelte. Dennoch kann davon ausgegangen werden, dass es während dieser Episode zu einem Verlust der Polsterfunktion sowie zu einer axialen Verlagerung nach kaudal mit einem entsprechenden Sog nach kaudal (»sagging«) gekommen ist, die letztlich zu der klinisch eindrucksvollen frontalen Symptomatik geführt hat [3].

Die Funktion des frontalen Kortex (FC), in engerem Sinn des präfrontalen Kortex (PFC) ist unverändert Gegenstand neuropsychologischer Forschung und in der **Tab. 1** schematisch dargestellt [2]. Die integrative Funktion des FC als Zentrale für exekutive Planung

Tab. 1: Heuristisches Schema der funktionellen Anatomie der Struktur des präfrontalen Kortex PFC (nach [13, 2])

lateral:	dorsolateral	ventrolateral	frontopolar
Funktion	Kognitive Steuerung Objektgedächtnis Vorbereitung Perserveration Utilisationsverhalten	Visuell-räumliches Gedächtnis	Informationsverarbeitung
medial:	superior	inferior	
		orbitofrontal	ACG
Funktion	Aufmerksamkeit Selbstbewusstheit	Emotion Handlungswechsel Disinhibition	Motivation Bewertung Akinetisches Syndrom

ACG: anteriorer cingulärer Kortex

und Handlungssteuerung bzw. Folgenabschätzung ist bei unserem Patienten gestört. Interessant ist das Konzept der überwachenden Aufmerksamkeit (supervisory attentional system) mit integriertem Konfliktregulationssystem (contention scheduling), in das alle endogenen und exogenen Informationen einfließen [10]. Im Falle einer »Netzwerkstörung« entstehen Defizite im Hinblick auf Planung und Entscheidung, Fehlerkorrektur und Konfliktlösung, Koordination neuer Handlungen, Einschätzungen von Gefährdungen oder Problemen und Unterdrückung von Verhaltensimpulsen. Die vom Patienten beklagten Gedächtnisstörungen sind ob der Bedeutung für das Arbeitsgedächtnis (ventrolateraler und dorsolateraler PFC) zumindest nachvollziehbar [12]. Wichtig, und darin zeigt sich die integrierende Funktion des PFC, sind Defizite im Multitasking, d.h. dem parallelen Abarbeiten von Handlungen bzw. deren sinnvoller Organisation. Der orbitofrontale Kortex ist über drei fronto-subkortikale Schleifen – dorsolateraler PFC, orbitofrontaler PFC und anteriorer zingulärer Kortex – in Schaltkreise mit den Basalganglien und dem Thalamus eingebunden [5]. Möglicherweise reagieren diese Verbindungen gerade auf Grund der anatomischen Ausdehnung und Verzweigungen sehr sensibel auf den axialen Zug nach kaudal.

Der vorliegende Fall zeigt, dass akuter massiver Liquorverlust zu Psychosyndromen mit klinischer und sozialer Relevanz führen kann, ohne dass sich morphologische Veränderungen in der Bildgebung finden. In diesen Fällen ist es auf jeden Fall wichtig, rechtzeitig einzugreifen, sei es Flüssigkeit zu substituieren oder interventionell Blutpatches anzuwenden bzw. die Fistel neurochirurgisch zu verschließen, wobei ein operativer Eingriff auf Grund eines spinalen Tumors nicht zu umgehen war. Möglicherweise sind auch epidural injizierte Fibrinkleber hilfreich [20]. Abgesehen von Bettruhe, symptomatischer Therapie der Kopfschmerzen oder Übelkeit sind offensichtlich Adenosinrezeptor-Antagonisten (Koffein, Theophyllin) wirksam. Als weitere Therapieoptionen werden Steroide bzw. Mineralkortiko-

ide empfohlen – ohne wirkliche sichere Evidenz – oder epidurale Infusionen mit physiologischer Kochsalzlösung beschrieben [1, 8, 11].

Literatur

1. Agarwal P, Menon S, Shah R, Singhal BS. Spontaneous intracranial hypotension. Two cases including one treated with epidural blood patch. *Ann Indian Acad Neurol* 2009; 12 : 179-182.
2. Bellebaum C, Thoma P, Daum I. Neuropsychologie – Basiswissen Psychologie. Wiesbaden: VS Verlag 2012, pp. 65-81.
3. Bloch J, Regli L. Brain stem and cerebellar dysfunction after lumbar spinal fluid drainage: a case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 992-994.
4. Borchert A, Falling A, Ringelstein EB, Schilling M: Eine seltene Komplikation. Postpunktionelles zervikales epidurales Hygrom mit Liquorunterdrucksyndrom. *Klin Neurophysiol* 2010; 41: 165-166.
5. Cummings JL. Anatomic and behavioral aspects of fronto-subcortical circuits. *Ann NY Acad Sci* 1995; 769: 1-13.
6. Fehnel CR, Razmara A, Feske SK. Coma from wall suction-induced CSF leak complicating spinal surgery. *BMJ Case Rep* 2014; Mar 12;2014. doi: 10.1136/bcr-2014-203801.
7. Gordon N. Spontaneous intracranial hypotension. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 932-935.
8. Horton JC, Fishman RA. Neurovisual findings in the syndrome of spontaneous intracranial hypotension from dural cerebrospinal fluid leak. *Ophthalmology* 1994; 101: 224-251.
9. Loures V, Savoldelli GL, Alberque C, Haller G: Post-dural puncture cerebrospinal fluid leak presenting as an acute psychiatric illness. *Br. J. Anaesth* 2012; 108: 529-530.
10. Norman DA, Shallice T. Attention to action. Willed and automatic control of behavior. *CHIP Report* 99.ed. San Diego: University of California 1986.
11. Paldino M, Mogliner AY, Tenner MS. Intracranial hypotension syndrome: a comprehensive review. *Neurosurg Focus* 2003; 15(6): ECP2.
12. Petrides M. Specialised systems for the processing of mnemonic information with the primate frontal cortex. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 1996; 351: 1455-1461.
13. Petrides M, Pandaya DN. Comparative architectonic analysis of the human and macaque frontal cortex. In: Boller F, Grafman J (eds.) *Handbook of Neuropsychobiology*. Amsterdam: Elsevier 1994, pp. 17-58.
14. Rabin BM, Roychowdhury S, Meyer JR et al. Spontaneous intracranial hypotension: spinal MR findings. *Am J Neuroradiol* 1998; 19: 1034-1039.
15. Renowden SA, Gregory R, Hyman N et al. Spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 59: 511-515.
16. Richter S, Riedel M, Mkocki J et al. Spontanes Liquorunterdrucksyndrom – Übersicht und Fallpräsentation anhand von 5 Patienten. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 7: 7-10.
17. River Y, Schwartz A, Gomori JM et al. Clinical significance of diffuse dural enhancement detected by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1996; 85: 777-783.
18. Schievenik WL. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks: A review. *Neurosurg Focus* 2000; 9: e8.
19. Sinha A, Petkov S, Meldrum D. Unrecognized dural puncture resulting in subdural hygroma and cortical vein thrombosis. *Anaesthesia* 2010; 65: 70-73.
20. Spears RC: Low-pressure/spinal fluid leak headache. *Curr Pain Headache Rep* 2014; 18: 425.
21. Thömke F, Bredel-Geißler A, Mika-Grüttner A et al. Spontanes Liquorunterdrucksyndrom. Klinische, neuroradiologische, nuklearmedizinische und Liquorbefunde. *Nervenarzt* 1999; 70: 909-915.
22. Urbach H. Intrakranielle Hypotension. *Nervenarzt* 2014; 30. Juli, online first
23. Walsted A. Effects of cerebrospinal fluid loss on hearing. *Acta Otolaryngol* 2000; 120(543): 95-98.
24. Wicklund MR, Mokri B, Drubach DA et al. Frontotemporal brain sagging syndrome. An SIH-like presentation mimicking FTD. *Neurology* 2011; 76: 1377-1382.

Interessenvermerk

Es besteht kein Interessenkonflikt.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Dr. rer. nat. Horst J. Koch MFPM DCPSA
Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie im HELIOS Klinikum
Gartenstraße 6
D-08280 Aue
E-mail: horst.koch@helios-kliniken.de