

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Fallbericht: Mesodienzephalie
Raumforderung imitiert ein
Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom**

Bachhuber A, Hermann W

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2009; 10 (1), 92-94

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,-

Häufig Migräne?

Führen Sie ein Migränetagebuch und sprechen Sie mit Ihrem Neurologen.

Für das Migränetagebuch
Scan mich!



KOPF
KLAR

Mesodienzephale Raumforderung imitiert ein Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom

A. Bachhuber, W. Hermann

Neurologische Abteilung, Paracelsus-Klinik Zwickau

■ Einleitung

Das Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom, auch progressive supranukleäre Ophthalmoplegie (PSP) genannt, wurde erstmals von John Clifford Richardson 1955 in seiner Privatpraxis bei einem Freund beobachtet, der über Unbeholfenheit, Sehprobleme und Vergesslichkeit klagte [1]. Zusammen mit John C. Steele und Jerzy Olszewski, die die Gehirne verstorbener Patienten mit ähnlichen Symptomen untersuchten, beschrieb er 1964 diese Befundkombination als klinisches Syndrom [1, 2].

Die Ätiologie dieses zweithäufigsten Parkinsonsyndroms, dessen Prävalenz mit Werten zwischen 1,39:100.000 [3] und 6,4:100.000 [4] angegeben wird, ist bis heute nicht völlig geklärt. Es wurden familiäre Häufungen beschrieben [5], wobei der Erbgang vermutlich rezessiv ist [6]. Diese idiopathische PSP wird den Tauopathien zugeordnet [7, 8], jedoch wurden auch Fälle beschrieben, in denen dieses Protein als Ursache ausgeschlossen wurde [5].

Eine vaskuläre Enzephalopathie mit radiologisch nachgewiesenen Multiinfarkten kann dem klinischen Bild einer PSP entsprechen und wird als sekundäre Form bezeichnet [9].

Wir berichten hier von einer 59-jährigen Patientin, bei der eine mittelliniennahe mesodienzephale Raumforderung das PSP-Syndrom verursachte.

■ Kasuistik

Erste Visite

Seit einem Jahr klagte die Patientin über Schwindelgefühl im Stehen, parallel versetzte Doppelbilder sowie eine Fallneigung nach hinten. Hinzu traten eine beginnende Harninkontinenz und Dysphagie.

Als Vorerkrankungen sind essentielle Hypertonie, Adipositas und Diabetes mellitus Typ 2b bekannt.

Bei der wachen, orientierten und kooperativen Patientin bestanden eine inkomplette horizontale und beim Blick nach unten komplette vertikale Blickparese sowie eine Konvergenz- und Divergenzparese. Die noch eingeschränkt erhaltene horizontale Blickfolgebewegung war verlangsamt, sakkadiert und neigte zur Rückdrift bei Seitblick. Ein Nackenrigor wurde im Zusammenhang mit mimischer Starre (Hypomimie), verlangsamer Extremitätenbewegung sowie dysrhythmisch verlangsamer Zungenmotilität als axial betontes, hypokinetisches rigides Parkinsonsyndrom gewertet. Die leichte Dys-

arthrie und Dysphagie korrelierten mit einer Pseudobulbärparalyse. Darüber hinaus bestanden eine Lidapraxie und ein erstaunter Blick. Eine frontale Muskelüberaktivität mit kutaner Faltenbildung fehlte.

Die latente linksseitige zentrale Hemiparese umfasste einen linksbetonten Trömner- und Fingerbeugereflex, das positive Leri-Vorderarm-Zeichen, ein positives Strümpell-Zeichen sowie die linksseitige Reflexbetonung des Trizeps- und Achillessehnenreflexes ohne klinisch nachweisbare Parese. Bei der Gleichgewichtsprüfung waren der Unterberger- und Romberg-Stehversuch pathologisch mit Fallneigung bevorzugt nach hinten. Als weiteres neurodegeneratives Zeichen fand sich ein nicht habituierender Glabellaklopreflex.

Neuropsychologisch fielen bei Exploration ein formal verlangsamtes Denken, verminderte Umstellfähigkeit und eine instruktive Apraxie auf.

Die neurophysiologische Diagnostik ergab Normalbefunde für den Orbicularis-Oculi-Reflex (OOR), die motorisch-evozierten Potentiale (MEP) zu Arm und Bein sowie die frühen akustisch-evozierten Potentiale (FAEP). Verzögerte Potentiale (P_{100} rechts 126 ms, P_{100} links 118 ms, P_{100} Norm 108 ms) lagen bei den visuell-evozierten Potentialen (VEP) vor.

Sowohl das 12-Kanal-EKG als auch das Holter-EKG sowie der Schellong-Test waren unauffällig. In der 24-Stunden-Blutdruckmessung konnten keine hypotonen Phasen gefunden werden.

Ein demenzielles Syndrom wurde anhand des DemTect-Test (6 Punkte) diagnostiziert.

Die durchgeführte kraniale MRT (Abb. 1) zeigte eine generalisiert frontall betonte Hirnatrophie mit konfluierenden Demyelinisierungen im supratentoriellen peri- und paraventrikulären Bereich.

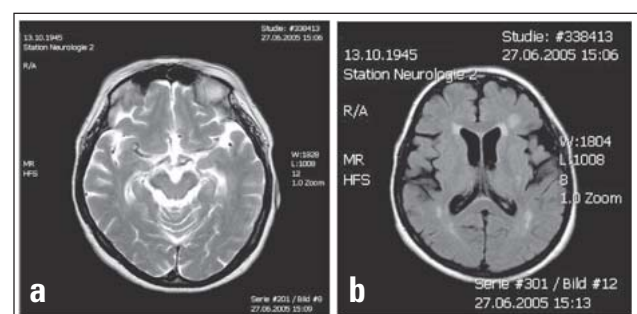


Abbildung 1: MRT bei der ersten Visite: (a) T2-Horizontalschnitt auf mesenzephaler Ebene, geringe Mittelhirnatrophie; (b) T2/FLAIR-Horizontalschnitt auf dienzephaler Ebene – vaskuläre Läsionen (Demyelinisierungsherde) und frontal betonte Atrophie

lären Marklager. Die Stammganglien erschienen unauffällig, im mesenzephalen Hirnstamm besteht eine leichte Atrophie.

In der Liquordiagnostik konnte bis auf eine Schrankenstörung (Gesamteiweiß 932 mg/l, Albumin 483 mg/l, erhöhter Albumin-Quotient mit 12,45) bei normaler Zellzahl kein weiterer pathologischer Befund nachgewiesen werden.

In Zusammenschau der vorliegenden Befunde wurde die Diagnose einer sekundären (vaskulär bedingten) PSP gestellt. Die Blutdruckeinstellung mittels ACE-Hemmer, eine antithrombotische Therapie mit Clopidogrel sowie Piracetam verbesserten zunächst geringfügig die Symptomatik.

Zweite Visite nach 4 Monaten

Die Kontrolluntersuchung nach 4 Monaten ergab ein fortgeschrittenes hypokinetisch rigides Syndrom mit nun eingemauerten Bulbi und Lidapraxie. Das Pyramidenbahnsyndrom erfasste alle Extremitäten. Der Trömmerreflex, das Wartenbergzeichen sowie der Babinskiereflex waren beidseits positiv, die Muskeleigenreflexe erschienen linksbetont gesteigert. Inzwischen bestand eine Astasie mit Fallneigung nach hinten und eine Abasie. Das vorangeschrittene hirnorganische Psychosyndrom war durch eine demenzielle und delirante Symptomatik gekennzeichnet.

Konform dazu bestand im EEG eine mittelschwere Allgemeinveränderung. Weiterhin fanden sich generalisierte Theta-Delta-Paroxysmen (intermittierende rhythmische Delta-Aktivität) als Ausdruck einer subkortikalen Funktionsstörung sowie eine mittelschwere frontotemporale Herdstörung rechts mit eingelagerten epileptischen Graphoelementen. Sowohl der OOR als auch die FAEP waren weiterhin unauffällig.

Die Verlaufskontrolle der kranialen MRT (Abb. 2) erbrachte eine $4,5 \times 2,7 \times 4,0$ cm große Kontrastmittel-aufnehmende mesodienzephal Raumforderung im Bereich der rechtsseitigen Stammganglien mit Infiltration des Balkens. Neben einem perifokalen Ödem kennzeichneten nekrotisch eingebletete Läsionen diesen Prozess.

Sieben Tage nach der erneuten Aufnahme kam es zu einem fokalmotorischen Anfall links. Komplizierend war eine entzündliche Konstellation bei Verdacht auf Pneumonie hinzgetreten. Am Folgetag verstarb die Patientin.

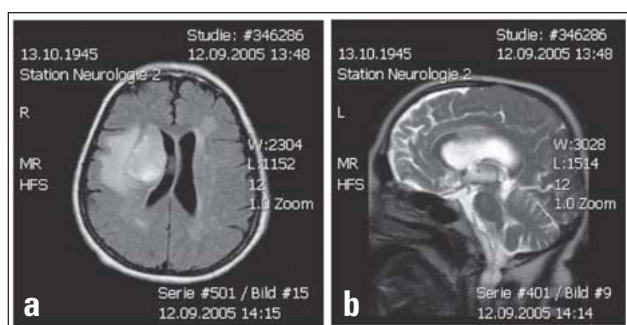


Abbildung 2: MRT bei der zweiten Visite mit mittelliniennaher mesodienzephaler Raumforderung rechts: (a) T2/Flair-Horizontalschnitt auf dienzephaler Ebene; (b) T2-Sagittalschnitt mit mesodienzephaler Tumorödemen

Diskussion

Die vorliegende klinische Symptomatik zu Beginn des ersten Aufenthaltes ließ die Verdachtsdiagnose einer PSP zu. Sie basierte auf dem axial betonten hypokinetisch rigiden Parkinson-Syndrom, Befunden, die einer supranukleären Ophthalmoplegie zuzuordnen sind, einer Fallneigung nach hinten und dem hirnorganischen Psychosyndrom. Weitere okulomotorische Befunde wie sakkadische Intrusionen in Form makrosakkadischer Oszillationen oder Gegenrucken („square-wave jerks“) finden sich bei der idiopathischen PSP selbst nach mehrjähriger Krankheitsgeschichte bei nur etwa 80 % der Patienten [10, 11]. Im vorliegenden Fall konnten diese Befunde aufgrund der raschen Progredienz der horizontalen und vertikalen Blickparese sowie der Grundkrankheit selbst nicht beobachtet werden.

Schwindel ist kein typischer Befund einer PSP. Die initial geklagte Schwindelsymptomatik im Stehen kann als subjektive Interpretation der Patientin für die Fallneigung nach hinten gedeutet werden, zumal weitere Symptome des vestibulären Systems nicht vorlagen.

Eine Einschränkung in der lateralen Augenbewegung erklärt Doppelbilder und wurde in mehreren Fällen einer PSP erwähnt [12].

Zentrale Paresen, im vorliegenden Fall eine Hemiparese links mit Entwicklung zu einer Tetraparese, gelten als seltenes Symptom der PSP und wurden ebenfalls in einigen Fällen in der Literatur beschrieben [12].

Zu den Leitsymptomen einer PSP gehört die neuropsychologische Beeinträchtigung im Sinne einer subkortikalen Demenz [13–15]. Bei unserer Patientin konnte eine Demenz mit dem DemTect-Test bestätigt werden. Sie ist auch für die Harninkontinenz wie bei Morbus Alzheimer mit verantwortlich und könnte auf eine Detrusorhyperreflexie infolge Störung des kortikalen Blasenentrums zurückzuführen sein [16].

Zu der ätiologischen Verdachtsdiagnose einer sekundären Form der PSP führten die vaskulären Risikofaktoren Hypertonie und Diabetes mellitus Typ 2b im Zusammenhang mit dem MRT-Befund. Das für die idiopathische PSP typische „Mickey-Mouse-Zeichen“ war im mesenzephalen MRT nur angedeutet erkennbar (Abb. 2) und stützte so die ätiologische Vermutung einer sekundären Genese. Unter der Diagnose einer sekundären PSP ließen sich die neurologischen Befunde zunächst erklären. Letztendlich ist die klinische Symptomatik einer PSP nicht regelmäßig vollständig ausgeprägt, sodass die endgültige Diagnosesicherung erst autopsisch gelingt [17].

Neben charakteristischen makroskopisch erkennbaren Befunden einer frontal betonten Großhirn- und Mittelhirnatrophie, einer pallidalen Atrophie sowie Depigmentation der Substantia nigra finden sich mikroskopisch weitere Neuronenverluste. Bedeutend sind diese in der Pars compacta der Substantia nigra, im Nucleus (Nc) subthalamicus, Striatum, Thalamus, Nc. ruber, Locus coeruleus und der Oliva inferior. Diese Läsionen beeinträchtigen die zentrale Motorik und er-

klären das Parkinsonsyndrom. Seltenere zerebelläre Befunde werden durch eine Degeneration des Nc. dentatus und Nc. cuneiformis verursacht. Insgesamt lässt sich aus diesem komplexen Läsionsmuster die facettenreiche extrapyramidal-motorische Symptomatik erklären [10, 11, 18, 19].

Für die Augenbewegungsstörungen können degenerative Veränderungen im Colliculus superior, periaquäduktalen Höhlengrau, prätektalen Gebiet und rostralen interstitiellen Kern des Fasciculus longitudinalis medialis (Nc. interstitialis Cajal, riMLF) verantwortlich gemacht werden. Die tauhaltige Degeneration subkortikal und im Hirnstamm (Ncc. pontes und Pyramidenzellen) verursacht klinisch eine Pseudo- und Bulbärparalyse der idiopathischen PSP [11, 20].

Durch mikrovaskuläre Läsionen dieser Strukturen kann auch im Rahmen einer vaskulären Enzephalopathie eine Schädigung der Basalganglien und ihrer Verbindungen eintreten. Im vorliegenden ersten MRT-Befund (Abb. 1) sind neben einer frontal betonten Hirnatrophie peri- und paraventriculäre Marklagerveränderungen vaskulärer Genese erkennbar. Eine antithrombotische Therapie sollte mikrovaskuläre Läsionen bei vorliegenden Risikofaktoren beeinflussen. Möglicherweise bestanden zu diesem Zeitpunkt bereits tumoröse Mikroläsionen, die innerhalb von 4 Monaten zu einer raschen Befundverschlechterung führten.

Dafür spricht die im Kontroll-MRT erkannte mittelliniennahe Raumforderung. Ihre exponierte Lage mit Beziehung zur rostralen mesenzephalen Formatio reticularis und dem Oculomotorius-Kerngebiet (Abb. 2b) begründet im Verlauf die supranukleäre und auch nukleäre Blickparese. Durch das perifokale Ödem kann von einer funktionellen Beeinträchtigung über die Tumorgrenzen hinaus ausgegangen werden. Dementsprechend werden in kaudaler Ausdehnung das vertikale Blickzentrum mit dem riMLF und auf diencephaler Ebene motorische Thalamuskern erfasst.

In lateraler Syntopie wird mesodiencephal die Pyramidenbahn rechts betont erreicht, sodass eine zentrale Tetraparese entsteht. Die funktionelle Beeinträchtigung basalganglionärer Bahnen, insbesondere der Substantia nigra, durch das Ödem und lokale vaskuläre Störungen sowie den Tumor selbst kann ein symmetrisches axial betontes Parkinsonsyndrom begründen.

Im Verlauf resultiert die Verschlechterung der zentralen Parese durch progressive Beeinträchtigung des Tractus corticospinalis in den Crura cerebri.

In dieser Hinsicht ist das klinische Bild einer sekundären PSP nicht allein auf vaskuläre Läsionen zurückzuführen. Insbesondere für die rasche Progredienz muss die entdeckte maligne Raumforderung angeschuldete werden. Ihre mesodiencephale Lage und Syntopie korrespondiert mit der vorliegenden Symptomatik.

Es gibt vereinzelte Fallbeschreibungen, bei denen ein Parkinsonsyndrom paraneoplastisch bei verschiedenen anderen Tumoren beschrieben wurde [7, 21–24]. Diese gingen jedoch ohne eine mesodiencephale Raumforderung einher. Fallberichte, in denen eine strukturelle Läsion im Mittelhirn als Ursache identifiziert werden konnte, sind hingegen sehr selten [18, 25, 26]. Besonders zu erwähnen ist die Beschreibung

von Symptomen einer PSP durch Posey im Jahr 1904 [25]. Während man zuerst dachte, dass ihm der Ruhm der Erstbeschreibung zufalle, stellte sich später heraus, dass sein Patient einen mesenzephalen Tumor hatte, und hier somit kein primäres Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom vorlag.

Der vorliegende Fall ist unseres Wissens erst die zweite Fallbeschreibung eines sekundären PSP aufgrund einer mittelliniennahen mesodiencephalen Raumforderung.

■ Relevanz für die Praxis

Die Ätiologie der sekundären PSP ist weiter zu fassen und kann über eine häufige vaskulär bedingte Störung hinausgehen. Insbesondere bei einer raschen Progredienz muss auch an eine maligne Raumforderung im mesodiencephalen Hirnstamm gedacht werden.

Literatur:

- Richardson JC, Steele J, Olszewski J. Supranuclear ophthalmoplegia, pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. A clinical report on eight cases of "heterogenous system degeneration". Trans Am Neurol Assoc 1963; 88: 25–9.
- Steele J, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy. Arch Neurol 1964; 10: 333–59.
- Golbe LI, Davis PH, Schoenberg BS, Duvoisin RC. Prevalence and natural history of progressive supranuclear palsy. Neurology 1988; 38: 1031–4.
- Schrag A, Ben-Shlomo Y, Quinn NP. Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study. Lancet 1999; 354: 1771–5.
- Morales B, Martinez A, Gonzalo I, Vidal L, Ros R, Gomez-Tortosa E, Rabano A, Ampuero I, Sanchez M, Hoenicka J, Garcia De Yébenes J. Steele-Richardson-Olszewski syndrome in a patient with a single C212Y mutation in the parkin protein. Mov Disord 2002; 17: 1374–80.
- Kowalska A, Jamrozik Z, Kwiecinski H. Progressive supranuclear palsy – parkinsonian disorder with tau pathology. Folia Neuropathol 2004; 42: 119–23.
- Golbe LI, Miller DC, Duvoisin RC. Paraneoplastic degeneration of the substantia nigra with dystonia and parkinsonism. Mov Disord 1989; 4: 147–52.
- Morris HR, Wood NW, Lees AJ. Progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski disease). Postgrad Med J 1999; 75: 579–84.
- Winikates J, Jankovic J. Vascular progressive supranuclear palsy. J Neural Transm Suppl 1994; 42: 189–201.
- Collins SJ, Ahlskog JE, Parisi JE, Maraganore DM. Progressive supranuclear palsy: neuropathologically based diagnostic clinical criteria. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995; 58: 167–73.
- Litvan I, Mangone CA, McKee A, Verny M, Parsa A, Jellinger K, D'Olhaberriague L, Chaudhuri KR, Pearce RK. Natural history of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) and clinical predictors of survival: a clinicopathological study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 60: 615–20.
- Steele JC, Caparros-Lefebvre D, Lees AJ, Sacks DW. Progressive supranuclear palsy and its relation to pacific foci of the parkinsonism-dementia complex and Guadeloupean parkinsonism. Parkinsonism Relat Disord 2002; 9: 39–54.
- Millar D, Griffiths P, Zermansky AJ, Burn DJ. Characterizing behavioral and cognitive dys-executive changes in progressive supranuclear palsy. Mov Disord 2006; 21: 199–207.
- Nath U, Burn DJ. The epidemiology of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome). Parkinsonism Relat Disord 2000; 6: 145–53.
- Rajput A, Rajput AH. Progressive supranuclear palsy: clinical features, pathophysiology and management. Drugs Aging 2001; 18: 913–25.
- Ouslander JG. Incontinence. In: Cummings JL, Miller BL (eds). Alzheimer's Disease. Treatment and Long-Term Management. Decker, New York, 1990; 177–206.
- Osaki Y, Ben-Shlomo Y, Lees AJ, Daniel SE, Colosimo C, Wenning G, Quinn N. Accuracy of clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy. Mov Disord 2004; 19: 181–9.
- Lewerenz J, Zurovski B, Jenicke L, Baumer T, Lees AJ, Munchau A. Lesion of the dorso-rostral midbrain sparing the nigrostriatal tract mimics axial rigidity seen in progressive supranuclear palsy. Mov Disord 2005; 20: 1071–5.
- Hauw JJ, Daniel SE, Dickson D, Horoupian DS, Jellinger K, Lantos PL, McKee A, Tabaton M, Litvan I. Preliminary NINDS neuropathologic criteria for Steele-Richardson-Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy). Neurology 1994; 44: 2015–9.
- Geser F, Wenning GK. Klinik und Therapie der Multisystematrophie und progressiven supranukleären Paralyse. Psychopharmakotherapie 2005; 2: 40–50.
- Fahn S, Brin MF, Dwork AJ, Weiner WJ, Goetz CG, Rajput AH. Case 1, 1996: rapidly progressive parkinsonism, incontinence, impotency, and levodopa-induced moaning in a patient with multiple myeloma. Mov Disord 1996; 11: 298–310.
- Jankovic J. Progressive supranuclear palsy: paraneoplastic effect of bronchial carcinoma. Neurology 1985; 35: 446–7.
- Mousa AR, Al-Din AN. Neurological and cardiac complications of carcinoma of the breast. Case report. Acta Neurol Scand 1985; 72: 518–21.
- Tan JH, Goh BC, Tambyah PA, Wilder-Smith E. Paraneoplastic progressive supranuclear palsy syndrome in a patient with B-cell lymphoma. Parkinsonism Relat Disord 2005; 11: 187–91.
- Posey WC. Paralysis of upward movement of the eyes. Ann Ophthalmol 1904; 13: 523–32.
- Ramachandran T, Kim RC, Culebras A. Progressive supranuclear palsy and falcotentorial meningioma. Arch Neurol 1982; 39: 68.

Korrespondenzadresse:

Armin Bachhuber

Neurologische Abteilung, Paracelsus-Klinik Zwickau
D-08060 Zwickau, Werdauer Straße 68

E-Mail: Armin.Bachhuber@gmx.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](#)