

* Medizinische Abteilung, Bezirksspital Affoltern am Albis
** Neuroradiologische Praxis, Zürich

D. STRAUMANN*, CH. HESS*, O. SCHUBIGER**

Der Fall aus der Praxis (266)

Patientin: Frau H. D., 3. 4. 1923, Hausfrau

Problemstellung

Die Patientin wird am 4. 6. 1991 vom Hausarzt wegen Gangstörungen und zunehmender sozialer Isolierung zur weiteren Abklärung zugewiesen.

Persönliche Anamnese

1985 wurde eine arterielle Hypertonie festgestellt, die der Hausarzt zuerst mit *Adelphan-Esidrex-K*, später mit *Viskal-dix* und schliesslich mit *Brinerdin* behandelte. Bis 1988 kam die Patientin regelmässig zu Kontrollen in die Praxis. In den folgenden Jahren kapselte sie sich zunehmend von ihrer Umwelt ab, verliess kaum noch das Haus und suchte den Hausarzt nur noch sporadisch auf.

Jetziges Leiden

Über Jahre langsam progrediente Gangstörung. Seit 1989 geht die Patientin am Stock. Im weiteren zunehmende Abkapselung, Selbstwertzerfall und sozialer Rückzug. Die Patientin bleibt seit Anfang 1991 nur noch im Haus und geht nicht einmal mehr in den eigenen Garten. Neben der Gangataxie findet der Hausarzt keine groben neurologischen Pathologien. Konsiliarische Zuweisung an uns zur weiteren Abklärung der Gangstörungen.

Status

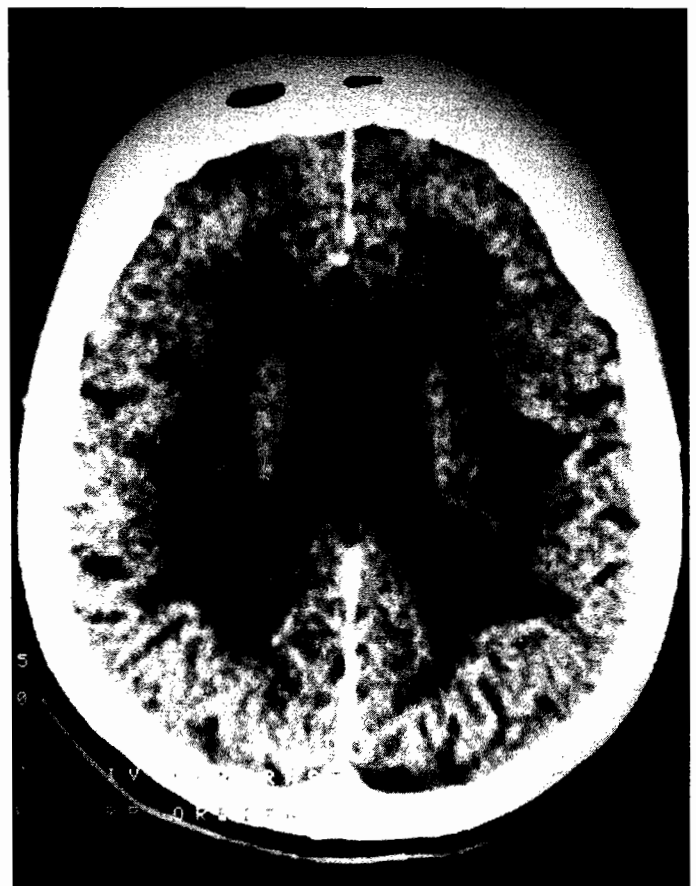
68jährige Patientin in ordentlichem Allgemeinzustand. Gewicht: 75 kg, Grösse: 159 cm, kein Fieber, Puls: 80/Min., regelmässig, Blutdruck: 210/110 mmHg. Deutliche Gedächtnisschwäche mit Tendenz zur Konfabulation. Kein pathologischer Nystagmus. Normaler Augenhintergrund beidseits. Symmetrische Muskeleigenreflexe, unten gegenüber oben gesteigert. Babinski und Oppenheim links positiv. Leichte Dysdiadochokinese links. Finger-Nase-Versuch links unsicherer als rechts. Unauffällige Sensibilität. Schwer ataktischer, unsicherer Gang. Labor vom 26. April 1991 (beim

Korrespondenzadresse: Dr. D. Straumann, Neurologische Klinik, Universitätsspital, 8091 Zürich.

Hausarzt): Blutsenkungsgeschwindigkeit, Hämoglobin, Leukozyten, Blutzucker, Kalium, Kreatinin, GOT, GPT, Harnsäure und Cholesterin allesamt im Normbereich.

Computertomographie

Bethanien-Spital, mit/ohne Kontrastmittel: zahlreiche konfluierende hypodense Bezirke paraventriculär beidseits, zum Teil bis zu den Gyri reichend. Die Dichte-unregelmässigkeiten betreffen auch die Basalganglien. Leichter Hydrozephalus e vacuo des linken Seitenventrikels bei sonst normal weiten Ventrikeln und Sulci (siehe Abb.).



Computertomographie mit Kontrastmittel. Axiale Schicht auf Höhe der Cella media. Beschreibung: siehe Text.

Differentialdiagnose

Aufgrund der Computertomographie kommen Demyelinisierungsherde oder enzephalomalazische Läsionen in Frage. Die im Vergleich zur radiologischen Grösse der zerebralen Veränderungen unspektakuläre Klinik macht eine demyelinisierende Erkrankung wahrscheinlicher. Eine multiple Sklerose dieses Ausmasses geht üblicherweise mit ausgedehnteren Ventrikelvergrösserungen einher und ist zudem im höheren Alter ohne Vorgeschichte äusserst unwahrscheinlich. Die Anamnese bei dieser älteren Patientin mit

arterieller Hypertonie und schleichender motorischer und mnestischer Verschlechterung weist im Zusammenhang mit paraventriculären Demyelinisierungsherden auf eine *Binswanger-Enzephalopathie*.

Diskussion

Strenggenommen ist die Binswanger-Enzephalopathie (BE) (Synonyme: Encephalitis subcorticalis chronica progressiva, subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie, subkortikale ischämische Leukenzephalopathie) eine pathologisch-anatomische Diagnose. Mit der technischen Perfektionierung der Computertomographie sowie dem Aufkommen der Magnetresonanztomographie kann die BE jedoch häufig bereits in vivo diagnostiziert werden.

Makroskopisch wurde die Krankheit 1894 durch *Binswanger* erstmals beschrieben (1). 1902 hat *Alzheimer* die gleichen Hirnveränderungen als pathologische Entität bestätigt und sie nach dem Erstautor benannt (2). Im wesentlichen handelt es sich bei der BE um eine vaskulär bedingte Atrophie der weissen Substanz mit Aussparung des Kortex. *Histologisch* sieht man sklerotische Veränderungen der penetrierenden Arteriolen und Zeichen des Myelinverlusts in der periventriculären Region (3). Diese liegt im distalsten Versorgungsgebiet der langen medullären Arterien. Aufgrund der Hypoperfusion kommt es zur ischämischen Schädigung der betroffenen weissen Substanz und der Basalganglien.

In der *Computertomographie* (CT) zeigt sich eine Hypodensität des Marklagers mit Schwerpunkt um die Seitenventrikel und mit unterschiedlichem Übergreifen auf die übrige zentrale weisse Substanz. Entsprechende Dichteunregelmässigkeiten finden sich ebenfalls in den Basalganglien (4). Der Kortex und die U-Fasern bleiben von den mikroangiopathischen Veränderungen stets ausgespart. Der Befund einzelner kortikaler Infarktbezirke schliesst eine BE nicht aus, da im Rahmen der Arteriosklerose mittelgrosser und grosser zerebraler Gefässe kleine kortikale Infarkte auftreten können. In der T2-gewichteten *Kernspintomographie* (MRI) kommen die demyelinisierenden Veränderungen als Hyperintensitäten zur Darstellung, wobei die Sensitivität im Vergleich zur CT besser ist (5).

Das *klinische Bild* der BE ist variabel (6): Typischerweise sind die Patienten über 50 Jahre alt und leiden an einer

arteriellen Hypertonie oder einer atheromatösen Gefässkrankheit. Akut oder subakut auftretende neurologische Defizite betreffen vor allem die Motorik, insbesondere den Gang, wobei die Ausfälle häufiger bilateral denn unilateral nachweisbar sind. Die Demenz entwickelt sich über einen schleichenden Gedächtnisverlust hin zum globalen intellektuellen Abbau. Die motorische und mentale Verschlechterung verläuft stufenweise über Jahre. Die Abgrenzung zum normotensiven Hydrozephalus ist wegen seiner therapeutischen Beeinflussbarkeit entscheidend (7). Dabei ist die für den Hydrozephalus typische Urininkontinenz ein wichtiges *differentialdiagnostisches* Unterscheidungsmerkmal. Über die *Häufigkeit* der BE bestehen keine konsistenten Angaben.

Ob nach Diagnose einer BE die Normalisierung des Blutdrucks den weiteren Krankheitsverlauf verzögert, konnte bisher nicht nachgewiesen werden. Da die BE eine jahre- bis jahrzehntelange Naturgeschichte aufweist und vor allem ältere Menschen betrifft, ist die Erkrankung sozial- und präventivmedizinisch von grosser Bedeutung. Eine frühzeitige und konsequente antihypertensive Therapie könnte die oben beschriebenen pathologisch-anatomischen Veränderungen wahrscheinlich abschwächen oder gar verhindern. Das Krankheitsbild sollte vor allem in Abgrenzung zum normotensiven Hydrozephalus bekannt sein, da dieser nicht selten auf Shunt-Therapie anspricht. □

Bibliographie

1. *Binswanger O.*: Die Abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse. *Klin. Wochenschr.* 31, 1103–1105, 1137–1139, 1180–1186, 1894.
2. *Alzheimer A.*: Die Seelenstörung auf arteriosklerotischer Grundlage. *Z. Psychiatr.* 59, 695–711, 1902.
3. *Olszewski J.*: Subcortical arteriosclerotic encephalopathy. *World Neurol.* 3, 359–375, 1962.
4. *Loizou L., Kendall B., Marshall J.*: Subcortical arteriosclerotic encephalopathy. A clinical and radiological investigation. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 44, 294–304, 1981.
5. *Kinkel W.R., Jacobs L., Polachini I., Bates V., Heffner R.R.*: Subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *Arch. Neurol.* 42, 951–959, 1985.
6. *Caplan L.R., Schoene W.C.*: Clinical features of subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *Neurology* 28, 1206–1215, 1978.
7. *Miller Fisher C.*: Binswanger's encephalopathy. A review. *J. Neurol.* 236, 65–79, 1989.