

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Karotidisdissektion unter
langjähriger
D-Penizillamin-Therapie bei Morbus
Wilson**

Günther P, Hermann W, Kühn HJ

Schneider JP, Wagner A

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2007; 8 (4), 40-41

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

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,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



KAROTISDISSEKTION UNTER LANGJÄHRIGER D-PENIZILLAMIN-THERAPIE BEI MORBUS WILSON

P. Günther¹, W. Hermann², H.-J. Kühn³, J.-P. Schneider⁴, A. Wagner¹

¹Klinik u. Poliklinik f. Neurologie, Universität Leipzig, AöR, ²Klinik f. Neurologie; Paracelsus-Klinik Zwickau,

³Inst. f. Laboratoriumsmedizin, Klinische Chemie u. Molekulare Diagnostik, ⁴Klinik u. Poliklinik f. Diagnostische u. Interventionelle Radiologie, Abt. Neuroradiologie, Universität Leipzig, AöR

FALLBERICHT

EINLEITUNG

Eine Dissektion hirnversorgender Arterien ist die zweithäufigste Ursache für Hirninfarkte im jüngeren Lebensalter [1]. Mit den Fortschritten der apparativen Diagnostik in den letzten Jahren hat der Anteil diagnostizierter spontaner Dissektionen zugenommen. Jedoch wird noch immer eine hohe Dunkelziffer oligo- und asymptomatischer Patienten angenommen, die in die derzeitigen Angaben einer Inzidenz von ca. 2,6/100.000 Einwohnern nicht einfließen [2]. Umstritten ist die Assoziation zu chronischen Infektionen, Hypertonie sowie zu Bagateltraumen oder chiropraktischen Maßnahmen. Pathogenetisch wird eine zumeist hereditäre Bindegewebsschwäche postuliert, die über eine systemische Arteriopathie zur Dissektion prädisponiert [3]. Über einen möglichen Zusammenhang erworbener Bindegewebsveränderungen und Dissektionen ist dagegen wenig bekannt. Insbesondere sind vaskuläre Komplikationen durch Medikamente mit Einfluß auf den Bindegewebsstoffwechsel bisher kaum beschrieben [4].

FALLBERICHT

Wir berichten über eine 37jährige Patientin, die mit spontaner Dissektion der A. carotis interna in die Neurologische Universitätsklinik Leipzig aufgenommen wurde. Eigenanamnestisch ist bei der Patientin seit 16 Jahren ein Morbus Wilson mit neurologischer Verlaufsform bekannt. Eine progrediente zerebelläre Symptomatik mit Dysarthrie und Tremor führten damals zur Diagnose, welche mit einem intravenösen Radiokupferfest gesichert wurde [5]. Unter der medikamentösen Therapie mit D-Penizillamin hatten sich die neurologischen Symptome innerhalb der ersten zwei

Jahre bis auf eine Dysarthrie sowie einen erhöhten Speichelfluß zurückgebildet. Die Patientin befand sich seit der Diagnosestellung bei uns in regelmäßiger neurologischer Kontrolle mit stationären Verlaufsuntersuchungen in einem ein- bis zweijährigen Intervall. Die Therapie war bisher ohne Nebenwirkungen verlaufen, wenn auch seit ca. einem Jahr über eine erhöhte Hautfragilität berichtet wurde. Unter dem Verdacht eines Hirninfarktes kam die Patientin dann mit akut aufgetretenen Wortfindungsstörungen und einer Schwäche im rechten Arm zur Aufnahme. Vorausgegangen waren linksseitige Halsschmerzen. Im Aufnahmebefund zeigte sich neu zur vorbestehenden

Dysarthrie eine expressive Aphasie und armbetonte Hemiparese rechts. Bildgebend bestätigte sich in der MRT/MRA und in der digitalen Subtraktionsangiographie eine Dissektion der linken A. carotis interna (ACI) mit spitz auslaufendem Gefäßverschluß und Territorialinfarkt im vorderen Stromgebiet der linken A. cerebri media (Abb. 1). Die Symptomatik bildete sich unter einer Heparinisierung und anschließenden oralen Antikoagulation bereits während des

stationären Aufenthaltes nahezu komplett zurück. Bei Wiederaufnahme zur Verlaufskontrolle wurden lediglich noch eine verstärkte Sprachanstrengung sowie ein eingeschränkter Wortschatz im Sinne einer latenten expressiven Aphasie angegeben. Da ein Zusammenhang zwischen D-Penizillaminbehandlung und Karotidisdissektion nicht sicher ist, wurde die bisherige Therapie mit dem Chelatbildner unverändert fortgeführt. Eine Kontroll-MRA ein Jahr nach dem Akutereignis zeigte eine vollständige Rekanalisation der linken ACI, wobei im Bereich knapp unterhalb der Schädelbasis eine Gefäßschleife auffällig war (Abb. 2).

Abbildung 1: Diffusionsgewichtete MR- sowie repräsentative Angiographieaufnahme einer 37jährigen Patientin mit Dissektion der linken A. carotis interna (ACI) unter jahrelanger Therapie mit D-Penizillamin bei Morbus Wilson. Die Angiographie (a) zeigt einen spitz auslaufenden Verschluß des proximalen Gefäßabschnittes und die MRT (b, c) einen Mediaterritorialinfarkt mit entsprechender Diffusionsstörung (DWI, B1000[trace] [b] und ADC-Map [c]).

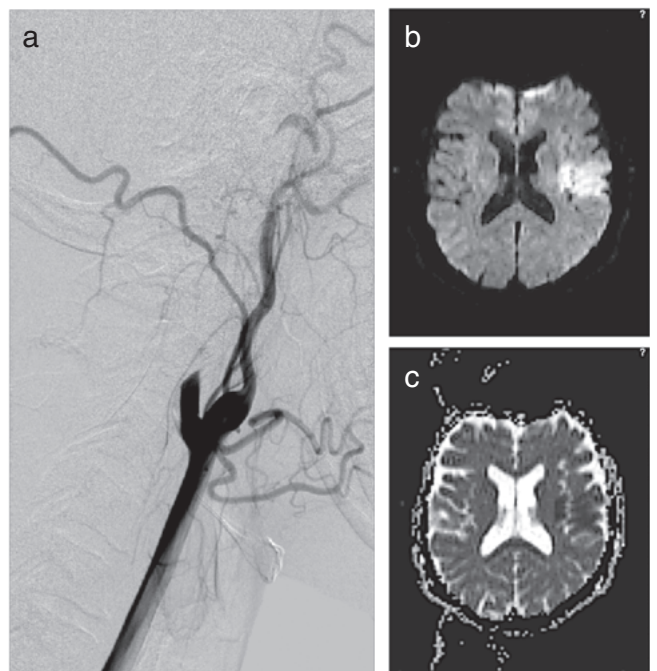
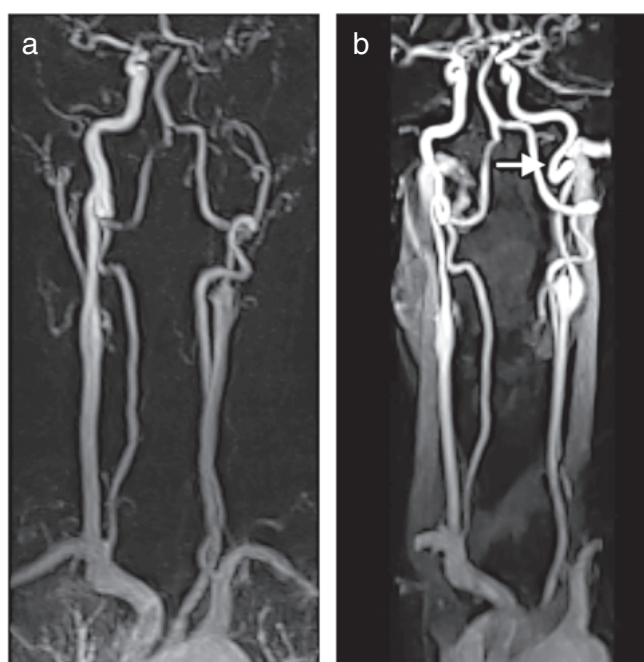


Abbildung 2: (a) Kontrastmittelgestützte MR-Angiographie einer 37jährigen Patientin mit Dissektion und Verschuß der linken A. carotis interna (ACI) unter jahrelanger Therapie mit D-Penizillamin bei Morbus Wilson. Die Verlaufskontrolle nach einem Jahr (b) zeigt die Rekanalisation des Gefäßes und zusätzlich eine Schleife (Coiling) im Bereich der Schädelbasis (Pfeil).



DISKUSSION

Seit seiner Einführung ist D-Penizillamin Mittel der ersten Wahl zur Behandlung des Morbus Wilson [6]. Der Einsatz wird allerdings durch Nebenwirkungen begrenzt, die sich in initial auftretende Hypersensitivitätsreaktionen und ernster zu nehmende autoimmunologische Phänomene einteilen lassen. Seit langem ist auch bekannt, daß D-Penizillamin über eine Spaltung von Disulfidbrücken eine verstärkte Löslichkeit von Kollagen und anderen Proteinen der Dermis bewirkt [7, 8]. Diese kollagenolytische Eigenschaft führte zum

inem Zusammenhang zur Therapie mit dem Chelatbildner stehen. Zusätzlich könnte bei der Patientin eine schädelbasisnahe Schleifenbildung der linken ACI ein Triggerfaktor gewesen sein. Zumindest muß aber ein prädisponierender Einfluß der Langzeittherapie mit D-Penizillamin auf die Entstehung der spontanen Karotisdissektion vermutet werden. Da bei der Behandlung mit D-Penizillamin Nebenwirkungen insgesamt häufig sind und selbst noch nach langer Therapiedauer auftreten können, sollte dies in der Betreuung von Patienten mit Morbus Wilson berücksichtigt werden. Regelmäßige Kontrollen müssen sich daher nicht nur

Einsatz von D-Penizillamin in der Behandlung von Bindegewebserkrankungen in der Dermatologie [9]. Jedoch wird über diesbezügliche Nebenwirkungen und insbesondere über vaskuläre Komplikationen in der Langzeitanwendung wie bei der Therapie des Morbus Wilson selten berichtet [10]. Eine Karotisdissektion als Komplikation einer jahrelangen D-Penizillamin-Einnahme ist in der Literatur bisher nicht beschrieben, könnte aber hier in kausalem

auf die Überprüfung der Therapiewirksamkeit sondern auch auf die Kontrolle potentieller Nebenwirkungen richten. Besonders für einen Morbus Wilson untypische Symptome im Verlauf der Erkrankung, wie Paresen oder Sprachstörungen, sollten immer zu einer Gefäßdiagnostik veranlassen.

Literatur:

1. Brandt T, Orberk E, Grond-Ginbach C. Klinik und Therapie der Dissektionen hirnversorgender Arterien. *Nervenarzt* 2006; 77: 17–30.
2. Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med* 2001; 344: 898–906.
3. Brandt T, Grond-Ginbach C. Spontaneous cervical artery dissection – from risk factors towards pathogenesis. *Stroke* 2002; 33: 657–8.
4. Mjølnerod OK, Rasmussen K, Dommerud SA, Gjeruldsen ST. Congenital connective-tissue defect probably due to D-penicillamine treatment in pregnancy. *Lancet* 1971; i: 673–5.
5. Biesold D, Günther K. Improved method for investigation of copper metabolism in patients with Wilson's disease using ^{64}Cu . *Clin Chim Acta* 1972; 42: 353–9.
6. Walshe JM. Penicillamine, a new oral therapy for Wilson's disease. *Am J Med* 1956; 21: 487–95.
7. Raab W. Zur Wirkung von D-Penizillamin (Dimethylcystein) auf dermale Proteine des Menschen; Vergleich mit Acetylcystein. *Arch Derm Forsch* 1974; 248: 315–20.
8. Raab W, Gmeiner B. D-Penicillamine in dermatology: influence on enzymatic activities of human skin in vitro. *Arch Derm Res* 1975; 254: 87–93.
9. Harris ED, Sjoerdsma A. Effect of penicillamine on human collagen and its possible application to treatment of scleroderma. *Lancet* 1966; 2: 996–9.
10. Brewer GJ. Wilson's disease: a clinician's guide to recognition, diagnosis, and management. Kluwer Academic Publishers, Boston-Dordrecht-London, 2001.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Peter Günther
Klinik und Poliklinik für Neurologie
Universität Leipzig, AöR
D-04103 Leipzig, Liebigstraße 22a
E-Mail:
peter.guenther@medizin.uni-leipzig.de

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](#)