

23 Neurologische Notfälle

H. Baas

23.1 Schlaganfall

Unter dem Terminus Schlaganfall werden derzeit aufgrund ähnlicher klinischer Initialsymptomatik mehrere pathophysiologisch völlig unterschiedliche Krankheitsbilder – hauptsächlich akute zerebrale Ischämie, intrazerebrale Blutung und Subarachnoidalblutung (SAB) – subsumiert. Eine sichere differentialdiagnostische Abgrenzung ist mit rein klinischen Mitteln häufig nicht möglich. Bei allen genannten Krankheitsbildern handelt es sich um akut auftretende neurologische Notfallsituationen, die eine rasche Diagnostik und therapeutische Intervention erfordern.

23.1.1 Zerebrale Massenblutung

Pathophysiologie

Akute intrazerebrale Parenchymlutungen machen ca. 15 % aller sog. Schlaganfälle aus. Sie treten aus unterschiedlichen Gründen auf. Am häufigsten handelt es sich um hypertonusbedingte Rhexisblutungen mit Blutungsquelle im Bereich von Capsula interna/Basalganglien/Thalamus und pontiner Region. Eine weitere Ursache stellen vorbestehende Gefäßmalformationen wie AV-Angiome oder arterielle Aneurysmen dar. Ungewöhnlich lokalisierte/konfigurierte Diapedeseblutungen treten insbesondere bei Patienten mit primären oder durch Antikoagulantientherapie bedingten Gerinnungsstörungen auf.

Mit Ausbildung des intraparenchymatösen Hämatoms kommt es zum einen zur unmittelbaren Hirnparenchymzerreiung/-zerstrung, zum anderen aber auch zu raumfordernden Effekten durch Verdrngung und Kompression umliegender Hirnstrukturen sowie zur Ausbildung eines perifokalen dems. dem und Raumforderung sind etwa am 3.–5. Krankheitstag am strksten ausgeprgt. Bei groen Blutungen besteht die Gefahr der akuten, hufig letal verlaufenden oberen oder unteren Einklemmung. Blutungen der hinteren Schdelgrube besitzen aufgrund der dort beengten Platzverhltnisse ein besonders hohes Einklemmungsrisiko.

Mit einsetzender Resorption des Hmatoms und Abschwellen des perifokalen dems kommt es zu zunehmender Rckbildung der Hirndrucksymptomatik und zur Ausbildung einer durch das Ausma der primren Gewebszerstrung bestimmten Defekthhle. Sofern keine Einklemmungssymptomatik aufgetreten ist, sind Rckbildung der fokalneurologischen Ausflle und Prognose quo ad sanationem nach intrazerebraler Blutung hufig gnstiger als nach zere-

Akute intrazerebrale Parenchymlutungen machen ca. 15 % aller Schlaganflle aus.

Bei groen Blutungen besteht die Gefahr der hufig letal verlaufenden Einklemmung.

bralem Infarkt. Ein massiver Einbruch der Blutung in das Ventrikelsystem ist mit einer deutlichen Verschlechterung der Prognose vorgesellschaftet. Bei weitgehender Tamponade der Ventrikel ist die Prognose infaust.

Leitsymptomatik

Leitsymptomatik der intrazerebralen Blutung ist wie bei der Ischämie ein akut auftretendes fokalneurologisches Defizit, evtl. in Kombination mit einer Bewußtseinseinschränkung. Akute Zephalgien treten häufig auf, sind aber fakultativ. Mit zunehmendem perifokalem Ödem kommt es im Verlauf zu einer Zunahme fokalneurologischer Ausfälle und zur Bewußtseinstrübung. Bei Blutungseinbruch in die Liquorräume kann ein Meningismus nachweisbar sein. Die Art der neurologischen Ausfälle wird wie bei der Ischämie von der Lokalisation der Blutung bestimmt. Eine sichere Differentialdiagnostik zwischen zerebraler Ischämie und Massenblutung ist allein unter Zugrundelegung klinischer Befunde nicht möglich.

Mit zunehmendem perifokalem Ödem nehmen auch fokalneurologische Ausfälle zu.

Apparative Diagnostik

Hauptmaßnahme in der Akutdiagnostik ist die cCT, da hiermit intrazerebrale Blutungen bereits kurz nach dem Blutungsereignis sicher darstellbar sind. Die cmRT erbringt für den akuten Blutungsnachweis selbst keine diagnostischen Vorteile. Sie kann aber bei nicht hyperten bedingter Blutung zum Nachweis einer evtl. Gefäßmalformation, insbesondere auch zum Kavernomnachweis eingesetzt werden.

Diagnostisches Mittel der Wahl zum Nachweis einer AV-Gefäßmalformation bleibt die konventionelle arterielle Angiographie. Hierbei ist zu beachten, daß bei einem Teil der Patienten in der Akutphase eine Malformation durch das Hämatom komprimiert werden kann und zunächst nicht nachweisbar ist. Bei negativem frühangiographischem Befund ist deshalb eine Reangiographie nach vollständiger Resorption des Hämatoms erforderlich. Bei ca. 30 % der intrazerebralen Hämatome bleibt die Blutungsursache trotz Reangiographie ungeklärt.

Bei 30 % der intrazerebralen Hämatome bleibt die Blutungsursache trotz Reangiographie ungeklärt.

Andere bildgebende Verfahren wie HMPAO-SPECT oder FDG-PET haben ebenso wie bei der zerebralen Ischämie auch für die Notfalldiagnostik der Blutung keine Bedeutung. Auch Dopplersonographie und elektrophysiologische Verfahren wie EEG, AEP u. a. haben keine regelhafte akutdiagnostische Bedeutung. Sie können aber im Verlauf zum zerebralen Funktionsmonitoring sinnvoll eingesetzt werden. Die Dopplersonographie kann, insbesondere bei Blutungseinbruch in die Liquorräume, zur Diagnostik evtl. Gefäßspasmen eingesetzt werden. Bei Patienten mit Zeichen der intrakraniellen Drucksteigerung oder Gefahr einer Liquorabflußstörung wird ein intrakranielles Druckmonitoring mittels epiduraler ICP-Drucksonde durchgeführt.

Intrazerebrales Druckmonitoring ist bei Zeichen der Drucksteigerung indiziert und hilfreich.

Therapie

Die spezifischen Möglichkeiten zur Akuttherapie intrazerebraler Massenblutungen sind limitiert. Konservative Therapieansätze beschränken sich bei manifesten oder drohenden Hirndruckzeichen auf die Senkung des intrakraniellen Drucks mittels Mannitol 20%/Sorbitol 40%/Glycerol 10 % (s. 23.4.2). Die Wertigkeit der Gabe von Glukokortikoiden ist umstritten, der therapeutische Nutzen von Antifibrinolytika ist nicht belegt. Antikonvulsiva werden nur bei Auftreten von epileptischen Anfällen oder generell nach einer operativen Revision der Blutung verabreicht.

Eine medikamentöse RR-Senkung wird nur bei Werten von $RR_{\text{sys.}} > 200$ mm Hg und $RR_{\text{diast.}} > 130$ mm Hg durchgeführt. Bis zu diesen Werten sollte ein Hypertonus toleriert werden, da es durch die RR-Absenkung bei gesteigertem intrakraniellm Druck zur Verschlechterung der zerebralen Perfusion kommen kann. Bei ausgeprägter Hirndrucksymptomatik ist die Respiratorbeatmung mit kontrollierter Hyperventilation ($pCO_2 \sim 30$ mm Hg) indiziert.

Nur bei raumfordernden infratentoriellen Hämatomen und bei ausgedehnten supratentoriellen Lobärblutungen mit Einklemmungsgefahr ist die neurochirurgische Intervention indiziert. Die Ausräumung des Hämatoms erfolgt entweder stereotaktisch oder über einen offenen Zugangsweg. Bereits bei beginnendem Liquorstau durch Blockade liquorabführender Wege wird notfallmäßig eine externe Liquordrainage gelegt. Eine notfallmäßige operative Ausschaltung der Blutungsquelle ist nur bei Nachweis einer aneurysmatischen Fehlbildung indiziert. Andere Gefäßmalformationen werden elektiv in der Postakutphase operiert.

23.1.2 Subarachnoidalblutung (SAB)

Pathophysiologie

Akute nichttraumatische Subarachnoidalblutungen machen ca. 5–10 % aller sog. Schlaganfälle aus. Häufigste Ursache akuter Subarachnoidalblutungen (SAB) sind arterielle Aneurysmen im Bereich des Circulus wilisii bzw. der angrenzenden großen zerebralen Gefäße. Bevorzugte Lokalisationen sind A. communicans anterior (ca. 30 %), A. carotis interna (ca. 25 %) und A. cerebri media (ca. 20 %). AV-Malformationen, Tumoren u. a. kommen als seltenere Blutungsquelle in Betracht.

Der Spontanverlauf ist durch zwei häufig auftretende schwerwiegende Komplikationen gekennzeichnet. Zum einen treten bei aneurysmatischer SAB in ca. 50 % Reblutungen, meist innerhalb der ersten 3 Wochen, auf. Die Reblutung ist häufig mit der Ausbildung eines intraparenchymatösen Hämatoms bzw. mit einem Ventrikeleinbruch verbunden und führt zu einer drastischen Verschlechterung der Prognose. Zum anderen kommt es im Spontanverlauf zwischen dem 3. und 10. Tag nach dem Blutungsereignis, insbesondere nach schwerer SAB, häufig zum Auftreten von Vasospasmen großer intrakranieller Arterien. Diese führen bei 30–40 % der Patienten zu klinisch manifesten Ischämien mit Bewußtseinstörung und/oder fokalneurologischen Ausfällen. Der postakute Verlauf ist häufig durch Liquorresorptionsstörungen mit Ausbildung eines Hydrocephalus malresorptivus kompliziert.

Leitsymptomatik

Die SAB kann in jedem Lebensalter auftreten. Klinisches Leitsymptom ist der perakut auftretende vernichtende Kopfschmerz, häufig mit okzipitalem Schmerzmaximum und sekundärer Nackensteifigkeit. Das Akutereignis tritt häufig aber nicht regelhaft (ca. 50 %) in zeitlicher Verbindung mit körperlichen Belastungen auf. Neben der akuten Zephalgie besteht ein ausgeprägter Meningismus. Es können fokalneurologische Ausfälle, autonome Regulationsstörungen und Bewußtseinstörungen bis hin zum tiefen Koma auftreten. Unter den autonomen Funktionsstörungen können insbesondere RR-Instabilitäten, Elek-

Häufigste Ursache akuter Subarachnoidalblutungen (SAB) sind arterielle Aneurysmen.

Klinisches Leitsymptom ist perakut auftretender vernichtender Kopfschmerz, häufig in zeitlicher Verbindung mit körperlicher Belastung.

trolytentgleisungen und schwere EKG-Veränderungen zu akut bedrohlichen Zuständen führen.

Abhängig von der initialen klinischen Symptomatik wird eine Einteilung in 5 Schweregrade nach Hunt u. Hess vorgenommen:

Stadium 1: Zephalgie, leichter Meningismus;

Stadium 2: schwere Zephalgie, einzelne Hirnnervenausfälle, ausgeprägter Meningismus, keine weiteren fokalneurologischen Defizite;

Stadium 3: Somnolenz, psychische Alteration, diskrete fokalneurologische Defizite;

Stadium 4: Sopor, schwerwiegende fokalneurologische Defizite, autonome Funktionsstörungen;

Stadium 5: Koma.

Die Spontanletalität der SAB hängt stark von der Schwere der Initialsymptomatik ab. Sie liegt bei Patienten im Stadium 1–2 bei 10–15 %, im Stadium 5 hingegen bei ca. 80 %. Ca. 15 % der Patienten versterben bereits vor Einlieferung in die Klinik. Das Auftreten von Reblutungen und Gefäßspasmen verschlechtert die Prognose deutlich. Eine Liquorresorptionsstörung ist ebenfalls mit einer Verschlechterung der Prognose verbunden.

Apparative Diagnostik

Die Diagnosesicherung der frischen SAB erfolgt in der Regel computer-tomographisch. Lokalisation und Artdiagnostik erfolgen mittels Panangiographie.

Die Diagnosesicherung der frischen SAB erfolgt in der Regel mit Hilfe von cCT. Der Blutungsnachweis ist in den ersten Tagen nach dem Blutungsereignis, mit Ausnahme von Mikroblutungen mit minimalem Blutaustritt, zuverlässig möglich. Bei kleineren Blutungen sind subarachnoidale Blutkoagel in der cCT allerdings bereits nach wenigen Tagen nicht mehr nachweisbar, da es zu einer raschen Lysierung kommt. Bei eindeutiger Bestätigung der Verdachtsdiagnose SAB durch die cDT kann auf LP und Liquoruntersuchung verzichtet werden.

Die Liquoruntersuchung ist allerdings obligatorisch bei klinischem SAB-Verdacht und negativem cCT-Befund. Beweisend für die Diagnose SAB und richtungweisend in der differentialdiagnostischen Abgrenzung zur artifiziellen Blutung sind Xantochromie und der qualitativ-zytologische Nachweis von Erythrophagen im Liquor. Es ist zu beachten, daß in den ersten Stunden nach einer SAB falsch-negative Liquorbefunde auftreten können, da die Verteilung des Blutes bis zum Lumbalsack einen gewissen Zeitraum in Anspruch nimmt. Die Durchführung einer cMRT ist im Rahmen der Notfalldiagnostik in der Regel nicht erforderlich.

Die zuverlässige Lokalisation und Artdiagnostik der Blutungsquelle, insbesondere der Nachweis eines arteriellen Aneurysmas, erfordert die Durchführung einer zerebralen Panangiographie. Diese sollte immer dann notfallmäßig und möglichst frühzeitig durchgeführt werden, wenn für den Patienten eine Frühoperation zwecks Ausschaltung der Blutungsquelle (s. Therapie) in Betracht gezogen wird.

Die transkranielle Dopplersonographie wird zur Diagnostik und zum Monitoring evtl. auftretender Gefäßspasmen eingesetzt. Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren werden nur ergänzend angewandt und sind für die Notfalldiagnostik nicht obligatorisch. Bei SAB im Stadium 5 und bei Hinweisen

auf eine Liquorresorptionsstörung sollte eine epidurale Drucksonde zum ICP-Monitoring implantiert werden.

Therapie

Bei angiographischem Nachweis eines in bezug auf die Lokalisation operablen Aneurysmas und klinischem Stadium 1–3 (z. T. auch Stadium 4) sollte wegen des spontan hohen Reblutungsrisikos immer eine neurochirurgische Frühintervention zur Aneurysmaausschaltung durchgeführt werden. Das Reblutungsrisiko wird durch die Frühoperation um 60–70 % gesenkt. Zur präventiven Behandlung arterieller Vasospasmen werden ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung Ca^{2+} -Antagonisten (Nimodipin 5–10 ml/h) i. v. über 2–3 Wochen verabreicht. Die Inzidenz klinisch manifester ischämischer Komplikationen kann hierdurch um 30–50 % gesenkt werden. Allerdings können unerwünschte RR-Senkungen auftreten. Bei schwerer Zephalgie muß eine suffiziente analgetische Behandlung (z. B. Tramadol-HCL 100–400 mg/Tag, Pethidin 50–500 mg/Tag u. a.) in Kombination mit sedativen Maßnahmen bei unruhigen Patienten (z. B. Droperidol 1–10 mg/h, Fentanyl 50–250 µg/h, Midazolam Dosierung nach individuellem Bedarf) eingeleitet werden. Andernfalls besteht aufgrund reflektorischer RR-Steigerungen ein erhöhtes Reblutungsrisiko. Die Patienten werden für 3 Wochen immobilisiert, eine Low-dose-Heparinisierung ist nicht kontraindiziert. Bei Hirndrucksteigerung kommen die gleichen Therapiemaßnahmen zur Anwendung wie bei intrazerebralen Hämatomen (s. 23.4.2).

23.1.3

Ischämischer Insult

Pathophysiologie

Die akute zerebrale Ischämie stellt mit ca. 80–85 % die häufigste Ursache der sog. Schlaganfälle dar. Ursächlich kommen lokale arteriosklerotische Gefäßwandveränderungen mit lokaler Thrombenbildung, Embolien aus kardialer oder arteriosklerotischer (Plaques) Emboliequelle sowie (seltener) Vaskulitiden, arterielle Dissektionen u. a. in Betracht. Grundsätzlich kann jede zerebrale Region von der Ischämie betroffen sein. Am häufigsten sind Ischämien im Versorgungsgebiet der Aa. cerebri mediae bzw. der A. basilaris nachweisbar. Nach derzeitigem Kenntnisstand kommt es unmittelbar nach dem ischämischen Ereignis zur Ausbildung eines nekrotischen Kerngebietes, welches von einer sog. Penumbrazone umgeben ist. Die Penumbrazone ist durch einen gestörten Funktionsstoffwechsel bei noch erhaltenem Substratstoffwechsel gekennzeichnet. In dieser Zone befindliche Neurone haben zwar aufgrund der Minderperfusion ihre Funktion eingestellt, es ist aber noch nicht zur irreversiblen Zellschädigung gekommen.

Um die Penumbrazone herum findet sich eine periischämische Ödemzone mit partiell erhaltenem Funktionsstoffwechsel. Im Rahmen einer zytotoxischen Kaskade – u. a. mit Freisetzung exzitatorischer Aminosäuren, gesteigertem Ca^{2+} -Influx – kommt es in der Penumbrazone postakut wahrscheinlich zur sekundären Zellschädigung mit Ausdehnung des nekrotischen Bezirks. Bei ausgedehnten Hirninfarkten mit großer perifokaler Ödemzone kann es auch zur zerebralen Massenverschiebung mit daraus resultierender, die Prognose drastisch verschlechternder oberer und/oder unterer Einklemmung kommen.

Die akute zerebrale Ischämie stellt mit 80–85 % der Fälle die häufigste Ursache der Schlaganfälle dar.

Das Ödemmaximum wird etwa am 4.–6. Tag nach dem Infarkt ereignis erreicht.

Leitsymptomatik

Klinische Leitsymptomatik der zerebralen Ischämie ist das akut auftretende fokalneurologische Defizit. Bei einem Teil der Patienten kommt es allerdings über mehrere Stunden nach Krankheitsbeginn noch zu einer erheblichen Zunahme der neurologischen Ausfälle (sog. „progressive stroke“). Die Art der neurologischen Ausfälle wird von der Lokalisation des ischämischen Areals bestimmt. Bei Ischämien im Versorgungsgebiet der Aa. carotides finden sich in der Regel Hemiparesen/-plegien mit oder ohne Aphasie. Bei Ischämien im Versorgungsgebiet der A. basilaris finden sich neben Bewußtseinseinschränkung, Hirnnervenausfällen, sonstigen Störungen der Okulomotorik, zentralen Störungen von Atmungs- und Kreislaufregulation und zerebellären Symptomen in der Regel auch Schädigungszeichen der Pyramidenbahnen mit spastischer Tetraparese.

Sehstörungen im Sinne einer homonymen Hemianopsie treten bei Ischämien im Versorgungsgebiet der Aa. cerebri posteriores auf. Das akute Krankheitsbild ist häufig durch Verschlechterung/Dekompensation vorbestehender internistischer Erkrankungen, insbesondere durch RR- oder BZ-Entgleisungen, kompliziert.

In Abhängigkeit von der Dauer neurologischer Ausfälle wird zwischen TIA (transitorisch ischämische Attacke – Dauer < 24 h), PRIND (prolongiertes ischämisch-neurologisches Defizit – Dauer > 24 h, aber mit kompletter Symptomrückbildung) und klinisch manifestem Infarkt mit unvollständiger Symptomrückbildung differenziert. Da in der Initialphase keine klinischen Prädiktoren für den weiteren Verlauf existieren, ist eine frühzeitige Differenzierung TIA/PRIND/manifester Infarkt in der Regel nicht möglich. Jede zerebrale Ischämie ist deshalb in Diagnostik und Therapie wie ein manifester Infarkt zu behandeln. Dies ist insbesondere vor dem Hintergrund bedeutsam, daß mittels differenzierter cMRT-Untersuchung auch bei Patienten mit TIA in über 40 % der Fälle ein morphologischer Substratdefekt nachgewiesen werden kann.

Apparative Diagnostik

Eine zuverlässige Differentialdiagnostik zwischen den genannten Ursachen eines Schlaganfalls, insbesondere zwischen zerebraler Ischämie und intrazerebraler Massenblutung ist anhand rein klinischer Kriterien meist nicht möglich. Der raschen apparativen Diagnostik kommt deshalb eine große Bedeutung zu (Tabelle 23–1).

Differenzierung zwischen TIA und PRIND in Abhängigkeit der Dauer neurologischer Ausfälle.

Tabelle 23–1. Akutdiagnostik bei zerebraler Ischämie

| Jeder Patient | Nur bei besonderer Indikation |
|-------------------------------|---|
| Anamnese klinischer Befund | cMRT (bei Hirnstamm-/Kleinhirnininfarkt) |
| cCT | Angiographie (vor evtl. Lysetherapie und bei Verdacht auf Dissektion) |
| CW-Doppler B-Scan UKG | epidurale Druckmessung (bei Hirndrucksymptomatik) |

Wichtigste Verfahren für die Akutdiagnostik sind cCT und cMRT. Intrazerebrale Blutungen sind im cCT unmittelbar, nach dem Blutungsereignis einfach und sicher dargestellt, während sich Ischämiezonen erst mehrere Stunden nach dem Infarkt ereignis demarkieren. Die cCT ist für die Notfalldiagnostik des Infarkts oder der intrazerebralen Blutung im Karotisstromgebiet in der Regel ausreichend. Die cMRT erbringt aufgrund ihres höheren Auflösungsvermögens Vorteile in der Diagnostik von Infarkten in der hinteren Schädelgrube. In der Postakutphase ist mit Hilfe der cMRT eine präzisere Darstellung und topographische Lokalisation kleiner Infarktareale möglich. Andere bildgebende Verfahren wie z. B. HMPAO-SPECT oder FDG-PET haben derzeit für die Notfalldiagnostik keine Bedeutung.

Neben der bildgebenden Darstellung des Ischämierareals ist für die Diagnostik die rasche dopplersonographische Untersuchung der Halsgefäße mit CW-Doppler und B-Scan erforderlich. Sie dient dem Nachweis und der Spezifikation hämodynamisch relevanter Stenosen im Untersuchungsgebiet. Von besonderer therapeutischer Relevanz ist der Nachweis lokaler Emboliequellen und einer evtl. bestehenden Gefäßdissektion.

Eine notfallmäßige arteriell-angiographische Gefäßdarstellung ist nur bei spezieller Fragestellung, z. B. bei Thrombose der A. basilaris vor evtl. lokaler Lysetherapie erforderlich. Im Rahmen der Suche nach einer potentiellen kardialen Emboliequelle sollte möglichst frühzeitig ein (transoesophageales) UKG durchgeführt werden.

Bei Patienten mit klinischen Zeichen der ödembedingten intrakraniellen Drucksteigerung ist eine epidurale Drucksonde zum direkten intrakraniellen Druckmonitoring zu implantieren. Elektrophysiologische Verfahren wie EEG, AEP u. a. besitzen in der Regel keine akutdiagnostische Bedeutung.

Therapie

Die Therapie der akuten zerebralen Ischämie sollte in jedem Fall unter stationären Bedingungen erfolgen. Es konnte gezeigt werden, daß trotz begrenzter spezifischer Behandlungsmöglichkeiten die Gesamtprognose bei stationärer Überwachung/Behandlung deutlich besser ist. Die derzeitigen akuttherapeutischen Strategien gehen bei zerebraler Ischämie in 4 Zielrichtungen:

1. Perfusionsverbesserung in der Penumbra,
2. Neuroprotektion in der Penumbra durch Unterbrechung der zytotoxischen Kaskade,
3. Ausschaltung evtl. Emboliequellen,
4. internistische Stabilisierung.

Eine Perfusionssteigerung in der Penumbrazone kann über die Verringerung der Blutviskosität mittels Hämodilution und über die systemische/lokale Lyse eines Gefäßverschlusses erreicht werden.

Die Hämodilution wird mit einer kolloidalen Infusionslösung, in der Regel Hydroxyäthylstärke 10 % (HAES) M_w 200 000 durchgeführt (500 ml/Tag über 3–10 Tage). Außer bei stark erhöhtem Hämatokrit ($> 50\%$) wird heute die hypervolämische Hämodilution über eine kurze Zeitspanne (maximal 5 Tage) bevorzugt. Gegen die isovolämische Hämodilution spricht die Verringerung der O_2 -Transportkapazität nach Aderlaß. Bei längerer Gabe besteht die Gefahr einer Gewebsanreicherung der Kolloide mit konsekutivem Hirnödem. Die therapeu-

Wichtigste Verfahren für die Akutdiagnostik sind cCT und cMRT.

Die therapeutische Wertigkeit der Hämodilution wird derzeit insgesamt kontrovers beurteilt.

tische Wertigkeit der Hämodilution wird derzeit insgesamt kontrovers beurteilt. Es existiert zwar eine durch experimentelle Perfusionsstudien relativ gut fundierte rationale Basis, in mehreren kontrollierten klinischen Studien konnte aber kein gesicherter klinischer Wirksamkeitsnachweis zugunsten der Hämodilution geführt werden. Wenn eine Hämodilution durchgeführt wird, ist die kardiale Belastung durch die Volumenzufuhr zu beachten (ZVD-Kontrolle bei kardialen Risikopatienten). Bei exsikkierten Patienten muß unbedingt das Flüssigkeitsdefizit vor Beginn der Hämodilution durch Gabe kristalloider Lösungen ausgeglichen werden.

Bei Patienten mit sog. „progressive stroke“, bei nachgewiesener/wahrscheinlicher Basilaristhrombose und bei Dissektion der großen Halsgefäße wird eine Vollheparinisierung (Zielgröße Verdopplung von PTT/TZ) durchgeführt, um die hier vermutlich rasch fortschreitende Gefäßthrombosierung zu stoppen. Für die Lyse lokaler Gefäßverschlüsse kommen derzeit sowohl lokale als auch systemische Lyseverfahren zur Anwendung.

Bei der systemischen Lyse erfolgt die Gabe des Fibrinolytikums (Urokinase, rPTA) intravenös. Es konnte in mehreren kontrollierten Studien allerdings kein sicherer klinischer Wirksamkeitsnachweis geführt werden. Die lokale Lysebehandlung mit Applikation des Fibrinolytikums mittels eines lokal plazierten intraarteriellen Mikrokatheters direkt vor den gefäßverschleißenden Thrombus wird bevorzugt bei Thrombosen der A. basilaris durchgeführt.

Daten aus kontrollierten Studien zur Wirksamkeit existieren derzeit allerdings nicht. Das Einblutungsrisiko ist bei beiden Lyseverfahren erhöht. Sowohl für die systemische als auch für die lokale Lyse haben sich aus den vorliegenden Untersuchungen, trotz insgesamt nicht gesicherter Wirksamkeit, Hinweise auf ein enges Zeitfenster vor Therapiebeginn im Bereich von maximal ca. 3 h ergeben.

Zur Unterbrechung der zytotoxischen Kaskade in der Penumbrazone wird insbesondere der Einsatz von Ca^{2+} -Antagonisten und von Glutamatantagonisten diskutiert. Für beide Substanzen konnte in klinischen Studien bislang kein Wirksamkeitsnachweis geführt werden, z.T. wurden unerwünschte Effekte auf Herz- und Kreislauffunktionen beobachtet.

Bei nachgewiesener kardialer oder arterieller Emboliequelle ist die sofortige Vollheparinisierung (Verdopplung von PTT/TZ) indiziert. Bei Patienten mit häufigen und rasch aufeinanderfolgenden TIA wird wegen des hier hohen Infarkttrisikos auch ohne Nachweis einer Emboliequelle ebenfalls rasch eine Vollheparinisierung eingeleitet. Das Risiko einer klinisch relevanten sekundären Einblutung in das Infarktareal ist geringgradig erhöht und gegebenenfalls in Kauf zu nehmen. Die Gabe von Gefäßdilatoren ist beim frischen Hirninfarkt nicht indiziert, da Stealphänomene zugunsten intakter Hirnareale auftreten. Desoblitierende operative Eingriffe am Gefäßsystem sind in der Akutphase wegen hoher perioperativer Risiken nicht indiziert.

Für die Prognose der akuten zerebralen Ischämie ist eine optimierte RR- und BZ-Einstellung in der Initialphase von relevanter prognostischer Bedeutung. Entgegen früheren Empfehlungen wird heute eine rasche Absenkung von in der Initialphase erhöhten RR-Werten nicht mehr generell praktiziert. Bei rascher RR-Absenkung besteht die Gefahr der zerebralen Minderperfusion mit konsekutiver Ausdehnung des Infarktareals. Ein akuter Interventionsbedarf besteht lediglich bei längerer Zeit (> 60 min) persistierendem $\text{RR}_{\text{sys}} > 200$ bzw. RR_{diast} von 150–180 mm HG angesehen.

Das Einblutungsrisiko ist bei beiden Lyseverfahren erhöht.

Über nicht sicher geklärte pathophysiologische Zusammenhänge verschlechtert sich die Prognose des Hirninfarkts bei Patienten mit schlecht eingestelltem Diabetes mellitus. Die BZ-Werte sollten deshalb auch in der frühen Phase bereits auf Maximalwerte $< 200 \text{ mg \%}$ eingestellt werden. Auf weitere allgemeinmedizinische/internistische Funktionsstörungen ist zu achten und eine entsprechende Pharmakotherapie ist gegebenenfalls einzuleiten.

Bei Auftreten von Hirndrucksymptomen werden drucksenkende Maßnahmen wie in 23.4.2 beschrieben durchgeführt.

Glukokortikoide sind in der Behandlung des ischämisch bedingten Hirnödems nicht wirksam. Bei ausgedehnten Kleinhirnininfarktem mit großer Ödemzone und Einklemmungsgefahr kann eine Kraniotomie zur Druckentlastung durchgeführt werden.

Die Gesamtprognose ist bei Patienten mit frischer zerebraler Ischämie unter stationären Bedingungen, wahrscheinlich aufgrund der besseren Überwachung/Einstellung internistischer Parameter, trotz des Fehlens einer gesichert wirksamen spezifischen Therapie nachweislich günstiger. Unter dem Aspekt, daß initial eine sichere Differentialdiagnose TIA/manifester Infarkt häufig nicht möglich ist, und aufgrund der Tatsache, daß auch bei klinisch als TIA zu klassifizierenden Ischämien meist ein kleiner morphologischer Defekt nachweisbar ist, sollte jeder Patient mit zerebraler Ischämie möglichst rasch einer stationären Behandlung zugeführt werden.

Glukokortikoide sind in der Behandlung des ischämisch bedingten Hirnödems nicht wirksam.

23.2 Zerebrale Krampfanfälle

Zerebrale Krampfanfälle stellen ein häufiges neurologisches Krankheitsbild dar. Für die Notfallmedizin ist in der Regel nur die adäquate Intervention bei akuten fokalen oder großen generalisierten (Grand-mal) Anfällen von Bedeutung.

Antikonvulsive Prophylaxe und Langzeitmanagement sowie Petit-mal-Anfälle werden deshalb an dieser Stelle nicht abgehandelt. In allen Fällen ist zunächst die differentialdiagnostische Abgrenzung zerebraler Krampfanfälle von allen nicht-epileptischen Anfällen erforderlich. Ferner ist die Ätiologie zerebraler Anfälle zu klären, da sich je nach Anfallsursache unterschiedlich diagnostisch-therapeutische Notfallmaßnahmen ergeben können.

In Abhängigkeit vom Ausmaß der Anfallshäufung ist bei akuten zerebralen Krampfanfällen zu unterscheiden zwischen:

- a) singulärem Anfallsereignis,
- b) Anfallsserie,
- c) Status epilepticus.

Die drei Akutsituationen erfordern jeweils ein unterschiedliches, der Situation angepaßtes, Notfallmanagement.

Notfallmedizinische Intervention bei zerebralen Krampfanfällen in der Regel bei akuten fokalen oder generalisierten Ausfällen.

23.2.1 Differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber nichtepileptischen Anfällen

Die differentialdiagnostische Abklärung gegenüber allen Formen nichtepileptischer Anfälle kann im Einzelfall schwierig sein, ist aber von entscheidender Bedeutung für das weitere Procedere. Von besonderer Bedeutung ist bei Grandmal-Anfällen die Abgrenzung gegenüber allen Formen synkopaler Zustände, hypoglykämischen Zuständen und gegenüber psychogenen Anfällen.

Bei zerebralen Krampfanfällen finden sich als sicherstes Kriterium während des Ausfalls weite lichtstarre Pupillen.

Bei zerebralen Krampfanfällen finden sich als sicherstes diagnostisches Kriterium während des Anfalls weite lichtstarre Pupillen. Typisch tonisch-klonische motorische Entäußerungen, Enurese und Zungenbiß sowie ausgeprägte Zyanose und postiktale Reorientierungsphase sprechen ebenfalls für einen zerebralen Krampfanfall.

Synkopale Zustände sind meist durch blasses Hautkolorit, begleitende Vegetativreaktionen, nur abortive motorische Entäußerungen und kurze Dauer gekennzeichnet. Weite Pupillen kommen aufgrund des gesteigerten Sympathikotonus ebenfalls vor, die Lichtreaktion ist aber meist erhalten.

Anfälle im Rahmen psychogener Reaktionen können ebenfalls mit massiven motorischen Entäußerungen verbunden sein. Diese besitzen häufig einen komplexen und demonstrativen Charakter, der klassische „arc de cercle“ wird aber heute nur noch selten beobachtet. Die Patienten reagieren häufig noch auf Außenreize. Die Pupillenreaktionen sind erhalten, bei Prüfung werden die Augenlider häufig willkürlich zusammengedrückt und es kommt zu gerichteten Abwehrbewegungen. EEG und Prolaktinbestimmung im Serum erlauben zwar eine sichere Differenzierung in der Anfallsdiagnostik, sie stehen in der Notfallsituation aber meist nicht zur Verfügung.

Bei fokalen Anfällen ist hauptsächlich die Abgrenzung gegenüber TIA von diagnostischer Bedeutung. TIA zeichnen sich in der Regel durch längere Dauer und das Fehlen motorischer Entäußerungen aus. Bei fokalen zerebralen Anfällen ist häufig ein sog. „march of convulsion“ mit intraiktaler Ausdehnung des Anfallsareals zu beobachten.

23.2.2 Ätiologische Abklärung zerebraler Krampfanfälle

Bei jedem akuten zerebralen Anfallsereignis muß über die Ätiologie der Anfälle Klarheit gewonnen werden. Häufigste Ursachen sind neben der genuinen Epilepsie frühkindliche Hirnschäden, Hirntraumata, Tumoren, vaskuläre oder entzündliche Läsionen sowie Toxikomanien mit Drogen-, Medikamenten- oder Alkoholabusus. Fieber, Schlafentzug und Alkoholkonsum können bei entsprechender Disposition akut anfallsprovozierend wirken. Bei Toxikomanien treten zerebrale Anfälle häufig, aber nicht ausschließlich im Entzug auf.

Bei Toxikomanien treten zerebrale Ausfälle häufig, aber nicht ausschließlich im Entzug auf.

Bei bekanntem Anfallsleiden und/oder anamnestischer Sicherung einer der genannten Anfallsursachen ist eine notfallmäßige, weiterführende apparative Diagnostik in der Regel nicht erforderlich. Bei unbekannter Anfallsursache sollte hingegen möglichst rasch eine zerebrale Bildgebung mit cCT oder cMRT angefertigt werden. Bei negativem Befund sind Liquordiagnostik und Drogen-screening ergänzend erforderlich.

23.2.3

Singulärer Anfall

Der singuläre zerebrale Krampfanfall ist durch das Auftreten von nicht mehr als einem Anfall/24 h charakterisiert. Die akute Gefährdung für den Patienten beim singulären epileptischen Anfall liegt im Verletzungsrisiko beim Sturz und in der Aspirationsgefahr. Notfallmedizinische Therapiemaßnahmen sollten sich deshalb trotz des bedrohlich wirkenden äußeren Aspekts eines Anfalls auf die Freihaltung der Atemwege und die Versorgung evtl. Verletzungen beschränken. Regelmäßige Intubation, Gabe hoher Dosen antikonvulsiver Medikamente oder andere intensivmedizinische Maßnahmen sind in der Regel nicht indiziert. Meist kommt es spontan zur raschen Stabilisierung des Zustandsbildes. Bei Alkoholentzugsanfällen sollte allerdings frühzeitig eine Medikation mit Clome-thiazol eingeleitet werden, da sich im weiteren Verlauf häufig ein Alkoholentzugsdelir entwickelt.

Die akute Gefährdung für den Patienten beim singulären epileptischen Anfall liegt im Verletzungsrisiko beim Sturz und in der Aspirationsgefahr.

23.2.4

Anfallserie

Die Anfallserie ist charakterisiert durch das Auftreten von mehr als einem Anfall/24 h; der Patient erlangt zwischen 2 Anfällen aber jeweils wieder das Bewußtsein zurück. Die Anfallserie stellt per se in der Regel noch keinen vital bedrohlichen Zustand dar, es besteht jedoch die Gefahr des Übergangs in einen Status epilepticus. Patienten mit einer Anfallserie werden deshalb stationär aufgenommen und überwacht. Häufig finden sich anfallauslösende äußere Faktoren wie fieberhafter Infekt, Alkoholkonsum u. ä. Eine sorgfältige entsprechende Diagnostik und die Einleitung entsprechender Therapiemaßnahmen, z. B. Antibiotika- oder Antipyretikagabe, ist notwendig. Ansonsten gelten die gleichen Behandlungsregeln wie für den singulären Anfall. Bei mehr als 3 Anfällen/24 h empfiehlt sich die vorübergehende zusätzliche Gabe eines Benzodiazepinpräparats, z. B. Clonazepam 1, 5–6 mg/24 h.

Die Anfallserie ist als Vorläufer zum Status epilepticus zu betrachten.

23.2.5

Status epilepticus

Der Status epilepticus ist durch die rasche Aufeinanderfolge zahlreicher zerebraler Krampfanfälle charakterisiert. Der Patient erlangt zwischen den Anfällen das Bewußtsein nicht zurück. Der Status epilepticus stellt für den Patienten wegen der Gefahr einer sekundären Hirnödementwicklung eine akut vital bedrohliche Situation dar. Er erfordert die sofortige maximaltherapeutische Intervention. Wegen der vitalen Gefährdung sollten die Patienten einer Intensivstation zugeführt werden. Pharmakotherapeutisch empfiehlt sich ein stufenweises Vorgehen nach den in der Übersicht aufgelisteten Richtlinien. Von einer Stufe zur nächsten sollte jeweils immer dann übergegangen werden, wenn 15–30 min nach einer Therapiemaßnahme der Status epilepticus nicht durchbrochen ist. Bei allen gelisteten Maßnahmen muß bei den vorgegebenen Dosierungen mit akut auftretenden Nebenwirkungen/Intoxikationserscheinungen wie Vertigo, Nystagmus, Ataxie, Bewußtseinstörung gerechnet werden. Unter hochdosierter Phenytoingabe können kardiale Arrhythmien auftreten. Unter

Der Status epilepticus stellt für den Patienten wegen der Gefahr einer sekundären Hirnödementwicklung eine akut vitale Bedrohung dar, erfordert daher sofortige maximaltherapeutische Intervention.

Gabe von Barbituraten und Clomethiazol kann es zur respiratorpflichtigen Atemdepression kommen. Für das therapeutische Vorgehen hat die Statusunterbrechung absolute Priorität, kalkulierbare Nebenwirkungen der Behandlung bis hin zur medikamentös induzierten Ateminsuffizienz müssen gegebenenfalls in Kauf genommen werden. Die i.v.-Gabe von Clomethiazol sollte allerdings wegen der Gefahr der Kreislaufinstabilität als Ultima ratio auf schwerste, ansonsten therapieresistente Fälle begrenzt bleiben.

Pharmakotherapie des Status epilepticus

Stufe 1: Clonazepam 1–4 mg i.v., alternativ Diazepam 1–6 mg i.v.

Stufe 2: Phenytoin 750 mg innerhalb 15 min als Kurzinfusion i.v.

Stufe 3: Phenobarbital 200–1000 mg (in Einzelfällen bis 4000 mg i.v.)
100 mg i.v.

Stufe 4: Clomethiazol, aufsteigende Dosierung nach Bedarf bis zum Sistieren der Anfälle

Ergänzend zur spezifisch antikonvulsiven Therapie werden zur Hirnödembehandlung die Gabe von 250 ml Mannit 20%/Sorbit 40% sowie die Gabe von Acetazolamid 500–100 mg i.v. zur Senkung von pH-Wert und Krampfschwelle empfohlen. Auch nach Beendigung des Status epilepticus und Sistieren der Anfälle verbleiben die Patienten wegen des hohen Rezidivrisikos noch für mehrere Tage unter stationärer Überwachung.

23.3 Spinale Notfälle

23.3.1 Nichttraumatische Rückenmark-Kaudaläsionen

Ursachen

Für nicht traumatisch bedingte spinale Läsionen kommen sowohl Blutungen als auch Ischämien, raumfordernde Prozesse und verschiedenartige entzündliche Erkrankungen ursächlich in Betracht. Zu intraspinalen Blutungen kann es spontan oder nach Mikrotraumata, insbesondere bei Patienten mit primären oder medikamentös induzierten (Kumarinpräparate) Gerinnungsstörungen kommen. Auch Gefäßmalformationen wie spinale Aneurysmen (selten) und AV-Angiome können durch Ruptur zu akuten spinalen Blutungen führen. Ischämische Läsionen kommen bevorzugt bei Verschluss von A. spinalis anterior oder A. Adamkiewicz sowie gelegentlich beim Aneurysma dissecans der Aorta vor. Langsam wachsende Tumoren können über Beeinträchtigung der medullären Blutzirkulation oder über den Zusammenbruch destrukturierter Wirbelkörper zum Auftreten akuter spinaler Ausfälle führen. Durch medialen Bandscheibenprolaps kann es zur akuten Kompression insbesondere von Halsmark oder der Konus-/Kaudaregion mit den zugehörigen neurologischen Ausfällen kommen. Bandscheibenbedingte thorakale Rückenmarkläsionen sind selten. Unter den entzündlichen Ursachen einer akuten spinalen Symptomatik sind vor allem Myelitis transversa, Listeriosen, Wirbelkörperosteomyelitiden, epidurale Abszesse, subdurale Empyeme und tuberkulöse Prozesse zu nennen.

Leitsymptomatik

Die klinische Leitsymptomatik akuter nichttraumatischer spinaler Schädigungen entspricht in den wesentlichen Zügen der Leitsymptomatik traumatisch bedingter Läsionen (s. 23.3.2). Der Beginn ist in Abhängigkeit von der Art der Läsion häufig, aber nicht regelhaft mit Schmerzen vergesellschaftet. Schmerzen werden insbesondere bei akuten Raumforderungen, Blutungen und bei knochendestruierenden Prozessen beobachtet.

Apparative Diagnostik

Wie bei jedem spinalen Trauma ist auch bei allen nichttraumatischen spinalen Läsionen notfallmäßig eine sorgfältige bildgebende Diagnostik erforderlich. Die konventionelle Röntgennativdiagnostik dient vor allem dem Nachweis von knochendestruierenden Prozessen. Bei bekannter Höhenlokalisation können extramedulläre Blutungen und Raumforderungen wie Tumoren und Bandscheibenvorfälle mittels spinaler CT, evtl. in Kombination mit intravenöser/intrathekalen Kontrastmittelgabe nachgewiesen werden. Die spinale MRT ist Untersuchungsmethode der Wahl und der CT überlegen bei unklarer Höhenlokalisation und bei intramedullären Prozessen. Durch Wahl geeigneter Untersuchungssequenzen können z. T. auch Gefäßmalformationen MR-tomographisch dargestellt werden. In den meisten Fällen ist aber die arterielle Angiographie mit selektiver Darstellung spinaler Gefäße für die Angiodiagnostik Methode der Wahl. Bei Verdacht auf eine entzündliche Erkrankung ist die Lumbalpunktion mit Liquoruntersuchung und Erregersuche zwingend indiziert. Elektrophysiologische Verfahren wie SEP sind auch in der Notfalldiagnostik nichttraumatischer spinaler Läsionen von untergeordneter Bedeutung.

Therapie

Auch die nichttraumatische akute spinale Läsion erfordert raschestmögliches therapeutisches Eingreifen. Intraspinale Blutungen werden ebenso wie tumorös bedingte Raumforderungen sofort operativ revidiert, und das Myelon wird entlastet. Akute mediale Bandscheibenvorfälle mit klinischen Kompressionszeichen der langen Rückenmarkbahnen bedürfen der raschen operativen Revision, und ein akutes Kaudakompressionssyndrom muß ebenfalls sofort entlastet werden. Bei kompletter Querschnittssymptomatik und bei Dauer einer Kaudakompression ≥ 24 h ist ebenso wie bei traumatischen Läsionen die weitere Prognose ungünstig.

Für die konservative Therapie werden bei akuter Rückenmarkläsion ebenfalls hochdosiert Kortikosteroide (z. B. Methylprednisolon 250–1000 mg i. v. für 1–5 Tage) zur Behandlung des medullären Ödems verabreicht. Eine erregerbedingte entzündliche Genese ist allerdings zuvor auszuschließen. Bei erregerbedingten Erkrankungen wird sofort eine antiinfektiöse Behandlung eingeleitet. Bei intraspinalen Blutungen ist wegen der weiteren Blutungsgefahr eine evtl. Kumarinmedikation sofort abzusetzen. Die TPZ wird in Abhängigkeit von der Schwere der Blutung und einem evtl. erforderlichen operativen Eingriff mit Vitamin K₁ oder akut mit PPSB auf Werte $> 50\%$ angehoben. Bei zwingender Indikation zur Antikoagulation wird eine i. v.-Heparinisierung eingeleitet. Spinale Ischämien werden wie zerebrale Ischämien behandelt (s. 23.1.3).

Die Dauer einer kompletten Querschnittssymptomatik von mehr als 24 h ist unabhängig von der Genese prognostisch ungünstig.

Die allgemeinmedizinische Überwachung/Stabilisierung mit sorgfältiger Thromboseprophylaxe etc. entspricht dem Vorgehen bei traumatisch bedingter spinaler Läsion.

23.3.2 Traumatische Rückenmark-Kaudaläsionen

Pathophysiologie

Spinale Traumata stellen immer eine neurologische Notfallsituation dar. Sie erfordern wegen der Gefahr schwerer/schwerster Dauerbehinderung rasches und differenziertes Handeln. Die Inzidenz schwerer spinaler Traumata wird auf ca. 1/100 000/Jahr geschätzt. Bei Läsionen in Höhe von HWS/BWS kommt es zur medullären Schädigung, bei Läsionen im LWS-Bereich zur Schädigung von Conus medullaris/Cauda equina. Ursächlich für eine spinale Läsion können offene Verletzungen des Spinalkanals, instabile Wirbelkörperfrakturen, medulläre Kontusionen, intraspinale Hämatome und sekundäre posttraumatische Ischämien sein.

Bei offenen Verletzungen kommt es meist direkt zur medullären Läsion. Bei instabilen Wirbelkörperfrakturen kann es sowohl in unmittelbarem zeitlichem Zusammenhang mit dem Trauma als auch sekundär durch Hämatomentwicklung oder Dislokation von Frakturfragmenten zur medullären Schädigung kommen. Spinale Frakturen sind als potentiell instabil anzusehen, wenn entweder Wirbelkörper unter Beteiligung der Wirbelkörperhinterkanten oder Wirbelkörperhinterkanten und Wirbelbögen frakturiert sind. Extreme Instabilität und medulläre Gefährdung besteht bei kompletter Fraktur aller 3 Wirbelkörperanteile. Wirbelkörperfrakturen ohne Hinterkantenbeteiligung sind in der Regel stabil. Bei medullären Kontusionen kommt es zur direkten Rückenmarkläsion, intraspinale Hämatome führen zur Myelokompression. Sekundäre medulläre Ischämien können bei Gefäßkompression durch Frakturfragmente, Hämatome oder Ödembildung auftreten.

Diese Angaben besitzen prinzipiell auch für Verletzungen im LWS-Bereich mit Konus-/Kaudaläsion Gültigkeit.

Leitsymptomatik

Klinische Leitsymptomatik akuter medullärer Schädigungen im HWS-/BWS-Bereich ist das komplette oder inkomplette Querschnittssyndrom. Die Höhe des Querschnitts hängt von der Höhe der Läsion ab und ist beim bewußtseinsklaren Patienten am sichersten über die segmentale Begrenzung der Sensibilitätsstörung zu lokalisieren. Bei hoher Halsmarkläsion findet sich eine spastische Tetraparese, bei Brustmarkläsion eine spastische Paraparese, jeweils mit Inkontinentia alvi et ani. Bei Läsionen oberhalb C4/C5 besteht die Gefahr der Ateminsuffizienz aufgrund von Paresen der Atemmuskulatur. Klinische Zeichen der Spastik, wie Steigerung der Muskeleigenreflexe oder Pyramidenbahnzeichen, können allerdings in der Akutphase, auch bei hoher Myelonschädigung, fehlen. Inkomplette Rückenmarkläsionen führen in Abhängigkeit von den läsionierten Bahnsystemen zu partiellen Funktionsausfällen, z.B. bei halbseitiger Läsion zum Brown-Sequard-Syndrom. Bei Konus-/Kaudaläsionen kommt es zur schlaffen Paraparese mit Areflexie, reithosenförmig begrenzter Sensibilitätsstörung und Inkontinentia alvi et ani.

Die Inzidenz schwerer spinaler Traumata liegt bei etwa 1/100 000/Jahr.

Klinisches Leitsymptom akuter medullärer Schädigung ist das komplette oder inkomplette Querschnittssyndrom.

Bei Läsionen oberhalb C4/C5 besteht die Gefahr der Ateminsuffizienz.

Die differenzierte klinische Akutdiagnostik ist häufig durch periphere Polytraumatisierung oder begleitende Schädel-Hirn-Traumata mit Bewußtseinsstörung erschwert. Bei unklarer Diagnose sind die klinischen Untersuchungsbe- funde durch apparative Zusatzdiagnostik zu ergänzen.

Apparative Diagnostik

Bei jedem spinalen Trauma ist auch bei diskreten klinischen Ausfällen notfall- mäßig eine sorgfältige bildgebende Diagnostik erforderlich. Sie dient der präzi- sen differentialdiagnostischen Abgrenzung der Läsion und ist Voraussetzung für die Einleitung adäquater Therapiemaßnahmen. Die konventionelle Rönt- gennativdiagnostik dient dem orientierenden Nachweis von Frakturen und Wirbelkörperdislokalisationen. Auf den Ausschluß einer Densfraktur ist beson- ders zu achten. Die spinale CT ist diagnostisches Mittel der Wahl bei klinisch bekannter Höhenlokalisation der Läsion. Sie liefert Informationen sowohl über ossäre Läsionen als auch über Weichteilläsionen, knöcherne Fragmente im Spi- nalkanal sowie evtl. vorhandene intraspinale Hämatome. Bei gezielter Suche nach Myelokompression oder Konus-/Kaudakompression ist die intrathekale Kontrastmittelgabe (Myelo-CT) diagnostisch hilfreich. Die spinale MRT bietet insbesondere bei unklarer Höhenlokalisation der Läsion und beim Nachweis intramedullärer Läsionen diagnostische Vorteile. Elektrophysiologische Ver- fahren wie SEP sind für die akute Notfalldiagnostik von untergeordneter Bedeutung. Sie können aber als prognostischer Parameter eingesetzt werden. Ein kompletter SEP-Verlust ist im Hinblick auf eine spätere Restitution un- günstig.

Bei der bildgebenden Diagnostik ist besonders auf den Ausschluß einer Densfraktur zu achten.

Therapie

Jede traumatische spinale Läsion stellt einen Notfall dar, der raschestmögliches therapeutisches Eingreifen erfordert. Bei kompletter Querschnittsymptomatik und bei Dauer der Symptomatik ≥ 24 h ist die Prognose ungünstig. Zur Ver- meidung sekundärer Schädigungen ist bei Verdacht auf instabile Frakturen unbedingt auf eine sorgfältige Lagerung zu achten. Myelokompressionen und Kauda-/Konuskompressionen jedweder Genese bedürfen der sofortigen neuro- chirurgischen Entlastung. Ausnahmen bilden nur schwerste Läsionen mit aus- sichtsloser Prognose. Die Fixierung instabiler Frakturen erfolgt beim Fehlen neurologischer Ausfälle in der Regel erst postakut nach Abklingen des Ödems.

In der konservativen Therapie werden bei akuter Rückenmarkläsion hochdo- siert Kortikosteroide (z. B. Methylprednisolon 250–1000 mg i. v. für 1–5 Tage) zur Behandlung des medullären Ödems verabreicht. Ferner erfolgt eine allgemeinmedizinische Überwachung/Stabilisierung mit sorgfältiger Throm- boseprophylaxe etc. Weitere spezifische Behandlungsmöglichkeiten existieren nicht, die Gabe von Antispastika ist in der Regel erst in der Postakutphase indi- ziert.

23.4 Akute Erkrankungen

23.4.1 Entzündungen

Unter den zahlreichen Formen zerebraler Entzündungen sind für die Notfalldiagnostik/-therapie einige erregerbedingte Erkrankungen von besonderer klinischer Bedeutung. Eine scharfe terminologische Trennung zwischen Meningitis und Enzephalitis ist weder pathophysiologisch noch klinisch gerechtfertigt. Im folgenden werden exemplarisch nur die wichtigsten Formen erregerbedingter akuter Meningitiden/Enzephalitiden kurz abgehandelt.

23.4.1.1 Bakterielle Meningitis

Pathophysiologie

Die Inzidenz der bakteriellen Meningitis liegt in Westeuropa bei 5–10/100 000/Jahr. Es kommt meist auf hämatogenem Weg, seltener direkt fortgeleitet aus benachbarten Fokussen wie Otitiden/Sinusitiden etc. (Durchwanderungsmeningitis) und nur in Ausnahmefällen durch direkte exogene Kontamination (z. B. LP, offenes Schädel-Hirn-Trauma u. ä.) zur Keimbesiedlung des physiologischerweise sterilen Liquorraums. Das bakterielle Erregerspektrum ist stark vom Lebensalter des Patienten abhängig. Bei Kindern findet sich *Haemophilus influenzae* in ca. 60 %, beim Erwachsenen finden sich Pneumokokken in ca. 60–70 % und Meningokokken in ca. 10–20 % der Fälle. Bei Neugeborenen sind Enterobakterien und Streptokokken häufig nachweisbar.

Durch die Keimbesiedlung des Liquorraums kommt es häufig zu foudroyant verlaufender entzündlicher Reaktion von Hirnhäuten und Hirnparenchym mit Entwicklung eines Hirnödems. Sekundär kann es in der Akutphase zu arteriellen und venösen Gefäßkomplikationen mit vaskulitischen Reaktionen und thrombotischen Verschlüssen kommen. Auf Spätkomplikationen wird an dieser Stelle nicht eingegangen.

Leitsymptomatik

Klinisches Leitsymptom ist die akut/subakut auftretende schwere Zephalgie in Verbindung mit Nackensteifigkeit, Lichtscheu und hohem Fieber. Mehrtägige Prodromalstadien kommen ebenso vor wie perakute Verläufe mit Entwicklung des voll ausgeprägten Krankheitsbildes innerhalb weniger Stunden. Listerienbedingte Meningoenzephalitiden verlaufen häufig subakut. Bei schweren Verlaufsformen ist die Bewußtseinslage getrübt bis hin zum tiefen Koma. Vor allem bei arteriellen/venösen Gefäßkomplikationen finden sich fokalneurologische Defizite wie Heimiparesen, Aphasien und Hirnnervenausfälle. Vorbestehende Sinusitiden/Otitiden können anamnestisch wegweisend für den Ausbreitungsweg sein. Der weitere Verlauf kann durch schwere septische Zustandsbilder mit Kreislaufinstabilität, ARDS und Verbrauchskoagulopathie kompliziert werden.

Die Inzidenz bakterieller Meningitiden liegt in Westeuropa bei 5–10/100 000/Jahr.

Klinische Leitsymptome bakterieller Meningitiden sind schwere Zephalgien mit Nackensteifigkeit, hohes Fieber, Lichtscheu.

Apparative Diagnostik

Bei jedem Verdacht auf bakterielle Meningitis ist zwecks Diagnosesicherung und Erregernachweis eine Liquoruntersuchung durchzuführen. Bei intrakranieller Drucksteigerung ist auf eine evtl. Einklemmungsgefahr zu achten. Gegebenenfalls ist als prophylaktische hirndrucksenkende Sofortmaßnahme 250 ml Sorbit 40 % vor der Lumbalpunktion zu infundieren.

Im Akutstadium findet sich ein bereits makroskopisch eitrig trüber Liquor mit fast ausschließlich granulozytär bedingter Gesamtzellzahlerhöhung auf 3000–30 000 Zellen/mm³. Die Liquorpleocytose kann allerdings fehlen bei sehr frühzeitiger Lumbalpunktion oder bei aneberger Reaktionslage, z. B. bei immundefizienten Patienten. Der Liquorproteingehalt ist typischerweise stark erhöht (> 120 mg/dl), die Glukosekonzentration im Liquor deutlich erniedrigt (< 50 % der Glukosekonzentration im Serum).

Der mikroskopische Erregernachweis im Liquor mittels Gramfärbung gelingt in 50–70 % der Fälle. Werden grampositive/gramnegative Diplokokken nachgewiesen, kann aufgrund des typischen Erregerspektrums (s. Pathophysiologie) mit hoher Wahrscheinlichkeit davon ausgegangen werden, daß es sich um Meningokokken oder Pneumokokken handelt. Neben der Liquoruntersuchung muß bei jeder bakteriellen Meningitis rasch eine cCT zum Ausschluß einer eitrigen Sinusitis/Otitis als fokalem Ausgangsherd durchgeführt werden. Ergänzend erfolgen wie bei anderen schweren septischen Zustandsbildern Kontrolle und Monitoring aller vitalen Parameter und Blutwerte.

Therapie

Entscheidend für die Prognose ist der frühzeitige Beginn einer suffizienten antibiotischen Therapie. Die Spontanletalität kann hierdurch bei Pneumokokkenmeningitis von > 90 % auf < 20 % gesenkt werden. Mit der Antibiose muß bereits vor dem sicheren Erregernachweis begonnen werden. Die Wahl des Antibiotikums ist erregerrabhängig und Tabelle 23–2 zu entnehmen.

| Erreger | Antibiotikum der Wahl |
|------------------------------|--|
| Meningokokken | Penicillin G 3–4 × 10 Mio. E |
| Pneumokokken | |
| Haemophilus influenzae | Cephalosporin 3. Generation |
| Enterokokken | Ampicillin 3 × 5 g |
| Listerien | |
| Staphylokokken | Fosfomycin 3 × 5 g (plus Cephalosporin 3. Generation) |
| unbekannter Erreger | Cephalosporin 3. Generation plus Aminoglycosid plus Fosfomycin 3 × 5 g plus Metronidazol 3 × 500 mg |
| (bei eitriger NNH-Affektion) | |

Tabelle 23–2. Antimikrobielle Therapie bei Meningitiden (Erregerauswahl)

Bei mikroskopischem Nachweis von grampositiven/-negativen Diplokokken (s. apparative Diagnostik) wird Penicillin G verabreicht. In allen anderen Fällen erfolgt initial zunächst eine Breitbandantibiose. Nach kulturellem Erregernachweis wird auf eine gezielte Antibiose umgestellt. Auf keinen Fall darf mit dem Beginn der antibiotischen Therapie bis zum kulturellen Erregernachweis gewartet werden. Eitrige Nasennebenhöhlenaffektionen sind rasch operativ zu

revidieren, um den bakteriellen Fokus zu eliminieren, da andernfalls die Gefahr des prolongierten Verlaufs mit verzögerter Liquorsanierung besteht. Die Antibiotikagabe wird bis zur Sanierung des Liquors und Fieberfreiheit, mindestens aber über 2 Wochen durchgeführt. Bei listerien- oder enterokokkenbedingter Meningoenzephalitis beträgt die Therapiedauer 4 Wochen.

Die adjuvante Gabe von Glukosteroiden zur Hirnödembehandlung ist umstritten. Ansonsten gelten zur Hirndruckbehandlung die in 23.4.2 gegebenen Empfehlungen. Die Behandlung internistischer Komplikationen wie Sepsis, Kreislaufinstabilität etc. erfolgt entsprechend allgemein intensivmedizinischen Richtlinien.

23.4.1.2

Herpes-simplex-Enzephalitis

Die Inzidenz der HSVE liegt bei 0,1–0,3/100 000/Jahr bei einer Spontanletalität von 70–80 %.

Bei der Herpes-simplex-Enzephalitis (HSVE) handelt es sich um eine schwer verlaufende, hämorrhagisch nekrotisierende Enzephalitis. Die Inzidenz liegt bei 0,1–0,3/100 000/Jahr. Sie wird hervorgerufen durch Herpes-simplex-Virus Typ I. Bevorzugt befallen werden beidseitig die Frontotemporalregionen. Die Spontanletalität liegt bei 70–80 %.

Das klinische Bild entwickelt sich charakteristischerweise akut innerhalb weniger Tage. Subakute Verläufe kommen vor. Die Leitsymptomatik besteht in hohem Fieber, schwerer Zephalgie, fokalen oder generalisierten zerebralen Krampfanfällen und aphasischen Störungen. Im weiteren Verlauf kommt es ohne Behandlung zu psychoorganischer Alteration, Bewußtseinstörung bis zum Koma und schließlich zum Exitus letalis unter zunehmenden Hirndruckzeichen.

Wegweisend für die Diagnostik sind neben dem typischen klinischen Bild temporale Herdbefunde im EEG sowie temporale Hypodensien in der cCT. Der cCT-Befund wird erst ab dem 4. Krankheitstag positiv, in der cMRT können in T₂-gewichteter Sequenz temporale Signalintensitätsänderungen bereits ab dem 3. Krankheitstag nachgewiesen werden. Im Liquor findet sich charakteristischerweise eine mäßige Pleozytose (~ 20–300 Zellen/mm³), in den frühen Krankheitsstadien oft mit deutlich granulozytärer Zellkomponente. Die Laktatkonzentration im Liquor ist gleichzeitig leicht bis mäßig erhöht (2–4 mmol/l).

Bei typischem Bild ist eine differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber anderen Enzephalitiden in der Regel mit Hilfe der genannten Befunde möglich. Ein direkter Erregernachweis ist in der Frühphase allerdings meist nicht möglich. Die diagnostische Reliabilität der PCR ist derzeit noch relativ niedrig. Der serologische Nachweis spezifischer HSV-Typ-1-Antikörper wird erst ab dem 7. Krankheitstag positiv.

Therapie der Wahl bei akuter HSVE ist die sofortige Einleitung einer hochdosierten Gabe von Aciclovir i. v. in einer Dosierung von 3 × 10 mg/kg KG/24 h. Mit der Aciclovirgabe wird bereits bei begründetem klinischem Verdacht, auch vor Diagnosesicherung, begonnen. Die Therapiedauer beträgt 10–14 Tage. Die Letalität sinkt unter Aciclovir auf ca. 15 %, nicht selten kommt es aber zur Defektheilung. Als adjuvante Behandlung wird eine prophylaktische antikonvulsive Therapie z. B. mit Phenytoin 3 × 100 mg/24 h eingeleitet. Bei Hirndrucksteigerungen ist eine epidurale Drucksonde zum kontinuierlichen Hirndruckmonitoring zu implantieren. Bei Hirndrucksteigerung gelten für die Therapie

die in 23.4.2 gegebenen Empfehlungen. Die Gabe von Kortikosteroiden ist umstritten.

23.4.2

Raumfordernde Prozesse

Ursachen

Akute zerebrale Raumforderungen können bei verschiedenartigen neurologischen Grundkrankheiten auftreten. In Betracht kommen insbesondere intrazerebrale, epidurale, subdurale Hämatome, enzephalitische Prozesse und Ischämien mit ausgedehnter perifokaler Ödemzone. Raumfordernde intrakranielle Tumoren, Abszesse und Empyeme stellen hingegen ebenso wie die zerebrale Toxoplasmose bei HIV-Infektion meist subakute Krankheitsbilder dar und führen erst bei verzögerter Diagnosestellung und Therapie zur akuten Notfallsituation.

Pathophysiologie

Bei primär supratentorieller Raumforderung im Stadium 1 kommt es zur Kompression der homolateralen Liquorreserveräume. Stadium 2 führt zur seitlichen Massenverschiebung mit Mittellinienverlagerung des Hirngewebes zur kontralateralen Seite und Kompression der kontralateralen Liquorräume. Im Stadium 3 erfolgt eine axiale Gewebsverschiebung mit den klinischen Zeichen der mesenzephalen (oberen) Einklemmung im Tentoriumschlitz. Im Stadium 4 führt die Hirndrucksteigerung zu weiterer axialer Gewebsverschiebung mit klinischen Zeichen der bulbären (unteren) Einklemmung im Foramen occipitale magnum.

Stadien der intrakraniellen Raumforderung

Stadium 1: Kompression homolateraler Liquorreserveräume

Stadium 2: seitliche Massenverschiebung,
Mittellinienverlagerung,
Kompression kontralateraler Liquorreserveräume

Stadium 3: axiale Massenverschiebung,
mesenzephal (obere) Einklemmung im Tentoriumschlitz

Stadium 4: axiale Massenverschiebung,
bulbäre (untere) Einklemmung im Foramen occipitale magnum

Symptomatik

In den Stadien 1 und 2 finden sich klinisch neben drückender Zephalgie meist fokalneurologische Defizite mit Halbseitenzeichen sowie eine beginnende Bewußtseinstrübung. Im Stadium 3 kommt es durch die tentorielle Herniation zusätzlich zu Pupillenstörungen, Sehstörungen der Okulomotorik, Bewußtseinsstörungen bis zum Koma und zu Massenbewegungen bzw. Beuge-/Strecksynergismen der Arme/Beine. Bei schwerer oberer Einklemmungssymptomatik treten zentrale Atemstörungen und andere autonome Funktionsstörungen hinzu. Im Stadium 4 bestehen neben tiefem Koma Strecksynergismen an Armen/Beinen. In den Terminalstadien wird der Extremitätentonus allgemein schlaff und es kommt zur zunehmenden Entgleisung autonomer Funktionen mit vollständigem Zusammenbruch von zentraler Atem- und Kreislaufregulation.

Bei primär infratentorieller Raumforderung gilt die Stadieneinteilung nicht. Es kommt zur simultanen Einklemmung in Tentoriumschlitz und Foramen occipitale magnum mit zeitgleicher Entwicklung der Zeichen von oberer und unterer Einklemmung.

Diagnostik und Therapie

Die Art der apparativen Diagnostik richtet sich nach der zugrundeliegenden Grundkrankheit, sie umfaßt in jedem Fall cCT oder cMRT.

Die spezifische Therapie akut raumfordernder Prozesse ist ebenfalls von der Art der jeweiligen Grundkrankheit abhängig. Eventuell erforderliche operative Eingriffe müssen sofort durchgeführt werden. Bei konservativer hirndrucksenkender Behandlung wird eine antiödematöse Therapie mit Mannitol 25 % Sorbitol 40 % $4 \times 125 \text{ ml}/24 \text{ h}$ bis $4 \times 250 \text{ ml}/24 \text{ h}$ oder mit Glycerol 10 % 500 ml/24 h über maximal 5 Tage durchgeführt. Bei längerer Anwendung besteht die Gefahr der Akkumulation der Substanzen im Hirngewebe mit erneuter Flüssigkeitseinlagerung (Reboundphänomen) und daraus resultierender Ödemzunahme. Bei ausgedehnten Raumforderungen der hinteren Schädelgrube mit akuter Einklemmungsgefahr kann eine Kraniotomie zur Druckentlastung durchgeführt werden. Glukokortikoide sind in der abschwellenden Behandlung tumoröser und zum Teil auch entzündlich bedingter Raumforderungen wirksam. Bei anderen Formen intrakranieller Raumforderungen haben sie sich nicht als wirksam erwiesen, bzw. ihre Wirksamkeit ist nicht gesichert. Bei schweren Verläufen mit vitaler Bedrohung wird die Respiratorbeatmung mit kontrollierter Hyperventilation ($p\text{CO}_2 \sim 30$) zur Hirndrucksenkung eingesetzt.

In jedem Fall stellt die intrakranielle Drucksteigerung eine absolute Notfallsituation dar. Sie erfordert, von Fällen mit infauster Prognose abgesehen, ein sofortiges therapeutisches Handeln.

Die intrakranielle Drucksteigerung stellt eine absolute Notfallsituation dar, die sofortiges therapeutisches Handeln erfordert.