

Juvenile Hirninfarkte – Ursachen und Langzeitprognose

S. Weidauer¹, M. Nichtweiß²

¹Neurologische Klinik, Klinische Neurophysiologie des Klinikums Darmstadt

²Neurologische und Psychiatrische Klinik des Städtischen Krankenhauses Wismar

Zusammenfassung

Etwa 3% aller Hirninfarkte betreffen jüngere Erwachsene bis einschließlich des 45. Lebensjahres. Während bei Älteren die Arteriosklerose und kardiale Ursachen im Vordergrund stehen, ist die Ätiopathogenese bei Jüngeren heterogen. Zur Prognose liegen nur wenige Aussagen vor. 248 konsekutiv im Zeitraum von 1980 bis 1998 behandelte Hirninfarktpatienten im Alter zwischen 10 und 45 Jahren (Durchschnitt: 35,3 Jahre) wurden ausgewertet. 81% der Kranken wurden konventionell angiographiert. In 29% blieb die Infarktursache unklar. Ätiologische Zuordnungen waren: Arteriosklerose (19,6%), Dissektionen und fibromuskuläre Dysplasie (16,9%), Migräne assoziiert (8,9%), kardiale Ursachen (8,9%) und Vaskulitiden (6,5%). Ungewöhnliche seltene Ursachen lagen in 10,5% vor. Mittels ambulanter Nachuntersuchungen der ersten 133 konsekutiven Patienten und Vergleich der mit dem Barthel-Index skalierten Aufnahme- und Verlaufsbeurteilung erfolgte die prognostische Beurteilung. Innerhalb der ersten 30 Tage verstarben 5,3%, während der Nachbeobachtungszeit von durchschnittlich 5,5 Jahren weitere 3,8%. Rezidivinfarkte traten in 10,5% auf. Ungeklärte juvenile Hirninfarkte hatten eine gute Prognose.

Schlüsselwörter: Hirninfarkte, jüngere Erwachsene, Ätiologie, Prognose

Cerebral infarction in young adults – etiology and long-term prognosis

S. Weidauer, M. Nichtweiß

Abstract

Nearly 3% of cerebral infarctions occur in young adults. Whereas atherosclerosis and cardiac diseases are the most common risk factors in older patients, the etiology for ischemia in young adults is heterogeneous and there are only a few studies characterizing the prognosis. During the period of 1980 to 1998 we evaluated 248 consecutive patients aged 10 to 45 (mean: 35,3 years) with cerebral infarctions. 81% underwent cerebral angiography. In 29% of our patients etiology of infarctions remained unclear. Convincing etiologies were suggested by atherosclerosis (large vessel disease) in 19,6%, dissections and fibromuscular dysplasia in 16,9%, migraine in 8,9%, cardiac sources in 8,9% and vasculitis in 6,5%. Uncommon causes of stroke were diagnosed in 10,5%. The first 133 consecutive patients were followed up as out patients. Clinical findings on admission and during follow-up were compared and evaluated by the Barthel Index. 5,3% died within 30 days after infarction, 3,8% during the follow-up period (mean: 5,5 years). Recurrence of stroke occurred in 10,5%. Despite unclear etiology of stroke these patients had a good prognosis.

Key words: cerebral infarctions, young adults, etiology, prognosis

Neurol Rehabil 1999; 5 (5): 256-262

Einleitung

In größeren Studien [1, 8, 13, 15] betreffen etwa 3% der Hirninfarkte Erwachsene bis einschließlich des 45. Lebensjahres. Im Gegensatz zu älteren Hirninfarktpatienten mit Überwiegen von Arteriosklerose und kardialen Ursachen [6, 8] ist die Ätiopathogenese bei Jüngeren heterogen [1, 8, 17, 24, 35]. Für die Interpretation der Befunde sind im Einzelfall ungewöhnliche und seltene Vorbedingungen [1, 31, 35] in Betracht zu ziehen. Publikationen mit größeren Fallzahlen [21, 33] haben gezeigt, daß ein nicht unerheblicher Anteil juveniler Hirninfarkte trotz enormem diagnostischem Aufwand unklar bleibt. Über die Prognose liegen

teilweise divergierende Ergebnisse vor [3, 6, 8, 13, 24, 25]. Die Zielvorstellungen vorliegender Untersuchung waren zum einen die detaillierte Beschreibung der unterschiedlichen Infarktursachen unter Berücksichtigung auch ungewöhnlicher prädisponierender Faktoren, zum anderen die Charakterisierung der Entwicklung von Defiziten sowie des Rezidivrisikos besonders im Hinblick auf die höhere Lebenserwartung dieser Kranken.

Patienten und Methode

248 konsekutiv stationär im Zeitraum von 1980 bis 1998 behandelte und umfangreich diagnostisch abgeklärte Pa-

tienten im Alter zwischen 10 und 45 Jahren wurden hinsichtlich der Ätiopathogenese der Hirninfarkte ausgewertet. Alle Kranken waren zum Teil mehrfach computer- und/oder kernspintomographisch untersucht worden. Bei 201 Patienten (81%) erfolgte eine selektive Angiographie. Aortenbogendarstellungen und Kontrollangiographien blieben auf Einzelfälle mit unklarer diagnostischer Konstellation beschränkt. Bei den nicht angiographierten Patienten waren die Doppler- und Duplexsonographien der hirnversorgenden Gefäße unauffällig. Prinzipiell wurde eine internistisch-kardiologische Untersuchung durchgeführt. Laborchemisch erfolgte großzügig, aber fallbezogen die zusätzliche Bestimmung von gerinnungsphysiologischen, liquordiagnostischen und für eine Vaskulitis richtungweisenden Parametern. Untersuchungen zur Aufdeckung von Hyperkoagulopathien (Protein C-, Protein S- und AT III-Mangel, APC-Resistenz, Faktor XII-Mangel) sowie die Bestimmung von Homozystein wurden ab 1994 regelmäßig durchgeführt.

Mittels ambulanter Nachuntersuchungen wurde der Verlauf der ersten 133 konsekutiven Kranken beurteilt. Ein Teil dieser Ergebnisse wurde bereits publiziert [43]. Weiter-

krankungen, Rezidivinfarkte und die Entwicklung von Defiziten wurden erfragt, die Ausgangs- und Verlaufsbeefunde mit dem Barthel Index skaliert und verglichen (Ergebnisbereich: 0–100 Punkte; 100 Punkte bedeuten weitgehende Unabhängigkeit).

Ergebnisse

72 Patienten (29%) hatten einen Infarkt ungeklärter Ätiologie (Tab. 1). Aufgrund radiomorphologischer und klinischer Befunde erlitten 47 Kranke dieser Gruppe vermutlich eine Embolie unklarer Herkunft. Richtungsweisend waren im Schnittbild erkennbare Territorial-, große Stammganglien- oder Kleinhirnininfarkte (Abb. 1) sowie klinisch abrupt einseitig einsetzende Ereignisse. In Einzelfällen war es jedoch schwierig, zwischen einer Embolie und einer in loco entstandenen Thrombose zu unterscheiden, zumal zwingende angiographische Befunde nur in der Minderzahl erhoben werden konnten (Abb. 2). In der Nachbeobachtungszeit von durchschnittlich 5,5 Jahren trat kein Rezidiv auf. Im Falle arteriosklerotischer Gefäßerkrankungen (Makroangiopathie) lagen typische Gefäßrisikofaktoren (insbe-

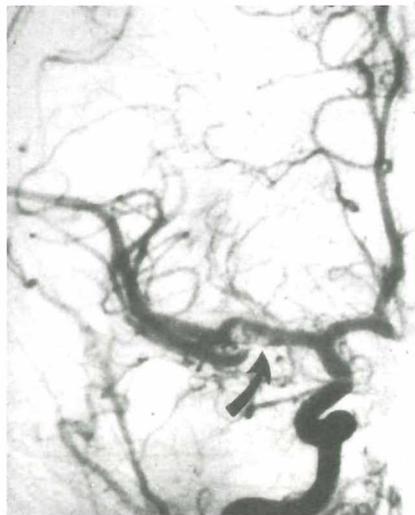
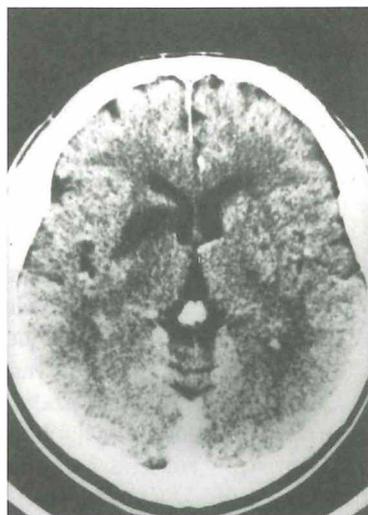


Abb. 1: (links) Großer, embolisch bedingter Stammganglieninfarkt re.

Abb. 2: (rechts) Im distalen M1-Segment und der Mediabifurkation re. gelegener Embolus mit partieller Verlegung der lentikulosträren Gefäße (aus [28])

Ätiopathogenese	Anzahl	[%]	Alter	Geschlecht	
			durchschnittl.	weiblich	männlich
ungeklärte Infarkte	72	29,0	33,1	41	31
Arteriosklerose (Makroangiopathie)	48	19,6	40,8	14	34
Dissektionen (spontan, traumatisch, FMD)	42	16,9	36,6	24	18
Migräne-assoziiert	22	8,9	30,4	18	4
Embolien (kardial)	22	8,9	37,5	12	10
Vaskulitiden	16	6,5	30,3	6	10
tief gelegene kleine Infarkte (Mikroangiopathie)	11	4,4	33,7	4	7
Gefäßkompressionen	5	2,0	39,0	1	4
hämatologische Erkrankung/Hyperkoagulopathie	7	2,8	38,4	3	4
andere Arteriopathien	3	1,2	34,3	2	1
	248	100,0	35,3	125	123

Tab. 1: Ätiopathogenese 248 juveniler Hirninfarkte

Ätiopathogenese	Anzahl	Beobachtung Jahre	Barthelindex		Verstorbene	Rezidive
			Aufnahme	Nachuntersuchung		
ungeklärte Infarkte	34	5,5	63,0	98,0	-	-
Arteriosklerose (Makroangiopathie)	24	6,7	72,5	97,5	2	6
Dissektionen (spontan, traumatisch, FMD)	21	5,2	58,5	95,0	4	1
Migräne-assoziiert	16	6,9	90,0	100,0	-	-
Vaskulitiden	12	6,3	85,0	93,0	3	3
Embolien (kardial)	10	5,1	74,5	91,0	2	2
tief gelegene kleine Infarkte (Mikroangiopathie)	7	5,6	86,5	99,0	-	1
Gefäßkompressionen	5	5,2	86,0	100,0	1	-
hämatologische Erkrankung	2	5,8	40,0	100,0	-	-
andere Arteriopathien	2	8,0	90,0	100,0	-	1
	133	5,5	73,0	97,0	12	14

Tab. 2: Ätiopathogenese und Prognose (Update 1998/teilweise aus [43])

sondere Hypertonie, Adipositas und exzessiver Nikotinabusus – mehr als 20 Zigaretten täglich) bei 44 der 48 Patienten vor (Tab. 1). Angiographisch zeigten sich typische Wandunregelmäßigkeiten, Verschlüsse und Stenosen an extra- und intrakraniellen Prädilektionsstellen. Bei ausnahmslos weiterbestehenden Risikofaktoren Nikotinabusus und Adipositas traten 6 Rezidive auf, 2 Patienten verstarben (Tab. 2). Ein 45-jähriger mit Hirnstamminfarkt und Anlage eines extra-intrakraniellen Bypass' von der A. occipitalis externa re. zur A. cerebelli posterior inferior re. erlitt nach 13 Jahren einen erneuten Hirnstamm- und Kleinhirninfarkt (Abb. 3a–c). 4 weitere Kranke hatten zusätzliche

Symptome der polytopen Gefäßerkrankung (periphere arterielle Verschlusskrankheit, Herzinfarkte).

Die 42 Patienten mit Dissektionen (viermal multipel) und/oder fibromuskulärer Dysplasie hatten ausnahmslos angiographisch eindeutige Befunde: kurz- oder langstreckige irreguläre Einengungen (»string sign«), spitz zulaufende Verschlüsse (»tapering occlusion«), schnürringartige multiple Einengungen (»beading«; Abb. 4) und/oder Pseudoaneurysmen. Bei 2 Kranken lag ausschließlich, bei 2 weiteren zusätzlich eine fibromuskuläre Dysplasie vor. Von einer traumatischen Ursache der Dissektion wurde in 5 Fällen ausgegangen (HWS-Schleudertraumen/einmal mit Sicherheitsgurtverletzung am Hals, zweimal chiropraktische Manöver). Die 4 Kranken mit multiplen Dissektionen waren bei der Nachuntersuchung (durchschnittlich nach 2,5 Jahren) klinisch unauffällig, so auch eine 37-jährige mit beidseitiger spontaner Dissektion der A. carotis interna (Abb. 5 a und b). Ein Patient erlitt nach 5 Jahren ein Rezidiv. Migräne-assoziierte Infarkte traten während einer Migräne-attacke oder einer vorbekannten Aura auf und betrafen überwiegend Frauen (Tab. 1). Bei 20 der 22 Kranken lagen die Infarkte im Stromgebiet der A. cerebri posterior einschließlich der thalamoperforierenden Gefäße (Aa. thalamoperforantes posteriores und A. thalamogeniculata; 2mal ausschließlich thalamische Infarkte). Ein Patient erlitt im

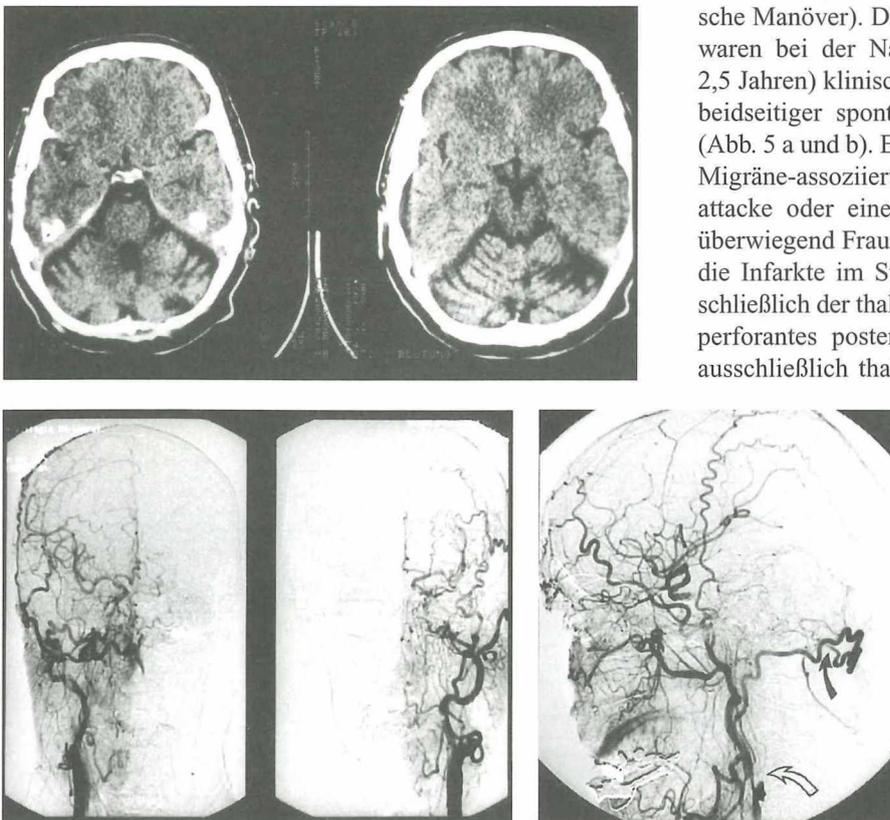


Abb. 3a: (oben) CT (1998): Kleinhirninfarkte li. und Atrophie, Z. n. Anlage eines extra-intrakraniellen Bypass' (1985)

Abb. 3b: (unten links) DSA (1998): Internaverschluß bds., Vertebralisverschluß li.

Abb. 3c: (unten rechts) offener Bypass A. occipitalis externa re. zur A. cerebelli posterior inferior re., flauere Füllung der Kleinhirnarterien

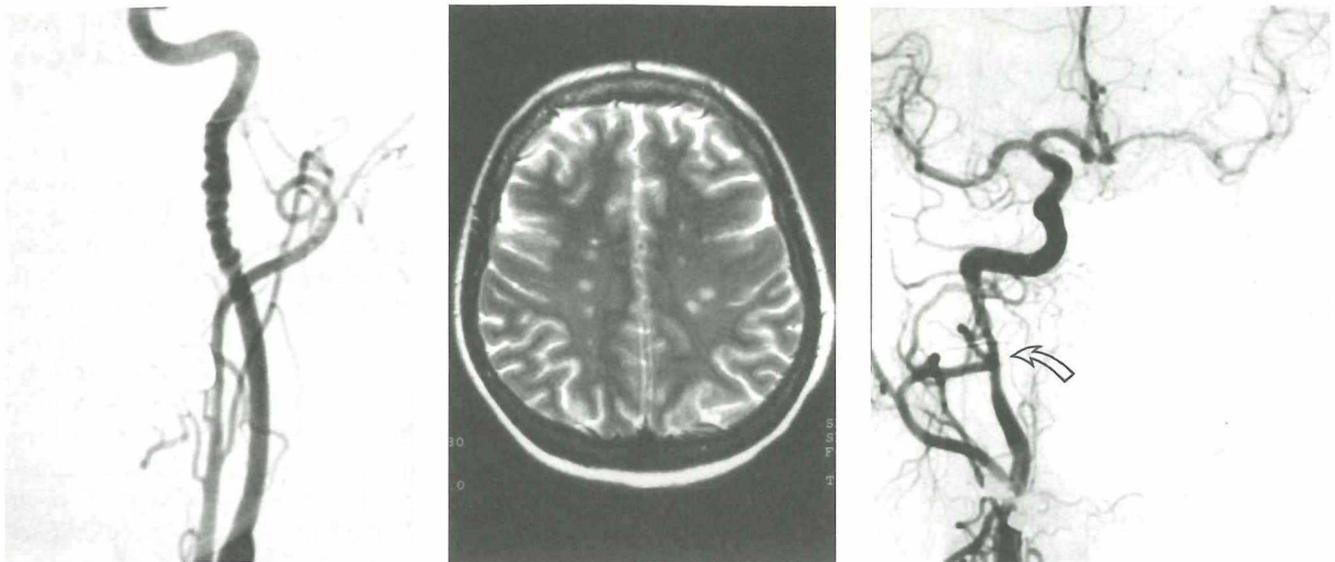


Abb. 4: (links) Fibromuskuläre Dysplasie der li. A. carotis interna, Abb. 5a: (Mitte) MRT (axial, T2 gewichtet): Endstrominfarkte im Centrum semiovale bds., Abb. 5b: (rechts) Dissektion der ACI bds., »string-sign« re., »tapering occlusion« li.

Rahmen der Erstmanifestation der Migräne – bei familiärer Vorbelastung – einen Posteriorterritorialinfarkt. Rezidivinfarkte traten nicht auf (Tab. 2).

Eine kardiale Embolie als Ursache des Hirninfarktes lag bei 22 Patienten vor (Klappenfehler, -ersatz, Endokarditis, Herzwandaneurysma, Kardiomyopathie, Rechts-Links-Shunt bei offenem Foramen ovale, temporäre Tachyarrhythmie, Vorhofflimmern, Mitralklappenprolaps genügenden Schweregrades) (Tab. 1). 2 Kranke verstarben, 2 weitere erlitten Rezidivinfarkte (trotz strenger Antikoagulation). Bei den Vaskulitiden wurde aus Gründen der Übersichtlichkeit auf eine Unterteilung in nur vermutete und histologisch gesicherte Ursachen verzichtet. Eindeutige laborchemische Entzündungszeichen, typische angiographische Befunde (»vascular narrowings«, Gefäßabbrüche) oder eine histologische Sicherung waren Voraussetzung für die diagnostische Zuordnung. Trotz konsequenter immunsuppressiver Therapie verstarben 3 der 10 Patienten mit nicht erregerbedingter Vaskulitis (klinische Diagnosen: systemischer Lupus erythematoses, Thrombangiitis obliterans cerebri, V. a. isolierte ZNS-Angiitis), davon 2 infolge rezidivierender Infarkte.

Im Falle tief gelegener kleiner Infarkte im Areal der lenticulosträren und thalamoperforierenden Gefäße (Mikroangiopathie) lagen nur bei 8 der 11 Patienten die typischen Risikofaktoren (Diabetes mellitus, Hypertonie) vor. Ein Rezidivinfarkt trat bei einer 26jährigen Frau mit einem Typ 1-Diabetes (HbA1: 21,7%) auf (Tab. 2).

5 Kranke hatten Hirninfarkte infolge extra- oder intrakranieller Gefäßkompressionen (z. B.: intrakavernöses Meningeom mit hochgradiger Einengung der rechten A. carotis interna in Höhe des C3- und C4-Segments, bewegungsabhängige Stenosierung der A. vertebralis in Höhe des V3-Segmentes). Nach Resektion des Processus transversus von HWK 2 war der Patient bei entsprechenden Bewegungsmanövern beschwerdefrei. Ein anderer 43jähriger verstarb

infolge einer Basilaristhrombose. Diese entstand auf dem Boden eines Verschlusses der rechten A. vertebralis in Höhe des V3-Segmentes (A. vertebralis li. hypoplastisch) während des Schlafes mit »unbequemer Kopfhaltung« infolge Alkoholintoxikation) (Tab. 2).

Eigenständige Erkrankungen aus dem hämatologisch/onkologischen Formenkreis waren: M. Moschkowitz, Plasmozytom (Hyperviskositätssyndrom). Andere Arteropathien: Eine 44 Jahre alte Frau wurde mit einer beinbetonten Hemiparese links (Kraftgrad 3–4) stationär aufgenommen, nachdem sie infolge 5 Wochen zurückliegender, nicht erkannter Subarachnoidalblutung bei rupturiertem Aneurysma der A. carotis interna links in Höhe des A. communicans posterior-Abgangs und konsekutiven Spasmen mehrere Infarkte im Stromgebiet der rechten A. cerebri anterior erlitt. Eine Kranke mit einem Moyamoya-Syndrom (tägliche Einnahme von ASS 100 mg) hatte nach 8 Jahren plötzlich neuerliche linksseitige Sensibilitätsstörungen. Aufgrund des ipsilateralen Grenzzoneninfarktes im MRT (Abb. 6a) erfolgte eine erneute Angiographie (Abb. 6b u. c).

Diskussion

In größeren Studien liegt der Anteil juveniler Hirninfarkte etwa bei 3% [1, 3, 6, 8, 13, 15, 17, 21, 24, 39, 43]. Erste Auswertungen im Rahmen des Qualitätssicherungsprojektes »Schlaganfall Hessen« [2] vom Februar 1999 (2.161 Patienten) lassen einen höheren Anteil, nämlich 4,6%, von Hirninfarktpatienten bis einschließlich des 45. Lebensjahres vermuten. Sowohl die Akutphase [6] wie auch die in einem Teil der Fälle mögliche Sekundärprävention und die damit verbundenen therapeutischen Strategien erfordern eine exakte diagnostische Abklärung [13, 43]. Vergleichbar mit den Ergebnissen anderer Autoren (15–33%) [8, 13, 17, 21, 33, 38] blieben im vorliegenden Kollektiv 72 (29%) der juvenilen Hirninfarkte trotz des enormen diagnostischen

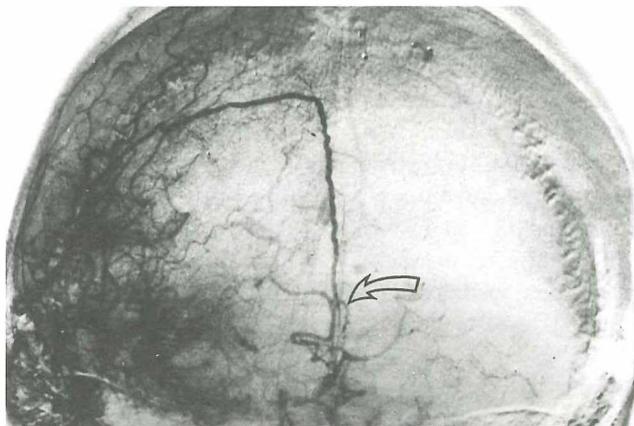
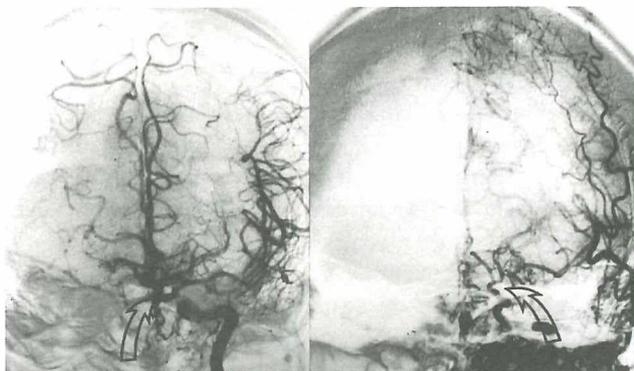
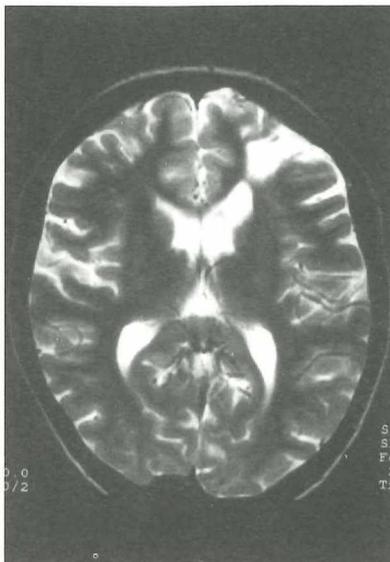


Abb. 6a: (oben) MRT (axial, T2 gewichtet, 1994): Grenzoneninfarkt frontal li.

Abb. 6b: (Mitte) DSA ap (1986/1994): progrediente Stenosierung der distalen ACI li.

Abb. 6c: (unten) DSA ap (1994): Füllung beider Aa. cerebri anteriores über eine hypertrophierte A. meningea media re.

Aufwandes ätiologisch unklar. Allerdings konnte nur bei einem Teil dieser Kranken (ab 1994) eine umfangreiche Untersuchung auf mögliche Hyperkoagulopathien [13, 22, 26, 42] (Protein C-, Protein S-Mangel, APC-Resistenz, AT III- und Faktor XII-Mangel) und seltene Stoffwechselerkrankungen (Homozystein) [19, 23, 31] erfolgen.

Im Hinblick auf Rezidive heben sich diese Infarkte neben der Gruppe der Migräne-assoziierten Infarkte günstig ab (Tab. 2). Obgleich die Infarktmuster im Schnittbild und die klinischen Befunde bei 47 der 72 Patienten einen embolisch bedingten (temporären) Gefäßverschuß (Abb. 2) vermuten lassen [18, 46], legen die Ergebnisse der Nachuntersuchung nahe, daß es sich hier um offenbar selten wiederkehrende pathologische Konstellationen zu handeln scheint. Pulmonale Entzündungen [30, 37] als Ausgangsort thromboembolischer Komplikationen sind bislang nur in kasuistischen Beiträgen wahrscheinlich gemacht worden. Nach *Becker* [4] scheint eine Korrelation von vorausgegangener Entzündung/Infektion und Hirninfarkt in einem zeitlichen Fenster von 1 bis 2 Wochen – vermutlich unabhängig vom Infektionstyp – gegeben zu sein. Neben der Erhöhung von Adhäsionsmolekülen (intercellular adhesion molecules 1 und 2; ICAM 1/2) wird von der Autorin bei Männern eine Korrelation zur Höhe des C-reaktiven Proteins (CRP) beschrieben [4]. *De Verber et al.* [42] wiesen in einer Studie bei Kindern pathologische präthrombotische Veränderungen in 38% aller embolischen Ereignisse nach. Mit hämatologischen Pathologien assoziierte Infarkte können sowohl auf einer Veränderung im Gerinnungssystem (Hyperkoagulopathien/verminderte antithrombotische Aktivität) [13, 22, 40, 42] als auch auf zellulären Erkrankungen [26] basieren.

8,3% der Patienten mit Arteriosklerose (Makroangiopathie) hatten keine typischen Risikofaktoren, so daß hier auch genetische Aspekte [32] diskutiert werden müssen. Bezüglich der bislang eher günstigen Prognose erscheint trotz der ausnahmslos unverändert vorhandenen Risikofaktoren Nikotinabusus und Adipositas die Nachbeobachtungszeit zu kurz. Eine Beurteilung der Sekundärprävention ist daher nicht möglich. Je nach Patientenkollektiv ohne Altersbegrenzung sind in 0,04–2,5% Dissektionen zervikozephaler Arterien Ursache von Hirninfarkten [7, 14]. Bei jüngeren Hirninfarktpatienten ist die Dissektion (überwiegend spontan auftretend) jedoch ein wichtiger ätiopathogenetischer Faktor (5–17%) [7, 13, 21, 44]. Im Falle spontaner Ursache lassen sich in der Mehrzahl anamnestisch bis zu mehreren Wochen zurückliegende Mikrotraumen eruieren [7, 12, 14]. Warum allerdings ein bis dahin vielfach ausgeübtes Bewegungsmanöver plötzlich eine drastische Pathologie der großen hirnersorgenden Arterien – in bis zu 30% multipel – hervorruft, bleibt bislang unklar. Auch bei akut auftretenden zervikalen Querschnittssyndromen sollte bei Jüngeren differentialdiagnostisch eine ein- oder beidseitige Vertebralisdissektion in Betracht gezogen werden [45]. Wir sahen einen 43jährigen (in Tab. 1 nicht aufgeführt), der infolge beidseitiger Dissektion der A. vertebralis einen paramedian rechts gelegenen spinalen Infarkt in Höhe der Segmente C2 und C3 erlitt. Klinisch fand sich ein Syndrom der A. sulcocommissuralis. Begünstigende Faktoren sollen Veränderungen im Typ III-Kollagen [9, 41] sein, des weiteren vorangegangene Infekte [16], Migräne [7, 12], fibromuskuläre Dysplasie [7, 12] und gefäßassoziierte Entzündungen [27]. Die Akutphase dieser Gefäß-

krankung mit 4 Verstorbenen muß hinsichtlich der Prognose gesondert betrachtet werden [6]. Rezidive scheinen eine Rarität zu sein und beeinflussen nur geringfügig den insgesamt günstigen Langzeitverlauf.

Bei Migräne-assoziierten Infarkten [10, 29, 34] ist die anamnestisch zu eruiende vorausgegangene typische Attacke von entscheidender Bedeutung, um eine zufällige Konstellation von Migräne und andersartiger Gefäßkrankung mit Infarktfolge eindeutig abgrenzen zu können. Differentialdiagnostische Probleme können auch dadurch entstehen, daß in seltenen Fällen Hirninfarkte die Erstmanifestation einer Migräne sein können [10, 34]. Die bei einigen Patienten mit thalamischen und okzipitalen Infarkten angiographisch beobachteten temporären umschriebenen Einschnürungen im P1-Segment der A. cerebri posterior [29] bleiben unklar. Eine dadurch bedingte Einengung der Ostien thalamoperforierender Arterien (Aa. thalamoperforantes posteriores und A. thalamogeniculata) könnte Ursache für die manchmal isoliert auftretenden thalamischen Infarkte im Rahmen einer Migräne sein. Trotz medikamentöser Prophylaxe hatte die Hälfte der Patientinnen unverändert Migräneattacken. Da alle Frauen jedoch Hormonpräparate in der Folgezeit strikt gemieden haben (jedoch ohne Ausnahme wieder rauchten) und keine neuerlichen Infarkte auftraten, erscheinen Ovulationshemmer als potenzielles Risiko [36] für die Infarktentscheidung bei gleichzeitig vorliegender Migräne und haben in der Sekundärprophylaxe einen zentralen Stellenwert.

Im Falle einer Vaskulitis können Hirninfarkte sowohl Ausdruck einer Erstmanifestation als auch Komplikation einer lange bestehenden Erkrankung sein [27, 28]. Während bei generalisiertem Befall Laborparameter sowie die Muskel- und Nervenbiopsie richtungweisend für die Diagnose sein können, entstehen bei möglicherweise isoliertem zentralen Befall diagnostische Lücken [20, 27], zumal Hirnbiopsien nicht ohne Risiko und Aufwand vorgenommen werden können. Die Angiographie liefert – insbesondere bei Manifestation an den kleineren Gefäßen – in höchstens 50% charakteristische Befunde [20] wie z. B. konusartig zulaufende Stenosen (»vascular narrowings«) und Gefäßverschlüsse. Die im vorliegenden Kollektiv schlechte Prognose der sehr heterogenen Gruppe der Vaskulitiden erfährt unterschiedliche Aspekte bei getrennter Betrachtung von erreger- und immunvermittelter Entzündung. Die positiven Verläufe der Arteriitiden bei bakterieller Meningitis oder im Falle einer Durchwanderungsarteriitis in Höhe der Tonsillarnische bei eitriger Tonsillitis [28] ohne die zusätzliche Gabe von Steroiden betonen den zentralen Stellenwert einer effektiven antibiotischen Behandlung [43]. Obschon bei den primären und sekundären Vaskulitiden eine konsequente immunsuppressive Therapie durchgeführt wurde, traten hier mehrfach Rezidive auf.

Tief gelegene kleine Infarkte entsprechen nur nach Größe und Lokalisation den Beobachtungen bei Älteren. Bei juvenilen Hirninfarkten verliert das Kriterium der Infarktgröße an Trennschärfe gegenüber embolischer Ursache [18, 46], da der gute Ausprägungsgrad leptomeningealer Kollatera-

len die Ausbildung eines (großen) Territorialinfarktes verhindern kann [6, 46].

Die ätiologische Vielfalt juveniler Hirninfarkte wird verdeutlicht durch das Vorliegen eines Moyamoya-Syndroms bei einer 19jährigen. Eine von einigen Autoren vorgenommene Zuordnung des Moyamoya-Syndroms in die Gruppe der unklassifizierten Vaskulitiden repräsentiert wohl nur einen kleinen ätiologischen Aspekt dieses Syndroms [5, 11]. So wurden auch Moyamoya-Syndrome z. B. bei Thalasämie [35] (überwiegend Kinder) mit partiellen Thrombosierungen und Rekanalisationen in den terminalen Abschnitten der A. carotis interna beschrieben. Die eigenen Ergebnisse der insgesamt günstigen Prognose decken sich mit denen anderer Autoren. Entscheidende Voraussetzungen hierfür sind im Vergleich zu Älteren zum einen die bessere Verfügbarkeit von Kollateralen – insbesondere leptomeningeal, zum anderen der geringere Grad an Arteriosklerose und die mitunter deutliche Plastizität [6].

Korrespondenzadresse:

Dr. Stefan Weidauer
Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität
Institut für Neuroradiologie
Schleusenweg 7-10
60528 Frankfurt/Main

Literatur

1. Adams HP, Buttler MJ, Biller J, Toffol GJ: Nonhemorrhagic cerebral infarction in young adults. *Arch Neurol* 1986; 43: 793-796
2. Arbeitsgruppe Schlaganfall Hessen, Geschäftsstelle Qualitätssicherung Hessen, Eschborn: Schlaganfallbehandlung in der Akutphase. *Akt Neurol* 1999; 26: 8-16
3. Auff E, Schnaberth G, Zeiler K: Langzeitprognose von Patienten mit juvenilem Insult. *Eur Arch Psychiatr Neurol Sci* 1984; 243: 275-280
4. Becker KJ: Inflammation and acute stroke. *Curr Opin Neurol* 1998; 11: 45-49
5. Berlitz P: In: Hopf HC, Poeck K, Schliack H (Hrsg): *Neurologie in Klinik und Praxis*, Band 3. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 1993, 1.115-1.126
6. Biller J, Adams HP, Bruno A, Love BB, Marsh EE: Mortality in acute cerebral infarction in young adults. A ten-year experience. *Angiology* 1991; 42: 224-230
7. Biller J, Hingtgen WL, Adams HP, Smoker WRK: Cervicocephalic arterial dissections. A ten-year experience. *Arch Neurol* 1986; 43: 1234-1238
8. Bogousslavsky J, Regli F: Ischemic stroke in adults younger than 30 years of age. Cause and prognosis. *Arch Neurol* 1987; 44: 479-483
9. Brandt T, Hausser I, Erdem O, Grau A, Hartschuh W, Anton-Lamprecht I, Hacke W: Ultrastructural connective tissue abnormalities in patients with spontaneous cervicocerebral artery dissections. *Ann Neurol* 1998; 44: 281-285
10. Broderick JP, Swanson JW: Migraine-related strokes. *Arch Neurol* 1987; 44: 868-871
11. Bruno A, Adams HP, Biller J, Rezai K, Cornell S, Aschenbrenner CA: Cerebral infarction due to Moyamoya disease in young adults. *Stroke* 1988; 19: 826-833
12. Caplan LR, Zarins CK, Hemmati M: Spontaneous dissection of the extracranial vertebral arteries. *Stroke* 1985; 16: 1030-1038
13. Chancellor AM, Glasgow GL, Ockelford PA, Johns A, Smith J: Etiology, prognosis and hemostatic function after cerebral infarction in young adults. *Stroke* 1989; 20: 477-482
14. Chiras J, Marciano S, Molina JV, Toubol J, Bories J: Spontaneous dissection aneurysm of the extracranial vertebral artery (20 cases). *Neuroradiology* 1985; 27: 327-333
15. Dinzinger HG, Ringelstein EB: Die Diagnostik des Schlaganfalls bei jungen Erwachsenen. *Dtsch Med Wochenschr* 1985; 110: 1759-1765
16. Grau AJ, Brandt T, Forsting M, Winter R, Hacke W: Infection-associated cervical artery dissection: three cases. *Stroke* 1997; 28: 453-455
17. Hilton-Jones D, Warlow CP: The causes of stroke in the young. *J Neurol* 1985; 232: 137-143
18. Horowitz DR, Tuhim S, Weinberger JM, Rudolph SH: Mechanisms in lacunar infarctions. *Stroke* 1992; 23: 325-327
19. Jun-Hyun Y, Chin-Sang C, Soo-Sang K: Relation of plasma homocyst(e)ine to cerebral infarction and cerebral atherosclerosis. *Stroke* 1998; 29: 2478-2483
20. Kendall B: Cerebral angiography in vasculitis affecting the nervous system. *Eur Neurol* 1984; 23: 400-416
21. Kittner SJ, Stern BJ, Wozniak M, Buchholz DW, Earley CJ, Feuser BR, Johnson CJ, Macko RF, McCarter RJ, Price TR, Sherwin R, Chir B, Sloan MA, Wityk RJ: Cerebral infarction in young adults. *Neurology* 1998; 50: 890-894
22. Kristensen B, Malm J, Nilsson TK, Hultdin J, Carlberg B, Olsson T: Increased fibrinogen levels and acquired hypofibrinolysis in young adults with ischemic stroke. *Stroke* 1998; 29: 2261-2267
23. Lalouschek W, Aull S, Deecke L, Schneider P, Uhl F, Zeiler K: Hyperhomozyst(e)inämie – ein unabhängiger Risikofaktor des Schlaganfalls. *Fortschr Neurol Psychiatr* 1996; 64: 271-277
24. Lanzino G, Andreoli A, Di Pasquale G, Urbinati S, Limoni P, Serrachioli A, Lusa A, Pinelli G, Testa C, Tognetti F: Etiopathogenese and prognosis of cerebral ischemia in young adults. *Acta Neurol scand* 1991; 84: 321-325
25. Larsen BH, Sorensen PS, Marquardsen J: Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up study of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990; 53: 1029-1033
26. Markus HS, Hambley H: Neurology and the blood: haematological abnormalities in ischaemic stroke. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 64: 150-159
27. Moore PM: Central nervous system vasculitis. *Curr Opin Neurol* 1998; 11: 241-246
28. Nichtweiß M, Wiegand C, Hundsdorf W: Zerebrale Ischämien jüngerer Erwachsener. *Nervenarzt* 1990; 61: 472-481
29. Nichtweiß M, Weidauer S, Alroggen, H: Migrainous cerebral infarction. A localisatory hint at the origin of aura symptoms. *Riv Neurorad* 1994; 7: 759-767
30. Nichtweiß M, Madlener J, Gartenschläger M, Lörcher U: Die Embolie ungeklärter Herkunft - was spricht für eine Entstehung aus Lungenvenen? *Klin Neurorad* 1995; 5: 147-149
31. Pavlakis SG, Phillips PC, DiMauro S, De Vico PC, Rowland LP: Mitochondrial myopathie, encephalopathy, lactic acidosis, and strokelike episodes: a distinctive clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16: 481-488
32. Pullicino P, Greenberg S, Trevisan M: Genetic stroke risk factors. *Curr Opin Neurol* 1997; 10: 58-63
33. Sacco RL, Ellenberg JH, Mohr JP: Infarcts of undetermined cause: the NINCDS stroke data bank. *Ann Neurol* 1989; 25: 382-390
34. Sacquena T, Andreoli A, Baldrati A, Lamieri C, Guttmann S, de Carolis P, Di Pasquale G, Pinelli G, Testa C, Lugaresi E: Ischemic stroke in young adults: the relevance of migrainous infarction. *Cephalgia* 1989; 9: 255-258
35. Salam-Adams M, Adams RD: In: Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of clinical neurology* 1989, Vol. 53: Vascular diseases: Cerebrovascular disease by age group. Elsevier, North-Holland, 27-46
36. Schwartz S, Petitti BD, Siscovick DS, Longstreth WT, Sidney S, Raghunathan TE, Quensenberry CP, Kelaghan J: Stroke and use of low-dose oral contraceptives in young women. *Stroke* 1998; 29: 2277-2284
37. Sloop RD, Lium JH: Systemic arterial embolism arising from pulmonary thrombophlebitis. *Amer Surg* 1971; 37: 503-505
38. Smoker WRK, Biller J, Hingtgen WL, Adams HP, Toffol GJ: Angiography of nonhemorrhagic cerebral infarction in young adults. *Stroke* 1987; 18: 708-711
39. Snyder RD, Ramirez-Lassepas: Cerebral infarction in young adults - long-term prognosis. *Stroke* 1980; 11: 149-153
40. Tanne D, Triplett DA, Levine SR: Antiphospholipid-protein antibodies and ischemic stroke. *Stroke* 1998; 29: 1755-1758
41. van den Berg JSP, Limburg M, Kapelle J, Pals G, Arwert F, Westerfeld A: The role of Type III collagen in spontaneous cervical arterial dissections. *Ann Neurol* 1998; 43: 494-498
42. de Verber G, Monagle P, Chan A, Mac Gregor D, Curtis R, Lee S, Vegh P, Adams M, Marzinotto V, Leaker M, Massicotte MP, Lillcrap D, Andrew M: Prothrombotic disorders in infants and children with cerebral embolism. *Arch Neurol* 1998; 55: 1539-1543
43. Weidauer S, Nichtweiß M, Firnhaber W: Zur Prognose juveniler Hirninfarkte. *Akt Neurol* 1996; 23: 202-206
44. Weidauer S, Nichtweiß M, Claus D: Juvenile Hirninfarkte - ätiologische und prognostische Aspekte. *Akt Neurol* 1998; 25: 147
45. Weidauer S, Gartenschläger M, Claus D: Spinal sulcal artery syndrome due to bilateral spontaneous vertebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999; 67: 550-551
46. Weiller C, Ringelstein EB, Reiche W, Thron A, Buell U: The large striatocapsular infarct. *Arch Neurol* 1990; 47: 1085-1091