

Symptome der Arnold-Chiari II-Malformation

Wissenschaftliche Tagung des Wissenschaftlichen
Beirates der AsbH
Fulda 30.11. – 1.12. 2001

Priv.-Doz. Dr.med. Reinhold Cremer
Kliniken der Stadt Köln
Kinderkrankenhaus
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Amsterdamer Str. 59
50735 Köln

Eine Vielzahl von Symptomen müssen bei Patienten mit Meningomyelozelen an die Arnold-Chiari-Malformation denken lassen. Es ergeben sich diagnostische (Kernspintomographie, elektrophysiologische Untersuchungen, Schlaflabor) und erhebliche therapeutische Konsequenzen bis zur Operation an der hinteren Schädelgrube für den Patienten, so dass eine möglichst frühe Diagnosestellung angestrebt werden muss. Nicht alle Kinder bedürfen aber einer invasiven frühen Therapie, gerade leichte Symptome (s.u.) bessern sich oft in den ersten beiden Lebensjahren. Somit kann diskutiert werden, bei einem weniger schwer betroffenen Patienten unter konservativen Maßnahmen abzuwarten. Die unten beschriebene Falldarstellung eines schwer betroffenen Kindes macht andererseits deutlich, wie intensiv in solchen Fällen die Therapie unter Mithilfe verschiedener Fachdisziplinen erfolgen muss.

Mehrere Typen der Arnold Chiari-Malformation (ACM) werden unterschieden (Tab. 1), wobei der Typ 2 bei Meningomyelozelen-Patienten am häufigsten vorkommt. Seine Symptome in verschiedenen Lebensaltern und Ausprägungen sollen im folgenden besprochen werden.

Tab. 1: Typen der Arnold-Chiari-Malformation (ACM)

<p>Typ 1: Foramen magnum zu groß, Clivus zu steil, Tiefstand der Kleinhirntonsillen und der medialen Anteile der unteren Kleinhirnlappen</p> <p>Typ 2: zusätzlich Abknicken der Medulla und des Cervicalmarks durch Verlängerung und Verlagerung des IV. Ventrikels, Ponsfehlbildung, Einengung des oberen Halsmarks, Hydrozephalus</p> <p>Typ 3: zusätzlich Verlagerung des gesamten Kleinhirns, Hirnstamms und des IV.-Ventrikels nach kaudal, Enzephalozele</p> <p>Typ 4: schwere zerebellare Hypoplasie ohne MMC</p>
--

Dabei lassen sich mehrere Unterschiede zwischen der ACM Typ 1 und 2 festlegen (Tab. 2):

Tab. 2: Unterschiede zwischen ACM 1 und 2

	ACM 1	ACM 2
Kaudalverlagerung der Medulla	nein	Ja
Kaudalverlagerung des Unterwurms	nein	Ja
MMC	Evt.	Ja
Hydrozephalus	Evt.	ja
Kinking (Abknicken) der Medulla	nein	In 55%
Verlauf der Nervenwurzeln des Halsmarks	normal	Nach oben

Kaudalverlagerung = Tiefertreten (durch das Hinterhauptsloch)

Medulla = verlängertes Mark (Hirnstamm)

Kasuistik eines Kindes mit Arnold-Chiari II-Malformation (ACM) mit den typischen Symptomen:

Geburt mit lumbaler Meningomyelocele, es fällt ein ziehendes Geräusch bei der Einatmung auf (Stridor), der Junge schielt. Acht Tage nach der Implantation eines Ventils wegen Hydrozephalus wird der Junge beatmungspflichtig, er zeigt bei starkem Speichelfluss kaum Schluckbewegungen. Durchhäufige Aspirationen kommt es zu mehreren Lungenentzündungen. Endoskopisch fand man eine fehlende Beweglichkeit der Stimmbänder. Auch eine operative Laminektomie der Wirbelbögen C2 und C3 brachte keine Besserung der Atemprobleme, es kam zu mehreren Episoden mit Atemstillstand, so dass eine Tracheotomie mit Einlegen einer Kanüle erfolgen musste. Zunehmende Schwierigkeiten zu kauen und zu schlucken und ein Rückfluss von saurem Speisebrei in die Speiseröhre machten die Einlage einer perkutanen Gastrostomie-Sonde in den Zwölffingerdarm erforderlich, worunter der Junge gut gedieh.

Die in der Falldarstellung beschriebenen typischen ACM-Symptome können bereits kurz nach der Geburt auftreten, sich aber auch erst später bis zum Erwachsenenalter neu entwickeln. Ein Drittel aller Neugeborenen mit Meningomyelocele zeigt milde Symptome, 5% schwere Symptome einer ACM (Sandler 1996), Holschneider und Mitarbeiter fanden bei 16% der Spina bifida Patienten unterschiedlichen Alters Symptome der Arnold-Chiari-Malformation.

Sie stellen eine der häufigsten Todesursachen für Spina bifida Patienten dar, bis zu 80% der Todesfälle im 1. und 2. Lebensjahr werden als Folge einer Arnold-Chiari Krise mit Zyanose, Stridor und niedriger Herzfrequenz interpretiert (Jacobi et al 1998).

Der Hydrozephalus entsteht, weil die tiefer getretenen Kleinhirnanteile den normalen Liquorfluss aus den Foramina des IV. Ventrikels verlegen. Auch höher gelegene Hirnstrukturen wie die Brücke (Pons) sind in den Fehlbildungskomplex einbezogen, was die Augenmuskellähmungen mit der Folge des Schielens erklärt. Die kaudalen Hirnnerven werden durch das Tiefertreten des Hirnstamms zu einem atypischen leierförmigen Verlauf nach oben gezwungen. Hierdurch und möglicherweise auch durch Fehlbildungen des verlängerten Markes, in dem ihre Kerne liegen, entstehen Funktionsstörungen der von ihnen versorgten Schlund- und Gesichtsmuskulatur sowie der sensiblen Versorgungsgebiete, die in ihrer Gesamtheit als kaudales Hirnnervensyndrom (Tab. 3) bezeichnet werden. Nicht jeder Patient zeigt das Vollbild, das kaudale Hirnnervensyndrom kann in unterschiedlicher Stärke auftreten (Tab. 4):

Je nach Lebensalter können sich die Symptome der Arnold Chiari-Malformation verschieden ausprägen (Tab. 5 und 6) und werden oft nicht der Malformation als Ursache geordnet, so dass therapeutische Maßnahmen erst spät ergriffen werden.

Tab. 3: Symptome des kaudalen Hirnnervensyndroms

- **Kau- und Schluckstörungen**
- **Periorale Hypersensibilität**
- **Stridor und schwache, rauhe Stimme**
- **Stimmbandlähmung**
- **Gaumensegellähmung**
- **Schwacher Würg- und Schluckreflex**
- **Aspiration/Pneumonien**

Tab. 4: Schweregrade des kaudalen Hirnnervensyndroms

- **Grad I: Stimmbandlähmung/Stridor**
- **Grad II: zusätzlich Apnoen (Atemstillstand)**
- **Grad III: zusätzlich Zyanoseanfälle (Blauverfärbung durch Sauerstoffmangel), Schluckstörungen (Dysphagie) und Nichtgedeihen**

(nach Charney et al. 1987)

Tab. 5: Symptome der ACM beim Säugling

- **Schlechte Kopfkontrolle**
- **Opisthotone Haltung im Schlaf (Kopf nach hinten überstreckt)**
- **Kaudales Hirnnervensyndrom (Hirnnerven IX,X,XI, XII)**
- **Cerebelläre Zeichen (Kleinhirnzeichen wie Unsicherheit beim Greifen)**
- **Hirnstammsymptome**
- **Atemstörungen bis zur Atemlähmung, Herztod**
- **Schlafstörungen**

Tab. 6: Symptome der ACM bei älteren Kindern

- **Schmerz im Nacken/Hinterkopf**
- **Stimmbandlähmung/Stridor**
- **Zeichen langer Bahnen (Entwicklung einer Spastik)**
- **Kleinhirnzeichen**
- **Muskelatrophien (charakteristisch: Schwäche der Hand, Daumenballen verschmächtigt, „Ungeschicklichkeit“ der Hand)**
- **Skoliose und Kopfschiefhaltung**

Ein weiteres bereits im Säuglingsalter erkennbares Symptom sind

Schlafstörungen: Nach einer Arbeit von Waters und Mitarbeitern (1998) hatten nur 31% der MMC-Patienten eine normale nächtliche Atmung, 20% zeigten schwere nächtliche Atemstörungen. Erkennbar sind die Atemstörungen entweder am Schnarchen der Kinder oder an Atemaussetzern (Apnoen), die zentral oder obstruktiv sein können (siehe Beitrag Schlaflabor bei ACM) und eine Indikation zur Langzeitbeatmung darstellen können (Naehrlich et al. 2000). Essen die Kinder aufgrund der Kau- und Schluckstörung zu wenig und gedeihen entsprechend schlecht, werden eine Vielzahl von Maßnahmen empfohlen (Tab. 7).

Tab. 7: Therapeutische Maßnahmen bei Essstörungen

- **Kleines Saugerloch verwenden**
- **Nicht zu flüssige Nahrung, wegen Kauproblemen auch nicht zu fest**
- **Häufige kleine Mahlzeiten**
- **Sondieren über Magensonde, wenn die spontane Nahrungsaufnahme nicht ausreicht, um eine befriedigende Gewichtszunahme zu erreichen**
- **Perkutane Entero-Gastrostomie (PEG = bei einer Magenspiegelung gelegte Dauersonde durch die Bauchwand in den Magen) zur längerfristigen Sondierung**
- **Bei Gastro-Ösophagealem Rückfluss: Fundoplicatio (operative Abdichtung des Mageneingangs zur Verhinderung des Rückflusses von saurem Magensaft in die Speiseröhre)**

Literatur:

**Charney E, Rorke LW, Sutton LN, Schut L
Management of Chiari II-complications in infants with myelomeningocele.
J Pediatr 1987; 111: 364-371**

**Holschneider AM, Bliesener JA, Abel M.
Stammhirndysfunktion beim Arnold-Chiari-II-Syndrom.
Z Kinderchir 1990; 45: 67-71**

**Jacobi G, Preisler B, Kieslich M
Chiari-Malformation –Typ II
In Michael Th, v. Moers A, Strehl A.E: Spina bifida
Walter de Gruyter, Berlin, New York 1998, Seite 49-53**

**Naehrlich L, Strehl E, Trollmann R, Scharf J.
Langzeitbeatmung respirator-abhängiger Kinder mit schweren
Atemregulationstörungen bei Myelomeningozele und Chiari-II-
Malformation.
Monatsschr Kinderheilk 2000; 148: 837-840**

**Sandler A.
Living with Spina Bifida
The University of North Carolina Press, Chapel Hill and London, 1996, pp
67 ff**

**Waters K.A., Forbes P, Morielli A et al.
Sleep-disordered breathing in children with myelomeningocele.
J Pediatr 1998; 132: 672-81**