

NMR-Tomographie beim Locked-in-Syndrom – Fallbericht

FRANZ AICHNER und FRANZ GERSTENBRAND

Universitätsklinik für Neurologie Innsbruck (Vorstand: Prof. Dr. F. GERSTENBRAND)

(Eingegangen: 1. September 1983)

Zusammenfassung: Es wird über einen Patienten mit einem Locked-in-Syndrom berichtet, bei dem in der computertomographischen Untersuchung kein pathologisch-anatomisches Substrat nachgewiesen werden konnte. Bei der mit dem Magnetom der Firma Siemens durchgeführten NMR-Tomographie wurde das Spinecho bildverfahren gewählt. Die sagittalen, transversalen und koronaren Schnittbilder waren völlig frei von Knochenartefakten. Die NMR-Tomographie ergab einen deutlich begrenzten, umschriebenen Infarkt in der ventralen Ponsregion. Die Überlegenheit der NMR-Tomographie gegenüber der Computertomographie bei Läsionen des Hirnstammes wird aufgezeigt und auf prognostische Aussagemöglichkeiten hingewiesen.

Summary: A nuclear magnetic resonance (NMR) machine based on a superconducting magnet (MAGNETOM, SIEMENS) was used to produce tomographic images of the brainstem in a patient with locked-in syndrome. The posterior fossa was visualized with substantially less artefact than with X-ray computed tomography (CT). All NMR images were unaffected by bone artefact. The spinecho images showed remarkable infarction of the pars ventralis of the pons which could not be seen by two follow-up CT scans. The potential of NMR imaging of brainstem lesions and the superiority over CT scanning is shown.

Key words: Locked-in Syndrome, Brainstem, NMR, CT

Schlüsselwörter: Locked-in-Syndrom, Hirnstamm, Kernspinresonanz, CT

Einleitung

Nach PLUM und POSNER (1966) wird das Locked-in-Syndrom als Zustand kompletter pyramidaler Paresen definiert, wobei die Hirnnervenmotorik mit Ausnahme der vertikalen Blick- und Blinzelbewegungen mitbetroffen ist. Das Bewußtsein ist erhalten. Pathologisch-anatomisch handelt es sich dabei um ein ventrales Brückensyndrom. Durch die bilateralen Läsionen in den Pedunculi cerebri kommt es zu einer Unterbrechung der Pyramidenbahn, der kortikobulbären Bahnen, der zentralen Fasern für horizontale Blickbewegungen und der postnukleären Okulo-

motoriusfasern (BAUER et al. 1979, LOEB und MEYER 1969).

Klinische, neurophysiologische wie auch pathologisch-anatomische Befunde des Locked-in-Syndroms wurden in diversen Publikationen im Detail diskutiert. Die computertomographische Hirnstamm-diagnostik hat neue Wege in der Beurteilung der morphologischen Integrität dieser Hirnstrukturen eröffnet. Einschränkungen in der Beurteilung basisnaher Schichten durch Bildartefakte waren aber stets gegeben. Nur selten ist es möglich, eine Läsion in der Pons in einem Querschnittsbild darzustellen.

Die Erzeugung von Querschnittsbildern mit der Kernspinresonanz (Nuclear Magnetic Resonance = NMR) erlaubt neben einer ausgezeichneten Kontrastierung zwischen grauer und weißer Substanz eine gute Differenzierung der Areale mit großen „Dichtesprüngen“, wie dies bei Hirnstamm, Kleinhirn und basalen Knochenstrukturen zutrifft. Durch die Anwendung transversaler, sagittaler und koronarer Schnittbilder gelingt mit dem NMR eine exakte anatomische und feinstrukturelle Darstellung des Hirnstammes (DOYLE et al. 1981, LOEFFLER und OPPELT 1981, BAILLES et al. 1982, BYDDER et al. 1982).

Im folgenden wird über einen Fall eines Locked-in-Syndroms berichtet, bei dem es unseres Wissens erstmals mit dem NMR-Verfahren gelungen ist, das pathologisch-anatomische Substrat des Syndroms bildlich darzustellen, das heißt in vivo den Substanzdefekt exakt nachzuweisen.

Fallbericht

J. H., ein 41-jähriger Kaufmann, entwickelte am 27. 12. 1982 nach dem Heben eines schweren Gegenstandes einen heftigen systemhaften Schwindel mit Übelkeit und Erbrechen, Kopfschmerzen, Flimmern vor den Augen und eine Sprachstörung. Der Patient wurde innerhalb weniger Minuten an Armen und Beinen völlig gelähmt und war unfähig zu sprechen und zu schlucken. Auch ein Augenöffnen war nicht möglich. Aus diesem klinischen Bild wurde deshalb ein akutes Koma ungeklärter Ätiologie angenommen. Wenige Tage bestand eine leichte Ateminsuffizienz, die eine passagere assistierte Beatmung notwendig machte. Die Diagnose des Locked-in-Syndroms wurde von uns bei einer neurologischen Untersuchung 2 Wochen danach gestellt. Zu dieser Zeit bestand eine komplette Parese aller motorischen Hirnnerven bis auf Augenöffnen und vertikale Blickbewegungen sowie eine komplette Parese der rechten Extremitäten bei beginnenden spontanen Bewegungsabläufen der

linken distalen Extremitäten. Die Sensibilität war völlig intakt, es bestand keinerlei Bewußtseinseinschränkung. Das EEG zeigte einen intermittierenden Alpharhythmus. Die computertomographische Untersuchung war negativ. Eine rechtsseitige Vertebralisangiographie wies einen Abbruch der A. basilaris in Höhe des Porus acusticus internus nach. Therapeutisch wurde über den in der rechten A. vertebralis liegenden Katheter eine Lysebehandlung mit 100 000 IE Streptokinase und 800 000 IE Urokinase durchgeführt. Die Kontrollangiographie zeigte nach Ende der Behandlung einen unveränderten Befund.

Knapp 4 Wochen nach dem Akutereignis erfolgte die Transferierung des Patienten an unsere Klinik. Zu diesem Zeitpunkt konnte man typischerweise mit dem Patienten über ein „Blinzel-Code-System“ kommunizieren und adäquate Ja- und Nein-Antworten erhalten. Es bestand eine Blickdeviation der Bulbi nach oben. Auf Anruf versuchte der Patient die Augen in Mittelstellung zu bringen. Dabei waren sehr kurz dauernde horizontale Augenbewegungen möglich. Die Pupillomotorik zeigte keine Abnormitäten, die Kornealreflexe waren herabgesetzt, es bestand eine beidseitige Fazialisparese sowie eine bilaterale Läsion der bulbären Hirnnerven mit Anarthrie und Schluckstörungen. An den Extremitäten war eine inkomplette, spastische, rechtsbetonte Tetraparese vorhanden. In Anwesenheit der Gattin und Tochter konnten Affektreaktionen wie Weinen beobachtet werden. Nach Klinik und Verlauf hat es sich somit bei dem Patienten um ein – nach der Klassifikation von BAUER et al. 1979 und 1983 – inkomplettes, transientes Locked-in-Syndrom gehandelt.

Im weiteren Verlauf einer intensiven Rehabilitationsbehandlung war es dem Patienten möglich geworden, alleine zu gehen, zu sprechen und zu schlucken. Neurologisch ist als vorläufiger Defekt eine linksseitige pontomesenzephaläre Störung festzustellen mit einer beidseitigen

horizontalen Blickeinschränkung und Konvergenzschwäche der Bulbi, mit einer pseudobulbärparalytischen Symptomatik, einer rechtsseitigen spastischen Hemiparese sowie geringen spastischen Symptomen linksseitig, mit zerebellären Störungen und leichten Parkinson-Symptomen.

In den Kontrollbefunden ergab sich im EEG ein Alpharhythmus, der auf Augenöffnen reagierte. In den computertomographischen Untersuchungen mit dem Siemens DR2 Gerät (Matrix 256 x 256, Schichtdicke 4 mm) konnte bei gezielten und mehrfach wiederholten Kontrollen kein Substanzschaden in der Pons nachgewiesen werden (Abb. 1a und b).

Die NMR Untersuchung erfolgte mit dem SIEMENS MAGNETOM, einem supraleitenden 0,35 Tesla Magneten*. Es wurde das Spin-Echoverfahren angewendet und 5 mm Schichten in sagittaler, koronarer und transversaler Ebene durchgeführt. In

der median-sagittalen Schichtebene zeigte sich eine etwa 1 cm im Durchmesser messende Zone mit veränderter Protonendichte in der ventralen Brückenregion. Diese Zone konnte auch in den axialen Schichten, die entsprechend dem sagittalen Referenzbild angelegt wurden, nachgewiesen werden (Abb. 2a und 2b, 3a und 3b). Entsprechend der klinischen Symptomatik und dem Verlauf konnte der dargestellte Substanzdefekt einem alten ischämischen Infarkt zugeordnet werden.

**Der NMR Forschungsgruppe der Siemens-AG, UB Med. Erlangen (Leitung: Dr. P. Graßmann) sind wir für die Möglichkeit der Durchführung dieser Untersuchung zu großem Dank verpflichtet.*

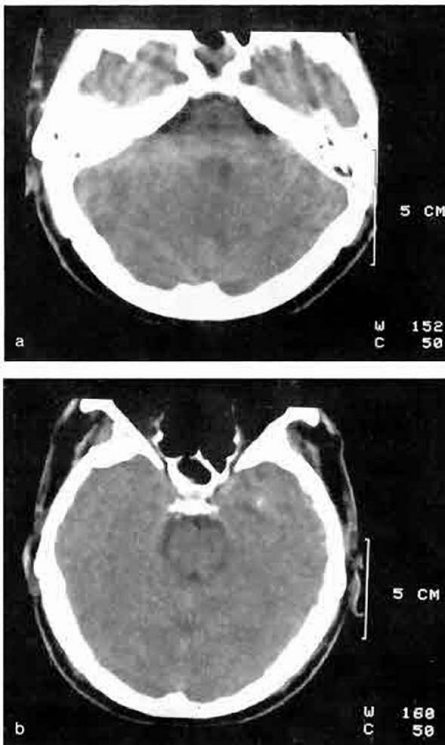
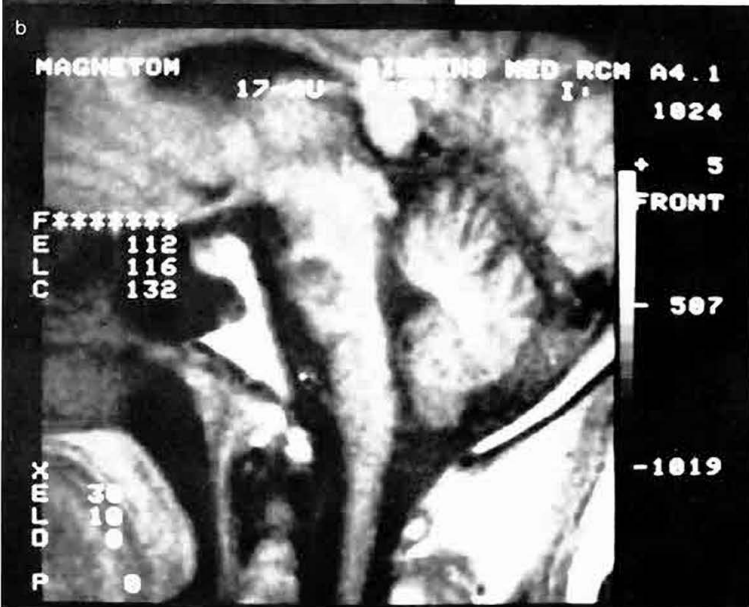


Abb. 1a und b. Das Computertomogramm in Höhe der Pons zeigt keine pathologischen Dichteveränderungen (Siemens DR2, 4 mm Schichtdicke).



Abb. 2a und b. Das NMR-Tomogramm im median-sagittalem Querschnitt (Spin-Echobild) zeigt einen alten Infarkt in der ventralen Brückenregion (Siemens Magnetom).



Diskussion

Die klinische und neurophysiologische Hirnstammdiagnostik hat durch die Computertomographie eine wesentliche Bereicherung erfahren. Abszesse, Blutungen und Tumoren im Ponsbereich lassen sich computertomographisch gut zur Darstellung bringen. Ischämische Läsionen durch

partielle oder komplette Basilarisverschlüsse oder durch Anoxie nach Schädel-Hirn-Trauma oder Herzstillstand jedoch sind infolge der Bildartefakte nur schwer und ungenau zu erkennen. Die Bildartefakte in der computertomographischen Hirnstammdiagnostik kommen durch die unmittelbare Nachbarschaft der knöchernen Schädelbasis und der pneu-

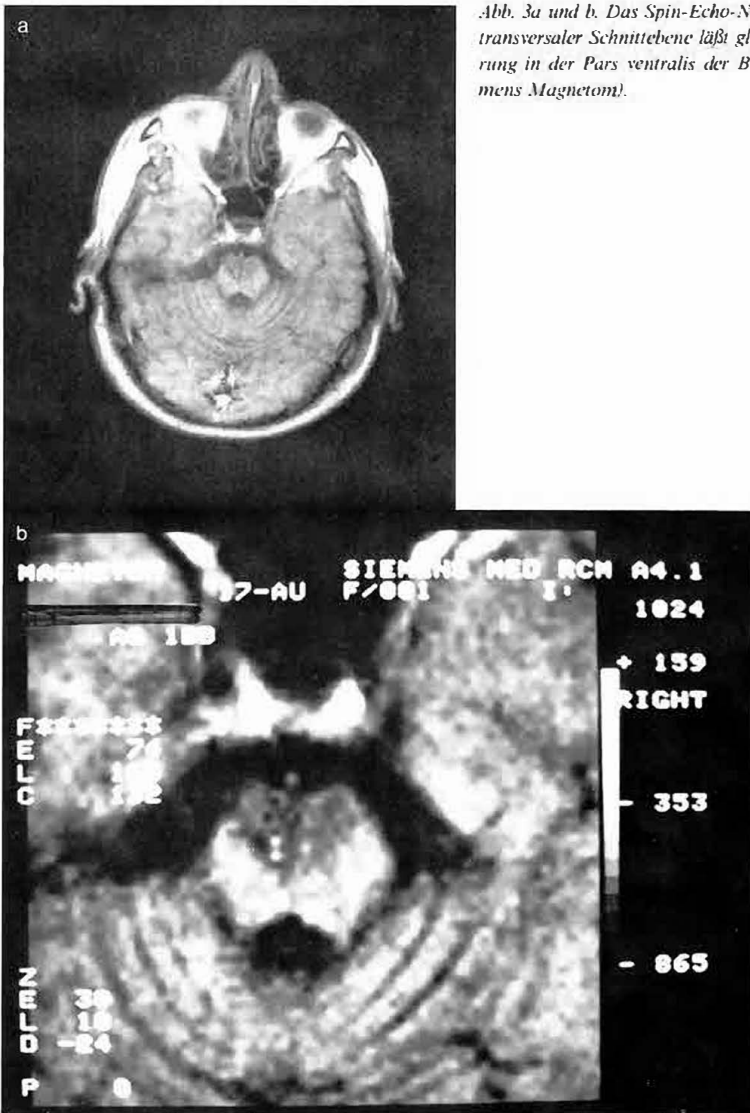


Abb. 3a und b. Das Spin-Echo-NMR-Tomogramm in transversaler Schnittebene läßt gleichfalls die Infarzierung in der Pars ventralis der Brücke erkennen (Siemens Magnetom).

matisierten Warzenfortsätze, durch die Aufhärtungseffekte der Röntgenstrahlung, aber auch durch Probleme von seiten des Rechners bei der Bilderstellung zustande.

Mit dem neuen bildgebenden Diagnoseverfahren des NMR lassen sich die Regionen des Hirnstammes und der parasellären Strukturen besser als mit der Computerto-

mographie darstellen. Anatomische Details kommen wie in dem demonstrierten Fall eines Locked-in-Syndroms ideal zur Darstellung. Dabei imponiert nicht nur die anatomische, feinstrukturierte Auflösung, sondern auch die exakte Abgrenzung pathologischer von normalen Prozessen (DOYLE et al. 1981).

Die hohe Feldstärke wirkt sich durch das

größere Protonensignal in erster Linie auf die Bildqualität aus. Supraleitende Spulen erzeugen auch ein stabileres und homogeneres Magnetfeld. Bei einer Meßzeit von 4 min (je nach Matrixgröße) können simultan 15 Schichten gemessen werden. Mit den Meßverfahren Spin-Echo und Inversion Recovery lassen sich T_1 - oder T_2 -betonte Bilder, T_1/T_2 -Mischbilder und Übersichtsaufnahmen darstellen.

Die Vorteile des NMR gegenüber der Computertomographie sind durch das Fehlen der linearen Knochenartefakte insbesondere in der hinteren Schädelgrube, durch die Wahl verschiedener Schichtebenen und durch die verschiedenen NMR-Bildertypen bedingt. Nach YOUNG (1981) ist das Saturation-Recovery-Verfahren in den Ergebnissen der Computertomographie sehr ähnlich, bringt aber noch wesentliche Informationen über Blutgefäße und Blutstrom. Mit dem Inversion-Recovery-Bild gelingt eine ausgezeichnete Differenzierung der grauen und weißen Substanz, während das Spin-Echobild eine optimale Weichteildifferenzierung an der Schädelbasis ermöglicht. In unserem Fall war mit dem Spin-Echobild die Brücke anatomisch in allen Ebenen gut zur Darstellung gekommen, die graue und weiße Substanz innerhalb der Pons konnte jedoch nicht sicher differenziert, die Läsion aber eindeutig festgestellt werden. Über die vaskulären Strukturen der Hirnstammabschnitte ließ sich mit dem Spin-Echobild keine Aussage machen.

Im Zusammenhang mit der in diesem Fall eines inkompletten, transienten Locked-in-Syndroms und der in der NMR-Tomographie nachgewiesenen, umschriebenen, ventralen Brückenläsion ist hervorzuheben, daß der Patient eine für ein Locked-in-Syndrom ungewöhnlich gute Rückbildung des Symptomenkomplexes gezeigt hat. Es ist anzunehmen, daß die 8 Monate nach dem Akutereignis mit dem NMR nachgewiesene Läsion einer Nekrose entspricht und keine funktionellen Stö-

rungen die Größe des Herdes mitverursachen. Durch die Darstellung der Läsion mit der NMR-Tomographie ist auch eine prognostische Aussage möglich, die im vorliegenden Fall Restsymptome in Form einer Pseudobulbärparalyse sowie einer spastischen Hemiparese rechts annehmen lassen. Für den deutlichen Seitenakzent der spastischen Hemiparese erlauben die vorliegenden NMR-Bilder keine Erklärung. Zur Komplettierung ist eine NMR-Kontrolluntersuchung mit dem Inversion-Recovery-Bildverfahren notwendig.

Literatur

BAILES DR, YOUNG IR, THOMAS DJ et al. (1982) NMR Imaging of the Brain Using Spin-Echo Sequences. *Clin Radiol* 33: 395–414

BAUER G, GERSTENBRAND F, RUMPL E (1979) Varieties of the Locked-in Syndrome. *J Neurol* 221: 77–91

BAUER G, GERSTENBRAND F, AICHNER F (1983) Das Locked-in Syndrom: Pseudokoma bei pontinem Querschnitt. In: NEUMÄRKER KJ (ed) *Hirnstammläsionen*. Hirzel, Leipzig; Enke, Stuttgart 139–145

BYDDER GM, STEINER RE, JOUNG HR et al. (1982) Clinical NMR Imaging of the Brain: 140 cases. *AJR* 139: 215–236

DOYLE FH, GORE JC, PENNOCK JM et al. (1981) Nuclear Magnetic Resonance Imaging of the Brain *Lancet* 2: 53–57

LOEB C, MEYER JS (1969) Pontine Syndromes. In: VINKEN PJ, BRUYN GW, BIEMOND A (ed) *Handbook of Clinical Neurology*. North Holland Publishing Co., Amsterdam Vol 2: 238–291

LOEFFLER W, OPPELT A (1981) Physikal Principles of NMR Tomography. *Europ J Radiol* 1: 338–344

PLUM F, POSNER JB (1980) *The Diagnosis of Stupor and Coma*. Davis Philadelphia

YOUNG IR, BURL M, CLARKE GJ et al. (1981) Magnetic Resonance Properties of Hydrogen: Imaging the Posterior Fossa. *AJR* 137: 895–901

Adresse des Korrespondenzautors: Dr. Franz Aichner. Universitätsklinik für Neurologie Innsbruck. Anichstraße 35, A-6020 Innsbruck, Österreich.

Danksagung

Herrn Dr. A. K. PALLUA, Leiter des Institutes für Computertomographie, sei für die Überlassung der CT-Bilder gedankt.

Herrn WALTER RAKOB gilt unser Dank für die sorgfältige Ausarbeitung des Bildmaterials.