

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeuroNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

Hypertrophe chronische Pachymeningitis

Reining-Festa A, Flament H

Hoberstorfer M, König MG

Schmidbauer M, Stiskal M

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2002; 3 (3), 41-47

Homepage:

www.kup.at/

JNeuroNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

76. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie DGNC

Joint Meeting mit der Französischen
Gesellschaft für Neurochirurgie



2025
1.–4. Juni
HANNOVER

www.dgnc-kongress.de

Im Spannungsfeld zwischen
Forschung und Patientenversorgung

PROGRAMM JETZT ONLINE EINSEHEN!



Deutsche
Gesellschaft für
Epileptologie



64. JAHRESTAGUNG

der Deutschen Gesellschaft für Epileptologie

10.–13. Juni 2026
Würzburg



© CIM Deimer Deque/Kosch/KARL70
Bavaria/THP/Alto/Warri | Stock Adobe

HYPERTROPHE CHRONISCHE PACHYMENINGITIS

A. Reining-Festa¹, H. Flament¹, M. Hoberstorfer¹, G. König¹, M. Stiskal², M. Schmidbauer¹

¹Neurologische Abteilung, ²Radiologische Abteilung, Krankenhaus Lainz der Stadt Wien

FALLBERICHT

ZUSAMMENFASSUNG

Die Pachymeningitis, eine selten vorkommende Entzündung der harten Hirnhäute, kann idiopathisch oder sekundär infolge entzündlicher oder immunmediierter Prozesse auftreten. Liquor und MR-Befund sind häufig unspezifisch. Eine Durabiopsie gilt als Goldstandard in der Diagnosestellung. In einer kritischen Darstellung von sechs eigenen Fällen sowie in einer Übersicht über die rezente Literatur zeigt sich jedoch, daß die Biopsie im klinischen Alltag häufig nicht oder nur im Rahmen eines therapeutischen Eingriffs verfügbar ist. Wir präsentieren einen Überblick über die diagnostischen nichtinvasiven Abklärungsstrategien sowie über die differentialdiagnostischen Fallstricke. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2002; 3 (3): 37–43.

EINLEITUNG

Die hypertrophe chronische Pachymeningitis ist eine seltene Erkrankung, die durch eine entzündliche Hypertrophie der Dura mater charakterisiert ist. Ätiologisch unterscheidet man sekundäre Formen bei bestimmten Grunderkrankungen (Tab. 1) und primäre, idiopathische Formen. Die idiopathische Form ist definitionsge-

Tabelle 1: Ursachen für sekundäre Formen der Pachymeningitis

Syphilis [1]
Tuberkulose [2]
HTLV-1 [3]
Candida [4]
Aspergillus flavus [5]
Petriellidium boydii [6]
Sarkoidose [7]
Rheumatoide Arthritis [8, 9]
Fortgeleitete Entzündung (Sinusitis) [10]
M. Wegener [11]

mäß eine Ausschlußdiagnose. Je nach der Lokalisation werden intrakranielle, spinale und die selteneren kranio-spinalen Formen unterschieden [12].

Klinik

Die klinische Symptomatik variiert entsprechend der Lokalisation. Intrakranielle Formen präsentieren sich mit Kopfschmerz und Hirnnervenausfällen [13–15]. Wichtige Differentialdiagnosen sind in Tabelle 2 aufgelistet.

Die Klinik der intraspinalen Form zeigt sich mit radikulärem Schmerz, Muskelschwäche und Atrophie sowie spastischen Paresen und Sphinkterkontrollverlust [16].

Bildgebende Verfahren

Hypointenses Signal auf T2-gewichteten MR-Aufnahmen mit Signalverstärkung in der Randzone nach Gadoliniumverabreichung, das möglicherweise einen aktiveren Entzündungsprozeß widerspiegelt [12, 13]. In T1-gewichteten Aufnahmen weniger ausgeprägtes hypointenses Signal [12, 13]. Tabelle 3 gibt einen Überblick über das Standard-MR-Protokoll.

Tabelle 2: DD der Hauptsymptome der intrakraniellen Pachymeningitis (Hirnnervenausfälle, Kopfschmerzen)

Tumoren der Schädelbasis
Intrakranielle Aneurysmen
Infektionskrankheiten (Diphtherie, Botulismus)
Nebenwirkungen bestimmter Pharmaka (trizyklische Antidepressiva, Phenytoin)
Meningeosis carcinomatosa
Sarkoidose
Polyradikulitis cranialis
Diabetes mellitus
Multiple Sklerose
Sinus cavernosus-Syndrom
Pseudotumor cerebri
Intrakranielle Hypotension

Differentialdiagnostisch müssen andere, nichtentzündliche Verdickungen der Dura mater ausgeschlossen werden (Tab. 4).

Kürzlich wurde auch über eine Aktivitätskontrolle mit einem Thallium-201-SPECT berichtet, bei dem der Thallium-Uptake besser als die Magnetresonanz mit den fluktuierenden Symptomen korrelierte [21].

Diagnosestellung

Laborchemisch werden bei der idiopathischen Form fakultativ Erhöhungen unspezifischer Entzündungspara-

Tabelle 3: MR-Protokoll

T2-Turbospinecho koronal und axial
T1-Gradientenecho-3D-volume-Sequenz nativ und nach Kontrastmittel-Applikation (dünn schichten)
T1-SE axial nach Kontrastmittelgabe

Tabelle 4: DD einer hypertrophen Dura im MR

Meningeom en plaque [17]
Lymphom [13]
Plasmozytom [13]
Carcinomatosis der Dura [18]
Multifokale Fibrosklerose [19]
Spontane intrakranielle Hypotension [20]
Meningitis tuberculosa [2]

Tabelle 5: Serologische Untersuchungen zum Ausschluß einer sekundären Form der Pachymeningitis

ACE-Spiegel (Angiotensin-converting enzyme)
Rheumafaktor
Komplementfaktoren
ANA und Subsets
p- und c-ANCA
VDRL-Titer
HIV-Ak
Ak gegen Candida, Aspergillus, Cryptococcus

Tabelle 6: Übersicht über die 6 Falldarstellungen

Alter, Geschlecht	Grundkrankheit	Klinik	Neurostatus	MR-Befunde	Leukozytose, CRP	Liquor (semiquantitativ)	Biopsie	Therapie	Verlauf
Patient 1: 28, ♂	Idiopathisch	Doppelbilder, Schmerzen Sinus maxillaris links	Parese N. VI, III links, Hypästhesie N. V1 links	Verbreiterung des Sinus cavernosus links	Negativ	1997: oB 1998: ZZ 18/3, EW +	Entzündliches Infiltrat der Dura und des Ganglion Gasseri	Steroide	Besserung bis 1997, Verschlechterung ab 1998
Patient 2: 59, ♂ [25]	Rheumatische Erkrankung	Doppelbilder	N. VI-Parese	Chronische Pachymeningitis kraniozervikal	CRP 5,5 10/96	1996: ZZ 21/3, EW + 1998: ZZ 27/3, EW +++	Frontoparietal: oB Zervikal: granulomatös	Steroide, MTX, Entlastungssop	Besserung
Patient 3: 46, ♀	Idiopathisch	Cephalaea okzipital	Meningismus	Verdickung sämtlicher Meningen, Plaque okzipital	Negativ	ZZ 48/3 EW ++ mg/dl	Keine	Keine	Remission
Patient 4: 45, ♀	Palakos-Unverträglichkeit	Cephalaea frontal mit biokzipitaler Ausbreitung	Meningismus	Verdickung aller Hirnhäute	Negativ	ZZ 82/3, aktiviert EW im Normbereich	Zervikale Dura nicht entzündet	Op	Besserung
Patient 5: 78, ♀	Idiopathisch	Ophthalmoplegia externa sin.	Aufgehobene Okulomotorik links	Konzentrische Verdickung frontoparietal	CRP 5,8 Leukos 11.500	ZZ 3/3, inaktiv EW im Normbereich	Keine	Steroide	Idem (später verstorben)
Patient 6: 60, ♀	Idiopathisch	Doppelbilder beim Blick nach links	Parese N. VI, VII, VIII links	Rasenartiges Meningeom linke mittlere Schädelgrube und Sinus cavernosus	Negativ	ZZ 13/3 EW im Normbereich	Keine	Steroide	Idem

Eiweißangaben (EW) semiquantitativ: Normbereich bis 45 mg/dl; + = bis 100 mg/dl; ++ = bis 300 mg/dl; +++ = > 300 mg/dl

meter gefunden. Nach Mikawa [22] ist die Prognose der Patienten mit positiven Entzündungszeichen schlechter.

Sekundäre Formen zeigen je nach Grunderkrankung entsprechende Veränderungen der Laborwerte (Tab. 5).

Im Liquor zeigen sich meist eine unspezifische, milde Pleozytose und eine Eiweißerhöhung [23].

Lege artis ist eine Biopsie zur Diagnostikstellung nötig [12, 13]. Hier kann sich sowohl eine diffuse Verdickung der fibrosierten Dura als auch eine mehr fokale Verdickung mit nicht-verkäsenden Granulomen zeigen.

Therapie

Die sekundären Formen werden entsprechend der Grunderkrankung behandelt.

Für die idiopathische Form werden Steroide, Azathioprin, Methotrexat und neurochirurgische Dekompression empfohlen [12]. Für Steroide werden teilweise bemerkenswerte Therapieerfolge beschrieben [24]. Dekompressionen werden zur Stabilisierung der klinischen Situation beitragen [25], können jedoch ihrerseits chronische Beschwerden verursachen [12].

FALLDARSTELLUNGEN

Wir präsentieren hier jene sechs Patienten, die in den letzten drei Jahren von unserer Abteilung mit der Diagnose „Pachymeningitis“ entlassen wurden. Die Diagnosestellung erfolgte jeweils über MR-Bildgebung. Bei drei der sechs Patienten lag auch eine histologische Untersuchung vor; 2 davon wurden im Rahmen eines therapeutischen Eingriffs erhalten, eine bei einer erweiterten Biopsie.

Klinik, Neurostatus, Entzündungsparameter, Liquorbefunde, MR-Befunde

funde, Biopsieergebnisse und die Therapie sind in Tabelle 6 dargestellt. Lues-Serologie, HIV-Ak, Cryptococcus-Ak, Rheumafaktor, ANA, ANCA, Komplementfaktoren waren stets negativ bzw. im Normbereich. Nachfolgend wird der Verlauf noch im Detail geschildert. Bei 4 der 6 Patienten konnte keine der oben genannten Grunderkrankungen gefunden werden, so daß von einer idiopathischen Form ausgegangen werden muß.

Patient 1

29jähriger Patient mit Doppelbildern und starken Schmerzen retroorbital links. Im Status Abducens- und Okulomotoriusparese links, Hyperästhesie links im Stirnastbereich des N. trigeminus.

Liquor: Unauffällig

MR: Verbreiterung des linken Sinus cavernosus; Eindellung des Cavum Meckelii von ventral.

Initiale Einstellung nach MR-Diagnose auf Prednisolon, wegen anhaltender Schmerzen schließlich erweiterte Biopsie links subtemporal zwecks Tumorausschluß.

Histologie: Massiv entzündliche Infiltration der Dura mater im Sinne einer ausgeprägten Pachymeningitis und Ganglionitis (Übergreifen der Entzündung auf das Ganglion Gasseri).

Unter Cortison geringe Größenabnahme in der MR-Kontrolle 1 Monat später. Ein Jahr später wieder Doppelbilder. Entsprechende Verlaufskontrollen vom Patienten abgelehnt.

Patient 2 [25]

59jähriger Patient mit Doppelbildern. Im Status Abducensparese. Anamnestisch bekannt ein insulinpflichtiger Diabetes mellitus seit 14 Jahren sowie eine bisher ungeklärte Systemerkrankung aus dem rheumatischen Formenkreis mit Arthralgien, Myo-

pathien und genitalen Ulzera (mit negativem Antikörperrnachweis gegen nukleäre und zytoplasmatische Ag). MR-tomographisch Diagnosestellung einer diffusen Pachymeningitis chronica. 2 Jahre später Fortschreiten des Prozesses mit Ausdehnung der Pachymeningitis von C2 bis C4 mit Entwicklung eines Hydrocephalus internus occlusus. Nach einigen Tagen hochdosierter Cortisontherapie Versorgung mit einem ventrikulo-atrialen Shunt.

Ein Jahr später wiederum Nackenschmerzen, eine Abducensparese beidseits sowie schließlich auch eine Tetraparese mit Stuhl und Harninkontinenz. In der MR des Zervikalmarks massive Kompression des Myelons bis auf 5 mm mit *punctum maximum* im Bereich C3/4. Absetzen der seit Monaten bestehenden Cortisontherapie wegen der Blutzuckerentgleisung und der fehlenden Wirksamkeit. Schließlich Laminektomie C1 bis C5 mit Duraerweiterungsplastik. Histologisch granulomatös-entzündliche Reaktion mit gemischt granulo-plasmazellulärer Infiltration einschließlich Riesenzellen.

Es wurde schließlich, da das Biopsat einen relativ akut entzündlichen granulomatösen Prozeß zeigte, eine Therapie mit MTX begonnen. Unter dieser Therapie deutliche Verbesserung der Gehfähigkeit (zuletzt mit Krücken) und der Parese der OE.

Patient 3

46jährige Patientin mit Kopfschmerz. Im Status Meningismus.

Liquor: Lymphomonozytäre Pleozytose, Eiweißerhöhung.

MR: Verdickung sämtlicher Meningen (Abb. 1); Plaque im Bereich der Hinterhauptschuppe.

Anfangs lediglich symptomatische Therapie mit Analgetika. Aufgrund des schnellen Abklingens der klinischen Symptomatik Verzicht auf eine

Cortisontherapie. Bei einer Kontrolle ein Jahr später Wohlbefinden; in der MR-Kontrolle Remission.

Patient 4

45jährige Patientin mit frontal betonten Kopfschmerzen mit okzipitaler Ausbreitungstendenz. Anamnestisch bekannt ein hormonell inaktives Hypophysenadenom sowie eine mikrochirurgische Diskusextraktion C5/C6 vor 2 Jahren mit anterior body fusion und Palakosimplantat. Im Status Meningismus.

Liquor: Lymphomonozytäre Pleozytose

MR: Verdickung aller Hirnhäute

Wegen zusätzlich aufgetretener Schmerzen im Bereich der ursprünglichen Diskusoperation mit diffuser pseudoradikulärer Ausstrahlung Durchführung einer Knochenszintigraphie, die eine chronische Entzündungsreaktion mit Verdacht auf eine Palakosunverträglichkeit zeigt. In einem erneuten operativen Eingriff Entfernung der Palakosplombe und Fusion mit Carbonimplantat und Beckenkammpongiosa. In der Histologie des Exzissats allerdings kein Hinweis auf eine entzündliche Reaktion. Postoperativer Verlauf problemlos. Bei einer MR-Kontrolle ein halbes Jahr später kein Hinweis mehr auf eine entzündliche Veränderung oder auf eine Verdickung der Meningen.

Patient 5

78jährige Patientin mit Ophthalmoplegia externa links bei Protrusio bulbi links. Im Status vollständig aufgehobene Okulomotorik links. Pupillen isokor mit beidseits träger Lichtreaktion. Der Liquor unauffällig.

In der MR-Untersuchung des Schädels konzentrische Verdickung der meningealen Meningen frontoparietal und vaskuläre Leukenzephalopathie. Kein Hinweis auf eine retroorbitale Raumforderung.

Unter Cortisontherapie keine Remissionstendenz. Eine empfohlene ambulante Kontrolle 4 Wochen nach der Entlassung wurde nicht eingehalten. Nachforschungen 3 Monate später ergaben, daß die Patientin in der Zwischenzeit verstorben war. Nähere Todesumstände sind nicht bekannt.

Patient 6

60jährige Patientin mit seit 4 Monaten bestehenden Doppelbildern bei konjugiertem Blick nach links. Im Status Abducens- und Facialisparesis links. Der Liquor unauffällig.

Im MR zunächst rasenartiges Meningeom am linken Os sphenoidale bzw. in der mittleren Schädelgrube nach kaudal hin und auch nach ventral ausbreitend, das Ganglion Gasserii umscheidend und nach ventral bis an die Orbitaspitze reichend beschrieben.

In der HNO-Begutachtung zusätzlich eine von der Patientin nicht bemerkte Hörnervenläsion links.

In Zusammenschau der Befunde wurde von einer idiopathischen,

basalen, chronischen Pachymeningitis ausgegangen. Beginn einer parenteralen Cortisontherapie mit Ausschleichen derselben über einen Monat.

Bei der klinischen Kontrolle 3 Monate später Abduzens- und Fazialisparese unverändert.

ERGEBNISSE

Alters- und Geschlechtsverteilung

4 weibliche Patienten, 2 männliche. Alter zwischen 28 und 78 Jahren.

Ätiologie

4 idiopathische Formen (Fälle 1, 3, 5, 6), 2 sekundäre Formen (rheumatische Erkrankung: Fall 2; Palakos-unverträglichkeit: Fall 4).

Klinik

4mal Auftreten von Hirnnervenparesen (Fälle 1, 2, 5, 6), 2mal nur von Kopfschmerz (Fälle 3 und 4). Zusätzlich bei Pat. 2 zervikale Lokalisation.

Entzündungsparameter

Bei 2 Patienten positiv (Fälle 2 und 5), bei 4 Patienten negativ (Fälle 1, 3, 4, 6).

Liquorbefunde

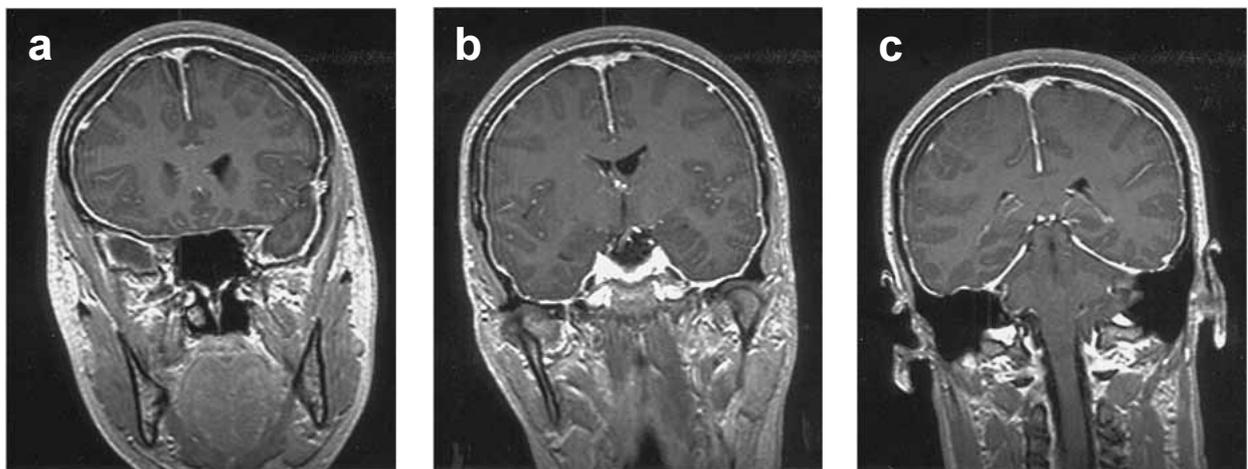
4mal leichte Pleozytose und Eiweiß-erhöhung (Fälle 1, 2, 3, 4), 2mal völlig unauffällig (Fälle 5 und 6).

Bei jenen 2 Patienten, bei denen der Liquor unauffällig war, waren daher einmal (Fall 6) die Entzündungsparameter negativ, einmal positiv (Fall 5). Bei Patient 5 lassen sich diese Werte allerdings auch durch die begleitende Pneumonie erklären.

Biopsieergebnis

Bei 3 Patienten vorliegend, 2mal davon im Rahmen eines therapeutischen Eingriffes gewonnen. Bei Patient 2 im April 1998 unauffälliges Biopsat frontoparietal, im September 1998 lokalisierte granulomatöse Entzündung kraniozervikal.

Abbildung 1: 3-D-Volume-GRE (Gradientenecho)-Bild in koronarer Ebene mit Gadolinium: Schnittbild im Bereich der a) Vorderhörner, b) Seitenventrikel, c) Hinterhörner. Auffällig ist eine bilaterale Verdickung der Meningen mit deutlicher Kontrastmittelaufnahme.



Therapie und Verlauf

Bei Patient 3 Spontanremission ohne Verabreichung von Steroiden. Patienten 6 und 1 keine oder nur inkonstante Verbesserung der Symptomatik unter Steroiden. Patient 5 verstarb; allerdings war diese Patientin multimorbid (kardiale Insuffizienz, Pneumonie).

DISKUSSION

Die Pachymeningitis ist eine seltene Erkrankung, die je nach Lokalisation

mit unterschiedlichen Symptomen einhergehen kann. Mit Liquoranalyse und serologischen Nachweisen können bestimmte Ursachen der sekundären Pachymeningitis nachgewiesen werden; bei der idiopathischen Form aber ergeben Liquorbefund und Entzündungsparameter nur unspezifische Befunde. Ebenso ist die Verdickung der Meningen im MR nur hin-, nicht aber beweisend. Zum sicheren Ausschluß anderer, behandelbarer Ursachen für eine Verdickung der Meningen wird daher allgemein eine Probebiopsie empfohlen [13].

Soweit uns bekannt ist, existieren aber keine verlässlichen Daten darüber, wie häufig tatsächlich eine solche Probebiopsie entnommen wird, wie häufig Patienten auf den Verdacht einer Pachymeningitis hin ohne histologische Diagnosestellung therapiert werden, ob im klinischen Alltag Biopsien hauptsächlich im Rahmen therapeutischer Eingriffe entnommen werden oder mehrheitlich zu rein diagnostischen Zwecken, und wie häufig bei begründetem klinischem Verdacht auf eine Pachymeningitis schließlich die Biopsie ein unauffälliges Ergebnis zeigt.

Tabelle 7: Pachymeningitis-Einzelfalldarstellungen: Literaturübersicht

Literatur	Jahr	Diagnostischer oder therapeutischer Eingriff	Biopsieort	Histologie	Therapie	Verlauf
Dumont [12]	2000: 2 von 2 Patienten	1.: Op 2.: Op	Zervikal Th 1	Granulomatös Unspez. Entzündlich	Steroide Steroide	Besserung, dann Rückfall Besserung
Wouda [14]	1998	PE	Links frontobasal	Chron. Unspez. Entzündlich	Steroide abgelehnt	Gleichbleibend
Nishioka [21]	1998	PE	Tentorium rechts	Unspez. Entzündlich	Steroide	Besserung, dann Rückfall
Willing [26]	1992	PE	Transspenoidal Sellaregion	Fokale Fibroplasie mit einzelnen Entzündungszellen	Steroide	Besserung
Voller [25]	2001	Op (ventrikulo-atriale Shunt-Anlage) C1–C6 Laminektomie	Frontoparietal C1–C6	Unauffällig Granulomatös	MTX, Dekompression Steroide	Besserung Verschlechterung
Goyal [23]	1997: 2 von 4 Patienten	1.: PE 2.: PE	Kranial Kranial	Unspez. Entzündung Fibrose der Dura	Steroide Steroide	Besserung Besserung
Tanaka [24]	1996	PE	Kranial	Fibröse Hypertrophie mit wenigen Entzündungszellen	Steroide	Erst Besserung, dann Verschlechterung
Phantumchinda [15]	1996: 3 von 3 Patienten	1–3: PE	Kranial: Tentorium	Unspez. Entzündlich	Steroide	Besserung
Deprez [17]	1997	Op (suspektierte Meningeom- exstirpation)	Hintere Schädelgrube	Nichtverkäsende granulomatöse Entzündung	Azathioprin, dann Steroide und Cyclophosphamid	Nach initialer Verschlechterung Besserung
Bang [20]	1998: 1 von 5 Patienten	PE	Unbekannt	Fibrose	Pat 1: keine Th Pat 2,3,4,5: Steroide	Pat. 1, 2, 3: Besserung Pat. 4: gleichbleibend Pat. 5: Verschlechterung
Kioumehr [27]	1994	Op	Tentorium	Unspez. Entzündung	Op	Tod (postop. Komplikationen)
Mikawa [22]	1994	Laminektomie	Th1–11; C7	Nekrotis. Granulom. Entzündung	Steroide, Dekompression	Besserung

Bei unseren 3 Patienten wurde einmal eine erweiterte Biopsie unter der ursprünglichen Verdachtsdiagnose Meningeom durchgeführt (Pat. 1). Es ergab sich hierbei eine ausgeprägte Pachymeningitis mit Ganglionitis. Bei Patient 2 wurde das erste Mal im Rahmen einer ventrikulo-atrialen Shuntimplantation eine Biopsie gewonnen; diese war negativ. Das zweite Mal (bei der Durchführung einer notfallmäßigen Laminektomie C1–C6) zeigte sich eine granulomatöse Entzündung, zur anamnestisch bekannten rheumatischen Erkrankung passend. Bei Patient 4 wurde im Zuge einer Revisionsoperation bei Palakosunverträglichkeit eine Biopsie gewonnen. Diese zeigte keine Entzündungszeichen. Eine rein diagnostische Biopsie wurde daher nur bei Patient 1 durchgeführt.

Da unseres Wissens keine Datenbank zur weltweiten Erfassung von Pachymeningitisfällen existiert, präsentieren wir im folgenden eine Übersicht über die Einzelfallarbeiten der letzten Jahre.

Wie die Aufstellung in Tabelle 7 zeigt, wurden bei den genannten Berichten von 22 Patienten 10 einer rein diagnostischen Biopsie unterzogen; bei 6 Patienten erfolgte diese im Rahmen eines therapeutischen Eingriffs. Weitere 6 Patienten wurden nicht biopsiert bzw. operiert. Gründe, die zu einer Operation zwangen, waren in 4 Fällen das Auftreten einer Paraparese [12, 22, 25], einmal Kopfschmerzen mit einer Okklusion des Sinus transversus [27] und einmal der Verdacht auf ein Meningeom bei einer Patientin mit Hörverlust [17].

Das histologische Ergebnis zeigte in 10 Fällen eine unspezifische Entzündung; in 4 Fällen eine granulomatöse (nichtverkäsende) Entzündung und in 2 Fällen eine reine Fibrose. Ein Patient verstarb postoperativ [27].

Unter allen verfügbaren Publikationen ist die Übersicht bei Bang [20] diejenige, in der von 9 beschriebenen

Patienten nur 2 biopsiert wurden. Bei den anderen Patienten seien Biopsien „nicht möglich“ gewesen.

Einmal konnte die klinische und radiologische Verdachtsdiagnose „Meningeom“ erst durch die Biopsie widerlegt werden [17]. Differentialdiagnostisch bereitete auch bei unserer Patientin 6 das Meningeom diagnostische Probleme.

Voller [25] berichtet, daß die erste, im Rahmen einer Shuntanlage gewonnene Biopsie negativ war, daß aber das zweite, im Rahmen einer Entlastungslaminektomie gewonnene Material granulomatöse Veränderungen zeigte. Die richtige Wahl des Biopsieortes scheint daher für ein zielführendes Ergebnis von entscheidender Bedeutung. Auch bei unserer Patientin 4 ergab die Biopsie keine Entzündungsaktivität.

Therapeutisch wird insbesondere bei spinalen Formen zu frühzeitiger operativer Sanierung geraten [22], jedoch berichtete Dumont [12], daß ausgedehnte Resektionen ihrerseits wieder zu Instabilitäten mit damit verbundenen Komplikationen führen können. Laminoplastien seien daher Laminektomien vorzuziehen. Spontanremissionen wie bei unserer Patientin 3 werden auch in der Literatur selten beschrieben [28].

Zusammenfassend ist die Biopsie zwar allgemein als Goldstandard zur Diagnosesicherung anerkannt und wird auch als solcher empfohlen. Im klinischen Alltag ist diese Untersuchung allerdings nicht immer verfügbar. Die Verabreichung einer Steroidtherapie auf eine solcherart nicht histologisch gesicherte Verdachtsdiagnose hin scheint häufige klinische Praxis zu sein. MR-tomographische Fehldiagnosen (beispielsweise eines Meningeoms statt einer Pachymeningitis) sind dokumentiert und können durch konsequente Histologiegewinnung vermieden werden. Insbesondere bei fokalen Duraverdickungen sollte daher eine Biopsie durchge-

führt werden, während bei diffusen Duraverdickungen ein Therapieversuch mit Cortison gerechtfertigt ist. Prospektive Studien zum Verlauf und zur Therapie existieren nicht [12]. Die allgemein empfohlenen Diagnose- und Therapieschemata beruhen daher auf empirischen Angaben (meist aus retrospektiven Analysen gewonnen) und sind nicht „evidence-based“. Wegen der Seltenheit der Erkrankung wäre ein weltweites Register sinnvoll.

Literatur

1. Agdal N, Hagdrup HK, Watzin GL. Pachymeningitis cervicalis hypertrophica syphilitica. *Acta Derm Venereol* 1980; 60: 184–6.
2. Yamashita K, Suzuki Y, Yoshizumi H, Takahashi JB, Nogawa T. Tuberculous hypertrophic pachymeningitis involving the posterior fossa and high cervical region. *Neurol Med Chir* 1994; 34: 100–3.
3. Kawano Y, Kira J. Chronic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with HTLV-1 infection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 59: 435–7.
4. Gorell JM, Palutke WA, Chason JH. Candida pachymeningitis with multiple cranial paresis. *Arch Neurol* 1979; 36: 719–20.
5. Murai H, Kira J, Kobayashi T, Goto I, Inoue H, Hasuo K. Hypertrophic cranial pachymeningitis due to *Aspergillus flavus*. *Clin Neurol Neurosurg* 1992; 94: 247–50.
6. Schiess RJ, Coscia MF, McClellan GA. Petriellidom boydii pachymeningitis treated with miconazole and ketoconazole. *Neurosurgery* 1984; 14: 220–4.
7. Ranoux D, Devaux B, Lamy C, Mear JY, Roux FX, Mas JL. Meningeal sarcoidosis, pseudo-meningeoma, and pachymeningitis of the convexity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 300–3.
8. Sakurai S, Itoh T, Takakuwa K, Yoshida K. Myelopathy caused by C1/C2 hypertrophic pachymeningitis in a patient with rheumatoid arthritis. *Seikeigeka* 1990; 41: 89–92.
9. Yucel AE, Kart H, Aydin P, Agildere AM, Benli S, Altinors N, Demirhan B. Pachymeningitis and optic neuritis in rheumatoid arthritis: successful treatment with cyclophosphamide. *Clin Rheumatol* 2001; 20: 136–9.
10. Nemzek W, Postma G, Poirier V, Hecht S. MR features of pachymeningitis presenting with sixth-nerve palsy secondary to sphenoid sinusitis. *Am J Neuroradiol* 1995; 16: 960–3.
11. Nishino H, Rubino FA, Parisi JE. The spectrum of neurologic involvement in Wegener's granulomatosis. *Neurology* 1993; 43: 1334–7.
12. Dumont A, Clark A, Sevcik R, Myles S. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis: a report of two patients and review of the literature. *Can J Neurol Sci* 2000; 27: 333–40.

13. Masson C, Boukriche Y, Colombani JM. Les pachymeningites crâniennes hypertrophiques inflammatoires. *Presse Med* 2001; 30: 411–6.
14. Wouda EJ, Vanneste J. A specific headache during 13 years as the only symptom of idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 408–9.
15. Phantumchinda K, Sinsawaiwong S, Hemachudha T, Yodnophaklao P. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: an unusual cause of subacute and chronic headache. *Headache* 1997; 37: 249–52.
16. Ashkenazi E, Constantini S, Pappo O, Gomori M, Averbuch-Heller L, Umansky F. Hypertrophic spinal pachymeningitis: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1991; 28: 730–2.
17. Deprez M, Born J, Hauwaert C, Otto B, Reznik M. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis mimicking multiple meningiomas: case report and review of the literature. *Acta Neuropathol* 1997; 94: 385–9.
18. Tyrell RL, Brundschuh CV, Modic MT. Dural carcinomatosis: MR demonstration. *J Comput Assist Tomogr* 1987; 11: 329–32.
19. Kitano A, Shimomura T, Okada A, Takahashi K. Multifokal fibrosclerosis with intracranial pachymeningitis. *Intern Med* 1995; 34: 267–71.
20. Bang O, Kim D, Yoon S, Choi I. Idiopathic hypertrophic pachymeningeal lesions. *Eur Neurol* 1998; 39: 49–56.
21. Nishioka H, Ito H, Haraoka J, Yamada Y, Nojima H. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis with accumulation of Thallium-201 on Single-Photon Emission CT. *Am J Neuroradiol* 1998; 19: 450–3.
22. Mikawa Y, Watanabe R, Yousuke H, Hirano K. Hypertrophic spinal pachymeningitis. *Spine* 1994; 19: 620–5.
23. Goyal M, Malik A, Mishra N, Gaikwad S. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis: spectrum of the disease. *Neuroradiology* 1997; 39: 619–23.
24. Tanaka M, Suda M, Ishikawa Y, Futjitake J, Fujii H, Tatsuoka Y. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with hydrocephalus and myocarditis; Remarkable steroid-induced remission of hypertrophic dura mater. *Neurology* 1996; 46: 554–6.
25. Voller B, Vass K, Wanschitz J, Machold K, Asenbaum S, Hoberstorfer M, Auff E. Hypertrophic chronic pachymeningitis as a localized immune process in the craniocervical region. *Neurology* 2001; 56: 107–9.
26. Willing SJ, Broghamer W. Internal carotid artery occlusion due to idiopathic cranial pachymeningitis. *AJNR* 1992; 13: 1594–6.
27. Kioumeh F, Rooholamini A, Yaghmai I, Verma R. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: a case report. *Neuroradiology* 1994; 36: 292–4.
28. Nishio S, Morioka T, Togowa A, Yanase T, Norwata H, Fukui M, Hasuo K. Spontaneous resolution of hypertrophic cranial pachymeningitis. *Neurosurg Rev* 1995; 18: 201–4.

Korrespondenzadresse:

*Dr. med. Alice Reining-Festa
Neurologische Abteilung
KH Lainz der Stadt Wien
1130 Wien, Wolkersbergenstraße 1
E-mail:
alice.reining-festa@ows.magwien.gv.at*

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)