

# Neurologische Ausfälle sind nicht immer zerebrovaskuläre Insulte

Jörg Salomon<sup>a</sup>, Rainer Felber<sup>b</sup>, Hans-Peter Kohler<sup>a</sup>, Felix Nohl<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Notfallzentrum, Inselspital Bern, <sup>b</sup> Allgemeininternist, Boll bei Bern

## Neurological deficits are not always strokes

### Summary

*We report on a 77-year-old woman referred to our emergency ward with the clinical symptoms of acute stroke. MRI of the brain showed no abnormalities to account for the clinical findings. Rehabilitation failed to progress, and still further new symptoms developed such as fasciculation (muscle twitching), dysphagia and dysarthria (bulbar symptoms). These offered important evidence in the disease course to confirm the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis (ALS).*

### Anamnese

Eine 77jährige bisher gesunde Frau sucht einige Tage nach dem erstmaligen Auftreten von Schwächegefühlen in der linken Körperhälfte ihren Hausarzt auf. Im kurz erhobenen Neurostatus fällt eine leichtgradige Kraftminderung des linken Armes und Beines auf. Es wird der Verdacht auf einen erfolgten zerebrovaskulären Insult gestellt und eine Therapie mit Aspirin® (100 mg/d) begonnen; weitere Abklärungen finden zu diesem Zeitpunkt nicht statt.


Vier Monate später erfolgt die Notfalleinweisung, nachdem bei der Patientin beim Hantieren an einer Schublade im Stehen in nur leicht gebückter Haltung plötzlich Schwindel von nicht näher beschreibbarer Charakteristik, jedenfalls ohne Nausea, Doppelbilder, Hörstörung oder Tinnitus, aufgetreten sind. Diese Symptomatik hatte nur wenige Sekunden gedauert, während deren es der Frau zugleich schwarz vor Augen geworden war. Die Patientin war sodann gegen eine Tischkante gestürzt und hatte sich dabei eine Thoraxkontusion zugezogen. Zusätzlich hatte – allerdings höchstens für Sekundenbruchteile – ein Bewusstseinsverlust bestanden.

### Status

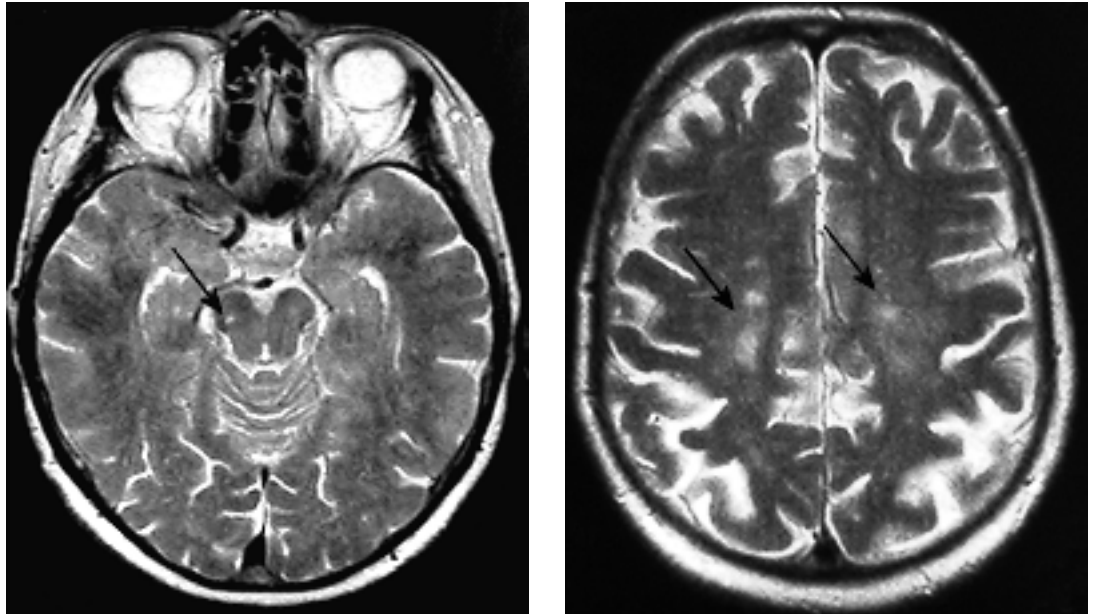
Der internistische Untersuchungsbefund ist unauffällig. Im neurologischen Status, der auf der Notfallstation durch einen beigezogenen Facharzt für Neurologie erhoben wurde, finden sich eine leichte Dysarthrie, eine diskrete Tonuserhöhung des linken Armes, eine Dysdiadochokinese links, eine leichte Kraftminderung des linken Armes und Beines (M4–5) sowie linksseitig leicht gesteigerte Muskeleigenreflexe. Weiter ist der

Babinski beidseits linksbetont fraglich positiv. Gang und Stand sind unsicher, ohne gerichtete Falltendenz, mit ausgeprägter Sturzangst der Patientin; die Sensibilitätsprüfung ergibt unauffällige Befunde. Zusammenfassend lassen sich diese diskreten linksseitigen pathologischen Auffälligkeiten rein klinisch mit einer rechtshemisphärischen Problematik im Sinne eines zerebrovaskulären Insultes (CVI) vereinbaren. Einzig das genaue zeitliche Auftreten dieser vermuteten zerebrovaskulären Vorfälle ist schwer zu eruieren, da einerseits in der persönlichen Anamnese bei der Patientin bereits Monate zuvor die Verdachtsdiagnose eines CVI gestellt worden war und die beschriebenen Befunde residuell sein könnten, andererseits die aktuelle Bildgebung mittels Schädel-CT keine akuten Ischämiezeichen bestätigt hat.

Der aktuelle Hospitalisationsgrund scheint auch eher in einem unklaren synkopalen Ereignis als in einem erneuten fokalneurologischen Vorfall zu liegen.

Als vaskuläre Risikofaktoren existieren eine langjährige, behandelte arterielle Hypertonie sowie eine positive Familienanamnese (die Mutter sei an einem Schlaganfall gestorben). Die Laboruntersuchungen sind bis auf ein leicht erhöhtes CRP (13 mg/L; Norm: <5 mg/L) und Nüchternglukose im Serum (6,94 mmol/L) unauffällig. Das durchgeführte Schädel-CT (mit Kontrastmittel i.v.) ist ebenfalls ohne Befund. In den weiteren Abklärungen zeigt ein MRI des Schädels Zeichen einer leichtgradigen vaskulären Leukenzephalopathie (Abb. 1 ) , die als möglicher Hinweis auf eine chronische vaskuläre Schädigung im Zusammenhang mit der langjährigen arteriellen Hypertonie gedeutet werden. Der neurovaskuläre Ultraschall ergibt lediglich einen altersentsprechenden Normalbefund (Beurteilung durch Facharzt) im Sinne einer rechtsbetonten nicht stenosierenden atheromatösen Plaque in der Arteria carotis interna und der Arteria carotis externa. Die transthorakale Echokardiographie bestätigt eine konzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels; die Befunde im Holter-EKG sowie im Schellong-Test sind normal.

Die Arbeitshypothese, mit der die Patientin in die Rehabilitation entlassen wird, lautet: Die erhobene Anamnese lässt zusammen mit dem Fehlen von neuen fokalneurologischen Defiziten am ehesten an ein synkopales Ereignis denken.



**Abbildung 1.**

Magnetresonanztomographie (MRI, T2-Wichtung) des Schädels der beschriebenen Patientin. Beurteilung: Leichtgradige vaskuläre Leukenzephalopathie (die pathologischen Veränderungen sind durch Pfeile gekennzeichnet).

Möglicherweise besteht eine arrhythmogene Ätiologie bei echokardiographisch verifizierter linksventrikulärer Hypertrophie.

Für eine erneute zerebrovaskuläre Störung sind die Anamnese und das Fehlen neuer fokalneurologischer Defizite ungewöhnlich, auch die durchgeführten zerebralen Bildgebungen weisen lediglich auf chronische Durchblutungsstörungen hin. Eine primäre Epilepsie ist klinisch und anamnestisch eher unwahrscheinlich.

Angesichts des offenbar vor einigen Monaten erfolgten diskreten rechtshemisphärischen zerebrovaskulären Ereignisses wird die Medikation mit Aspirin® auf 300 mg/d erhöht.

Die Patientin wird mit dem Ziel einer intensiven Gangschulung und dem Abbau der ausgeprägten «Sturzangst» in die neurologische Rehabilitation entlassen.

### Verlauf

Die Rehabilitation verläuft ohne grosse Fortschritte. Die Patientin wird knapp drei Monate später mit weiter progredienter Gehschwäche, Sprachstörungen und neu aufgetretenen Problemen beim Schlucken erneut hospitalisiert. Es wird eine Aspirationspneumonie diagnostiziert. Diesmal lässt sich im Neurostatus neu eine linksbetonte spastische Tetraparese mit allseits gesteigerten Muskeleigenreflexen und beidseits positivem Babinski-Reflex feststellen. Zusätzlich fallen gesteigerte periorale Reflexe, eine verminderte Zungenbeweglichkeit mit leichter linksseitiger Atrophie der Zungenmuskulatur, eine ausgeprägte Dysarthrie sowie linksseitig betonte Faszikulationen der Muskulatur auf. Die Sensi-

bilität ist unauffällig. Die elektromyographischen Ableitungen zeigen typische Befunde einer Motoneuronenerkrankung. Es wird die Diagnose einer Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) gestellt.


### Diskussion


Sowohl zerebrovaskuläre Erkrankungen als auch die Amyotrophe Lateralsklerose treten hauptsächlich im mittleren bis höheren Lebensalter mit einer Dominanz der männlichen Bevölkerung auf. Wahrscheinlich aufgrund der wesentlich höheren Inzidenz anderer, insbesondere neurovaskulärer Erkrankungen wird in bis zu 50% der Fälle die Diagnose einer ALS erst mit einer zeitlichen Verzögerung gestellt; die Dauer vom Beginn der Symptomatik bis zur Diagnose einer ALS beträgt durchschnittlich über ein Jahr (13,7 Monate bei Männern und 14,8 Monate bei Frauen) [4, 5]. Häufig ist das Auftreten von «Kardinalsymptomen» wie z.B. Faszikulationen der Muskulatur oder eine ausgeprägte Affektinkontinenz wegweisend für die Diagnosestellung. Die Frühdiagnose der ALS ist jedoch für den Patienten und seine Angehörigen sowohl aus prognostischen Gründen als auch hinsichtlich der Einleitung wichtiger prophylaktischer (z.B. Aspirationsschutz) und therapeutischer (Einlage einer Ernährungssonde, nichtinvasive Ventilations-therapie bei neuromuskulärer Ateminsuffizienz) Massnahmen von Bedeutung. Zur frühzeitigen Differenzierung zwischen einer ALS und einer zerebrovaskulären Erkrankung oder einer chronischen vaskulären Enzephalopathie sind eine genaue und kritische Beurteilung des neurologischen Untersuchungsstatus, der bildge-

Tabelle 1. Gegenüberstellung von chronisch vaskulärer Leukenzephalopathie, zerebrovaskulärer Erkrankung und Amyotropher Lateralsklerose (ALS) (eigene Zusammenstellung nach Daten von Rowland/Schneider [1] und Kunze [2]).

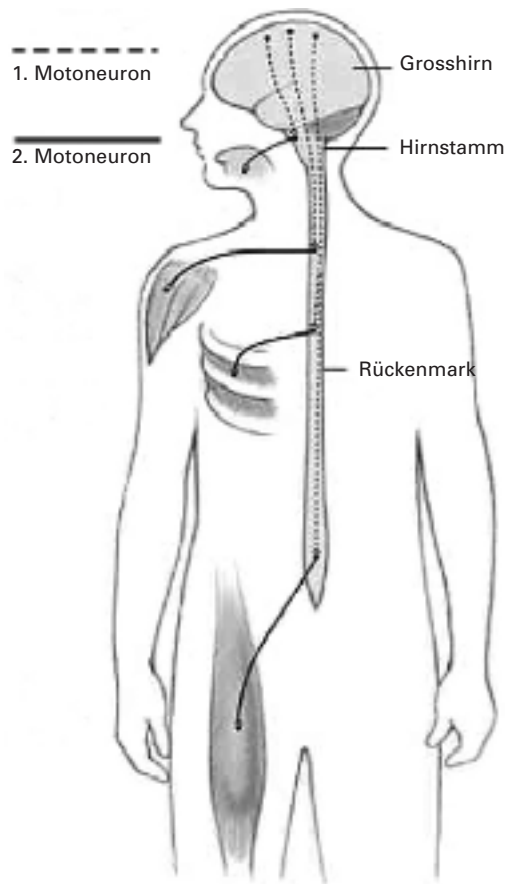
	Chronische vaskuläre Leukenzephalopathie	Zerebrovaskuläre Erkrankung (Schlaganfall)	Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)
Neurostatus	<i>Klinische Zeichen des 1. Motoneurons</i>	<i>Klinische Zeichen des 1. Motoneurons</i>	<i>Klinische Zeichen des 1. Motoneurons</i>
motorische Ausfälle	symmetrisch gesteigerte Muskeleigenreflexe symmetrisch spastisch gesteigerter Muskeltonus selten pseudobulbäre Symptome mit Dysarthrie, Dysphagie und pathologischem Lachen und Weinen	gesteigerte Muskeleigenreflexe pathologische Reflexe (Trömmer-, Knips-, Babinski-Reflex) spastisch gesteigerter Muskeltonus	gesteigerte Muskeleigenreflexe pathologische Reflexe (Trömmer-, Knips-, Babinski-Reflex) spastisch gesteigerter Muskeltonus periorale und Würgridreflexe gesteigert pathologisches Lachen und Weinen
sensible Ausfälle	möglich	häufig	keine oder sehr diskret
Seitendominanz	möglich	häufig Hemisymptomatik, Aphasien	initial möglich
kognitive Störungen	häufig	möglich	selten, v.a. bei familiären Formen (5%)
CT, MRI	generalisiert (periventriculär, subkortikal, pontin kleinste vaskuläre Läsionen)	typische Ausfälle (zu klinischen Befunden passend)	oft normal oder «altersspezifisch», gelegentlich Signalstörungen der Pyramidenbahnen sichtbar
Verlauf	Therapie der verschiedenen Ursachen (arterielle Hypertonie, Arteriosklerose, Vasculitis usw.) chronisch progredierender Verlauf, wenn Ursache nicht therapiert mögliche Stabilisierung durch Rehabilitation	akute Symptomatik häufig (partielle) Besserung positive Beeinflussung durch Rehabilitation	chronisch progredierend, teilweise schubförmiger Verlauf möglich keine wesentliche Besserung
Diagnostik	MRI/CT	MRI/CT neurovaskulärer Ultraschall EKG, ggf. Holter-EKG, Echokardiographie	Elektromyographie (EMG) rasch progredierender Verlauf

Die tabellarische Zusammenstellung illustriert die drei ineinander übergehenden Krankheitsbilder. Unsere Patientin litt ja auch an einer vaskulären Enzephalopathie. Die klinischen Befunde können ähnlich sein, sehr häufig treten bei der ALS aber bulbäre und pseudobulbäre Befunde und Symptome auf, die bei den vaskulären Erkrankungen selten sind.

benden Befunde und des Krankheitsverlaufes hilfreich (Tab. 1 ) , wobei die umfassende Abhandlung der letztgenannten vaskulären Enzephalopathie den Rahmen dieses Fallberichtes sprengen würde. Trotzdem ist deren Erwähnung wichtig, da unsere Patientin offensichtlich auch von diesem Krankheitsbild (entsprechende Resultate aus dem MRI des Schädels) betroffen war. Im Neurostatus finden sich bei zerebrovaskulären Erkrankungen meistens sowohl motorische als auch sensorische Ausfälle. Sensible Defizite sind hingegen bei der ALS nicht oder nur diskret festzustellen. Häufig ist bei zerebrovaskulären Erkrankungen im Gegensatz zur ALS eine Hemi-symptomatik vorhanden. Einerseits gilt es zu beachten, dass auch die ALS in bis zu 25% der Fälle mit einer Hemi-symptomatik beginnen kann [1, 2]. Diese Tatsache erschwert die eindeutige Diagnosestellung in der Initialphase. Deswegen sollten bei einer Seitendominanz der Symptomatik, welche sich im weiteren Verlauf auch auf der Gegenseite manifestiert (in unserem Fall z.B. die generalisierte, aber linksbetonte Tetraspastik, der beidseits positive Babinski und die progrediente Gehschwäche ohne Falltendenz), die differentialdiagnostischen Überlegungen wiederholt und gegebenenfalls neu gewichtet werden.

Zerebrovaskuläre Erkrankungen gehen mit einer Schädigung der langen motorischen Bahnen des 1. Motoneurons (Abb. 2 ) , mit den klinischen Zeichen gesteigerter Muskeleigenreflexe, dem Auftreten pathologischer Reflexe und einem spastisch erhöhten Muskeltonus einher. Bei der ALS hingegen lassen sich zusätzliche klinische Zeichen einer Schädigung des 2. Motoneurons (Abb. 2) feststellen, die sich in Muskelatrophien und -faszikulationen manifestieren. Insbesondere sollte auch die Muskulatur der Hirnnerven, z.B. die Zungenmuskulatur nach Muskelatrophien und Muskelfaszikulationen, untersucht werden. Ebenfalls die im klinischen Alltag bei zerebrovaskulären Erkrankungen häufig vorkommenden Sprach- und Schluckstörungen können Ausdruck einer bulbären Symptomatik im Rahmen einer beginnenden ALS sein.

Die radiologischen Zeichen einer leichtgradigen vaskulären Enzephalopathie im MRI des Schädels wie bei unserer Patientin sind bei der älteren Bevölkerung sehr häufige Befunde (Abb. 1). In einer grossen niederländischen Studie mit gesunden, älteren Personen (Lebensalter 60-90 Jahre) fand sich ein vollständig unauffälliges MRI des Schädels lediglich in 8% der Fälle [3]. Bestehen klinisch aber fokale neurologische Ausfälle, die sich zur neurologisch-topischen Lokalisation in der MRI-Untersuchung diskrepant verhalten, sind diese Veränderungen nicht als dem Alter entsprechende Normalbefunde zu werten, sondern stellen einen Hinweis darauf dar, dass nach anderen Ursachen für die neurologischen Defizite gesucht werden muss.



**Abbildung 2.**  
Schematische Verlaufsdiagramm des 1. und 2. motorischen Neurons sowie der versorgten Muskulatur (vgl. dazu die Website: [www.als-sg.ch/was\\_ist\\_als.htm](http://www.als-sg.ch/was_ist_als.htm); Abdruck mit freundlicher Genehmigung des ALS-Zentrums St. Gallen).

Die ALS ist durch einen chronischen, langsam progredierenden Verlauf gekennzeichnet. Dieser kann zum einen von plötzlichen Verstärkungen der neurologischen Ausfälle überlagert werden und dadurch einen akuten zerebrovaskulären Insult imitieren. Zum anderen führen die chronisch progredierenden Beeinträchtigungen zur Verschlechterung des Allgemeinzustandes bei-

spielsweise infolge von Sturzereignissen oder Aspirationen bei vorbestehender Schluckstörung. Bei den erhobenen «neuen» neurologischen Defiziten ist es schwierig, die akut aufgetretenen von den sich langsam entwickelten Ausfällen zu unterscheiden. Die akuten Defizite bei zerebrovaskulären Erkrankungen bessern sich oft, zumindest teilweise, im Krankheitsverlauf. Durch eine neurologische Rehabilitation lassen sich meistens erhebliche Fortschritte erzielen. Die Beeinträchtigungen infolge einer ALS bessern sich hingegen nicht und können auch durch eine neurologische Rehabilitation kaum beeinflusst werden.

Selbst retrospektiv in Kenntnis des konkreten Krankheitsverlaufes der Patientin ist es schwer, die initialen Befunde mit diskreter, aber doch vorhandener Halbseitensymptomatik eindeutig einer der drei beschriebenen Krankheitsbilder (vgl. Tab. 1) zuzuordnen. Aus epidemiologischer Sicht ist ein zerebrovaskuläres Ereignis wahrscheinlicher, ist dessen Inzidenz doch etwa 100mal höher als jene der ALS. Allerdings lässt sich in unserem Fall eine mögliche Koinzidenz beider Erkrankungen nicht restlos ausschliessen, obwohl eine solche doch eher selten vorkommt.

Zusammenfassend lässt sich festhalten, dass die Frühdiagnose einer ALS nicht immer leicht zu stellen ist. Häufig ist erst der Krankheitsverlauf oder das Auftreten von Muskelfaszikulationen oder einer Affektinkontinenz wegweisend für die Diagnosestellung. Durch eine genaue neurologische Untersuchung und eine kritische Beurteilung der bildgebenden Befunde können jedoch bereits initial wichtige Informationen zur Differentialdiagnose der neurologischen Beeinträchtigungen und zur Verdachtsdiagnose einer ALS gewonnen werden. «Unauffällige» Resultate im Schädel-CT und in den MRI-Untersuchungen bei vorhandenen neurologischen Ausfällen müssen daher spätestens und zwingend dann zur Revision der häufigen initialen Verdachtsdiagnose eines CVI Anlass geben, wenn ein progredienter Krankheitsverlauf im Vordergrund steht.

#### Literatur

- Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2001;344:1688–700.
- Kunze K, Hrsg. Praxis der Neurologie. 2. Auflage. Stuttgart: Thieme Verlag; 1999. p. 318ff.
- De Leeuw FE, De Groot JC, Achten E, Oudkerk M, Ramos LM, Heijl R, et al. Prevalence of cerebral white matter lesions in elderly people. Population based magnetic imaging study. The Rotterdam Scan Study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70:2–3.

- Iwasaki Y, Ikeda K, Ichikawa Y, Igarashi O, Kinoshita M. The diagnostic interval in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurol Neurosurg* 2002;104:87–9.

- Brooks BR. Earlier is better. The benefits of early diagnosis. *Neurology* 1999;53(8 Suppl 5):S53–4[discussion];S53–7 [review].

Korrespondenz:  
Dr. med. Felix Nohl  
Notfallzentrum  
Inselspital  
CH-3010 Bern  
[felix.nohl@insel.ch](mailto:felix.nohl@insel.ch)