

# Kopfschmerzen bedingt durch Liquorunterdruck

Die spezifische Lageabhängigkeit ist pathognomonisch

Andreas R. Gantenbein und Peter S. Sandor

*In vielen Fällen liegt den so genannten Liquorunterdruck-Kopfschmerzen eine Lumbalpunktion ursächlich zugrunde, aber auch ein spontanes oder traumatisches Leck kann zu niedrigem intrakraniellen Druck und den damit verbundenen Kopfschmerzen führen.*

*Wie geht man hier diagnostisch vor und welche therapeutischen Möglichkeiten sind vorhanden?*

## Definition

Die neue Klassifikation der Internationalen Kopfschmerz-Gesellschaft (ICHD-II, [1]) unterscheidet drei Arten von Kopfschmerzen, die auf Liquorunterdruck zurückzuführen sind:

- Postpunktioneller Kopfschmerz (7.2.1)
- Kopfschmerzen bei Liquorfistel (7.2.2) und
- Kopfschmerzen zurückzuführen auf spontanes (oder idiopathisches) Liquorunterdruck-Syndrom (7.3.3).

Allen gemeinsam ist die orthostatische Komponente, so beginnen die Schmerzen meist innerhalb 15 Minuten nach dem Aufstehen oder Aufsitzen. Meist bessert sich die Symptomatik, wenn sich die Patienten wieder hinlegen. Mit den Kopfschmerzen muss mindestens eines der folgenden Symptome assoziiert sein: Nackensteife, Tinnitus, Hypakusis, Photophobie oder Übelkeit. Die Ätiologie ist für

die drei Arten unterschiedlich (die Tabelle zeigt einen Vergleich der ICHD-II-Kriterien).

## Einführung

Der deutsche Neurologe Schaltenbrand (2) beschrieb 1938 zwei Arten von Kopfschmerzen, die mit der Hirnflüssigkeit assoziiert sind:

- a) «Liquorrhö», wobei Kopfschmerzen und Papillenödem auftreten. Später wurde dieser Typ als Pseudotumor cerebri bekannt.
- b) «Spontane Aliquorrhö», wobei die orthostatischen Kopfschmerzen von den typischen Symptomen der Niederdruckkopfschmerzen begleitet werden.

Er beschrieb drei mögliche Ätiopathologien für die spontane Aliquorrhö: verringerte Produktion, erhöhte Absorption oder «Durchsickern» (wie etwa nach einer Lumbalpunktion). Das Gehirn ist von zerebrospinalen Liquor umgeben und «schwimmt» gewissermaßen darin. Das durchschnittliche Gewicht von 1500 g wird durch

den intrakraniellen Druck auf 50 g reduziert. Dieses verbleibende Gewicht wird dann von den meningealen Blutgefäßen, den abgehenden Hirnnerven und anderen Mikrostrukturen gehalten. Wenn sich der Liquordruck verringert, resultiert Zug auf diese tragenden Strukturen des Gehirns. Neuere MRI-Studien konnten sogar das «absinkende Gehirn» darstellen (3). Als verantwortliche Auslöser für den Schmerz sieht man heute die Zugkräfte auf die Hirnnerven V, IX, X, auf die drei obersten Zervikalnerven sowie auf die meningealen Blutgefäße. Dies sind auch die einzigen Strukturen, die schmerzempfindlich sind. Es gibt jedoch andere Stimmen, die der Theorie des «absinkenden Hirns» widersprechen (4). So lange MR-Bildgebung nicht in aufrechter Position durchgeführt werden kann, wird es schwierig, dieser Diskussion ein Ende zu setzen.

Die Bildgebung des Schädels und der Wirbelsäule haben das Wissen und die weitere Erforschung dieser Störung revolutioniert (5–7). Erst in den Neunzigerjahren gelang es, zu zeigen, dass die tägliche Liquorproduktion von etwa 500 ml relativ konstant und damit selten eine Ursache für die Probleme ist. Das Liquorvolumen liegt schätzungsweise zwischen 150–210 ml, somit wird das Gesamtvolumen jeden Tag zwei- bis dreimal total erneuert. Das Liquorvolumen ist kleiner bei weiblichen, jüngeren und adipöseren Individuen. Der grösste Liquoranteil wird über das Gefäßsystem der Arachnoidalzotten (Pacchioni-Granulationen) resorbiert und nur ein verschwindend kleiner Teil über direkte Diffusion. Aus all dem folgt als häufigster und

Tabelle: **Kriterienvergleich der ICHD-II bezüglich der verschiedenen Liquorunterdruck-Kopfschmerzen**

Postpunktioneller Kopfschmerz	Kopfschmerzen bei Liquorfistel	Spontanes Liquorunterdruck-Syndrom
Kopfschmerzen innerhalb von 15 Minuten nach dem Aufrichten		
Verschwinden innerhalb 15 Minuten nach Hinlegen		
<b>Begleitsymptome (1 von den folgenden)</b>		
Nackensteifigkeit Tinnitus Hypakusis Photophobie Nausea		
<b>Ätiologie</b>		
Lumbalpunktion	Verlust von CSF: Nachweis im MRI (pachymeningeales Enhancement) Konventionelle oder CT-Myelografie, Zysternografie Öffnungsdruck < 60 mm CSF in sitzender Position	
<b>Beginn</b>		
Innerhalb von 5 Tagen nach Lumbalpunktion	Enge zeitliche Beziehung zu Liquorfistel	Weder Lumbalpunktion noch Liquorfistel
<b>Rückgang</b>		
Spontan innerhalb einer Woche oder innerhalb 48 Stunden nach Behandlung	Innerhalb einer Woche nach Fistelverschluss	Innerhalb 72 Stunden nach Blutpatch

ICHD-II: International Classification of Headache Disorders 2<sup>nd</sup> edition, CSF: Zerebrospinale Flüssigkeit

offensichtlichster Grund für zu niedrigen intrakraniellen Druck ein Durchsickern von Liquor durch ein traumatisches oder spontanes Leck. Die spontanen Lecks sind meistens auf thorakalem oder zervikalem Niveau (8).

Nach Lumbalpunktionen klagen fast ein Drittel der Patienten über Kopfschmerzen (9); Patienten die bereits an primären Kopfschmerzen leiden, und junge Frauen mit niedrigem Body-Mass-Index weisen dabei ein höheres Risiko auf, postpunktionelle Kopfschmerzen zu entwickeln. Patienten mit lageabhängigen Kopfschmerzen sollten vor einer Lumbalpunktion mit einem MRI abgeklärt werden und bei Zeichen eines pachymeningealen Enhancements sollte auf die Durchführung einer Lumbalpunktion verzichtet werden.

### Symptome

Niedriger Liquordruck verursacht typischerweise lageabhängige Kopfschmerzen, welche sich in der aufrechten Position verschlimmern und sich beim Hinlegen bessern. Der Beginn ist plötzlich oder stufenweise innerhalb 30 Minuten nach dem Aufstehen. Die Schmerzen werden häufig als stark und pulsierend oder dumpf und diffus beschrieben, manchmal aber auch fokal, mit frontaler oder okzipitaler Lokalisation. Die Symptome verwischen sich meist innerhalb von Tagen oder Wochen und resultieren in einem täglichen Kopfschmerz, der sich beim Aufrichten verschlechtert und sich beim Hinlegen bessert. Häufige Begleitsymptome sind Übelkeit, Schwindel, Nackensteifigkeit, Sehstörungen und Lichtüberempfindlichkeit. Seltener wird über Tinnitus

oder andere Hörstörungen, Gangunsicherheit, Doppelbilder oder verschwommenes Sehen, sowie Schluckauf oder Störungen der Geschmacksempfindung berichtet. Die Schmerzen können auch durch Bewegungen des Kopfes, Niesen, Husten, Pressen und juguläre Kompression ausgelöst oder verschlimmert werden. Analgetika sind oft nicht ausreichend, um die Kopfschmerzen zu lindern. Meist lassen die starken Schmerzen jedoch 10 bis 15 Minuten nach dem Hinlegen nach.

### Untersuchungsmethoden

Bis auf eine mögliche Nackensteifigkeit ist die neurologische Untersuchung für gewöhnlich unauffällig. Der Liquor-Eröffnungsdruck ist gewöhnlich unter 70 mm CSF. Meist ist das Punktat klar und farblos, gele-

Unterdruck-Kopfschmerzen beginnen mit dem Aufstehen und verbessern sich beim Hinlegen, bei Überdruck-Kopfschmerzen ist es umgekehrt.

gentlich xanthochrom. Das Gesamtprotein ist üblicherweise normal, kann aber erhöht sein, meist jedoch unter 1 g/l. Erythrozyten- und Leukozytenzahl können ebenfalls im Normbereich liegen oder erhöht sein. Zytologie und Mikrobiologie sind negativ, und der Quotient Liquor-/Serumglukose ist zwischen 0 und 1.

Der Goldstandard für weiterführende Untersuchungen bei niedrigem Liquordruck oder Verdacht auf Liquorlecks ist die MR-Bildgebung mit Gadolinium. Am häufigsten ist dabei ein diffuses pachymeningeales Enhancement zu sehen (10). Gemäss der Regel nach Monro und Kellie, nach welcher die Summe der Volumina von Gehirn, Liquor und intrakraniell Blut konstant bleibt, wird der Liquorverlust durch venöse Hyperämie ausgeglichen. Da die Blut-Hirn-Schranke der Leptomeningen in der Dura mater (pachymeningeal) fehlt, entsteht eine Ansammlung von Kontrastmittel. Das Enhancement ist für gewöhnlich linienförmig, dick und ununterbrochen sowie diffus auf die supra- und infratentorialen Hirnhäute verteilt. Ausserdem beobachtet man häufig subdurale Flüssigkeitsansammlungen (auch unilateral möglich), eine Abnahme der Ventrikelgrösse oder auch ein regelrechtes Absinken des Gehirns, welches dann mit einer Arnold-Chiari-Typ-1-Missbildung verwechselt werden kann. Seltener sieht man Vergrösserungen der Hypophyse, verbreiterte venöse Sinus oder eine Verlängerung des Hirnstamms. Auch das spinale MRI kann pachymeningeales Enhancement aufweisen sowie eine Verbreiterung des venösen Plexus und eine Vermehrung der extraarachnoidalen Flüssigkeit. In den seltensten Fällen ist die eigentliche Stelle des Lecks sichtbar. Zum Aufspüren des Liquorlecks für eine chirurgische Intervention oder

einen chirurgischen Verschluss ist die Untersuchung der Wahl immer noch die CT-Myelografie. Hier sollte auch erwähnt werden, dass bei den gleichen Patienten auch mehrere Lecks oder Divertikel gefunden werden können. Ein Schädel-CT ist normalerweise unauffällig und folglich nicht indiziert. Ältere, nicht mehr angewendete Untersuchungstechniken sind die Radioisotop-Zysternografie mit Indium-111, die konventionelle Myelografie und die meningeale Biopsie.

### Differenzialdiagnostik

Die anamnestisch meist deutlich abgrenzbare, aber wichtigste Differenzialdiagnose ist die primäre Kopfschmerzform «Neu aufgetretener täglicher Kopfschmerz» (NDPH), bei welcher im Zweifelsfall mit MR-Bildgebung ein Liquorleck gesucht werden sollte.

Die Unterscheidung von Kopfschmerzen wegen Liquorüberdruck oder Liquorunterdruck sollte ziemlich einfach sein. Während beide durch Husten oder Pressen verschlimmert werden, beginnen Überdruck-Kopfschmerzen gewöhnlich beim Abliegen oder bestehen schon typischerweise morgens nach dem Aufwachen. Beim Aufrichten zeigt sich eine deutliche Besserung. Und nur sie sind mit vorübergehendem Sehverlust oder Papillenödem assoziiert. Interessant ist hierbei, dass fast alle Patienten mit zu niedrigem Liquordruck Kopfschmerzen entwickeln, aber nur 50 bis 80 Prozent der Patienten mit erhöhtem in-

trakraniallem Druck (11). Die spezifische Lageabhängigkeit der Liquordruck-Kopfschmerzen ist pathognomonisch. Es ist deshalb auch nur schwer verständlich, dass in einer kürzlich publizierten Studie (12) über spontane Liquorunterdruck-Kopfschmerzen 94 Prozent der Fälle falsch diagnostiziert wurden, mit einer mittleren Dauer bis zur Diagnosestellung von 15 Monaten. Manchmal können die Begleitsymptome, wie Übelkeit oder Photophobie, einer Migräne ähneln. Die Diagnosestellung ist erschwert, wenn sich die Lageabhängigkeit im Verlauf verliert. Offensichtlich ist die Diagnose von Liquorunterdruck-Kopfschmerzen zu Beginn der Problematik einfacher, vor allem wenn ein nahes zeitliches Verhältnis zu einem duralen oder spinalen Trauma besteht.

### Therapeutische Vorgehensweisen

Die meisten «Niederdruck-Kopfschmerzen» verschwinden spontan innerhalb von Tagen. Bei anhaltenden Beschwerden ergeben sich drei unterschiedliche Therapiemöglichkeiten:

1. Konservative Strategien sind Bettruhe, vermehrte Flüssigkeitszufuhr oder eine Abdominalbandage.
2. Medikamentös: Koffeinfusionen (250–1000 mg, bis maximal zweimal täglich), Theophyllin und allenfalls auch Steroide.
3. Wenn diese Therapieansätze innerhalb 24 Stunden zu keiner ausreichenden Schmerzlinderung führen, ist ein epiduraler Blutpatch indiziert (10–15 ml autologes Blut in den epiduralen Raum).

Postpunktionelle Kopfschmerzen verschwinden häufig nach dem ersten (selten nach dem zweiten) Blutpatch, während Patienten mit spontanem Liquorleck teilweise mehrere benöti-

Blutpatches scheinen nicht nur einen sofortigen Effekt durch den Volumenersatz zu haben, sondern auch zu einer anhaltenden Abdichtung des Lecks zu führen.

gen. Anstelle eines zweiten oder dritten Blutpatches kann auch eine epidurale Infusion mit Natriumchloridlösung versucht werden, dabei wird der Katheter auf Niveau L2-3 platziert und die Infusion mit einer Geschwindigkeit vom 20 ml/Stunde über 72 Stunden verabreicht. Wenn ein Leck mit bildgebenden Mitteln klar lokalisiert werden kann und die Kopfschmerzen auf bisherige Therapieversuche refraktär waren, kann an eine chirurgische Schliessung gedacht werden. ■



*Dr. med. Andreas R. Gantenbein*  
Abt. Kopfweg & Schmerz  
Neurologische Klinik  
UniversitätsSpital Zürich



*Dr. med. Peter S. Sandor*  
Leiter Abt. Kopfweg & Schmerz  
Neurologische Klinik  
UniversitätsSpital Zürich

Interessenkonflikte: keine

Literatur:

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. *The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition*. *Cephalalgia* 2004; 24 Suppl 1: 9-160.
2. Schaltenbrand G. *Neuere Anschauungen zur Pathophysiologie der Liquorzirkulation*. *Zentralbl Neurochir* 1938; 3: 290-300.
3. Pannullo SC, Reich JB, Krol G, Deck MD, Posner JB. MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* 1993; 43(5): 919-26.
4. Levine DN, Rapalino D. The pathophysiology of lumbar puncture headache. *J Neurol Sci* 2001; 192(1-2): 1-8.
5. Sable SG, Ramadan NM. Meningeal enhancement and low CSF pressure headache. An MRI study. *Cephalalgia* 1991; 11(6): 275-276.
6. Fishman RA, Dillon WP. Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension. *Neurology* 1993; 43(3 Pt 1): 609-611.
7. Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2001; 1(2): 109-117.
8. Sencakova D, Mokri B, McClelland RL. The efficacy of epidural blood patch in spontaneous CSF leaks. *Neurology* 2001; 57(10): 1921-1923.
9. Adams MG, Romanowski CA, Wrench IJ. Spontaneous intracranial hypotension - lessons to be learned for the investigation of postdural puncture headache. *Int J Obstet Anesth* 2002; 11(1): 65-67.
10. Mokri B. Spontaneous low cerebrospinal pressure/volume headaches. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2004; 4(2): 117-124.
11. Mokri B. Low Cerebrospinal fluid pressure headache, in *Wolff's Headache and other pain*, 7th edition, Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ, Editors. 2001, Oxford University Press: New York. p. 417-433.
12. Schievink WI. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol* 2003; 60(12): 1713-1718.

## Rotkreuz-Notrufsystem



Sicherheit rund um die Uhr für ältere, kranke und behinderte Menschen.

### Weitere Informationen:

Rotkreuz-Notrufsystem  
Tel. 031 387 71 11  
notruf@redcross.ch

oder bei Ihrem  
Rotkreuz-Kantonverband

Schweizerisches Rotes Kreuz 