

Reinhard Schumacher und Rita Brzezinska:

Die transbulbäre Sonographie – Der schnelle Weg zur Diagnose

Im Heft 8 von Kind & Radiologie erschien ein profunder Übersichtsartikel von Gaßner und Mair zur Sonographie von Bulbus oculi und der Orbita in dem eine Vielzahl von bedeutenden pathologischen Befunden in hervorragender Qualität dargestellt wurden. (Abb.1). In Ergänzung dazu und Vertiefung möchten wir den Schwerpunkt dieses Artikels auf die Betreuung spezieller Patientengruppen mittels der Orbitasonographie legen:

Kinder mit Hydrocephalus und Patienten mit Stoffwechselstörungen und die Gruppe der Kinder mit Verdacht auf Kindsmißhandlung.



■ Abb.: 1 8 Jahre. Zarte Hüllen des N.opticus. Die Papille fügt sich in die Krümmung der Bulbushinterwand ein.

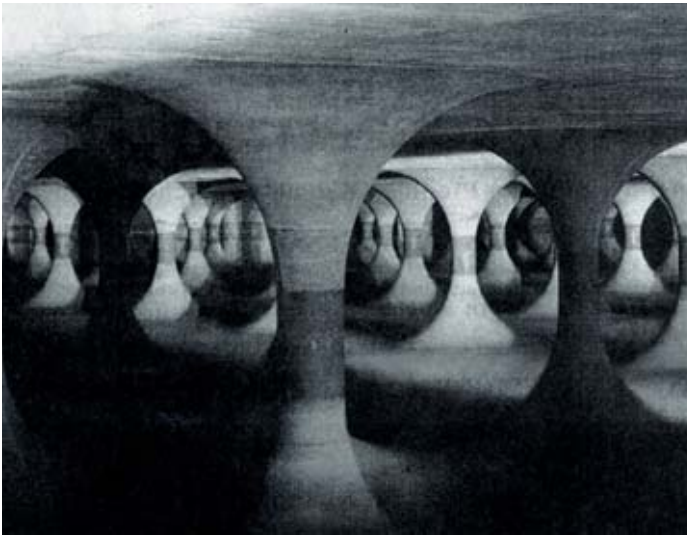
Hydrocephalus internus:

Patienten mit Erweiterung der Hirnventrikel (Hirnkammern) aufgrund einer gestörten Zirkulation des Liquor cerebrospinalis (LCS) bedürfen wegen des dadurch bedingten erhöhten Hirninnendrucks einer Behandlung. Diese besteht unter Anwendung verschiedener Verfah-

Leider besitzen diese technischen Hilfsmittel eine gewisse Störanfälligkeit: Sie fördern aus den verschiedensten Gründen den LCS nicht mehr im erwünschten Maße. Die dann vom Patienten geklagten Beschwerden sind recht einförmig und leider wenig beweisend für die

zugrundeliegende Störung: Erbrechen und Kopfschmerzen. Denn dieses sind nun gerade Symptome, die Kinder bei vielen anderen Erkrankungen, insbesondere Infekten, auch zeigen. Um die Störung des Liquorflusses aufgrund einer Ventilfehlfunktion nachzuweisen wird üblicherweise eine bildgebende Untersuchung des Hirnschädels mittels Computertomogramm (CT) durchgeführt.

Dabei wird die Weite der inneren Ventrikel beurteilt und die periventriculäre Hirnsubstanz auf eine Dichteminderung untersucht. Diese Methode ist mit Röntgenstrahlung verbunden. Erst nach Diagnosesicherung kann die Fehlfunktion durch einen kleinen operativen Eingriff behoben werden. Und da die Kinder auch bei anderen Erkrankungen über Erbrechen (Übelkeit) und Kopfschmerzen klagen, könnte recht häufig eine solche CT-Ausschluß-Untersuchung nötig werden und es könnte dadurch zu einer



■ Abb. 2: Unterirdisches Wasserreservoir (Zisterne). Sie ähnelt dem erweiterten Subarachnoidalraum mit seinen Septen.

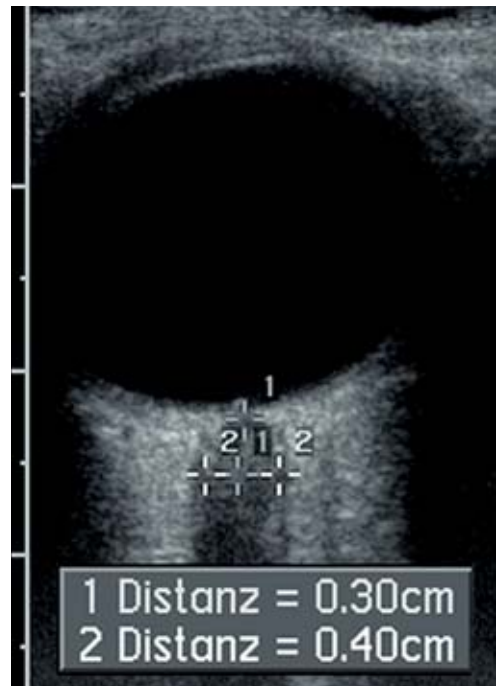
nicht unerheblichen Dosissummatoren kommen.

Das Auge ist anatomisch eine Ausstülpung des Gehirns und gestattet somit in vieler Hinsicht einen Blick ins Hirn. Da das Auge außerhalb des Schädelinnenraumes gelegen ist, aber direkt mit dem Schädelinnenraum verbunden ist und sogar noch innerhalb der gleichen Hüllen gelegen ist (Dura und Pia mater) nimmt es auch an den Veränderungen im Schädelinnenraum teil. Bei der Liquorzirkulationsstörung steigt der Schädelinnendruck an. Da der LCS einen Weg nach „draußen“ sucht, strömt er in die Hüllen des Sehnerven, da diese Struktur ja außerhalb des Schädelinnenraumes und damit in einem Raum mit niedrigerem Druck gelegen ist. Durch die einströmende Flüssigkeit verbreitern sich die Hül-

len des Nerven. Die Dickenveränderung des Subarachnoidalraumes genannten Spaltes (Abb. 2) erfolgt bei intracranialer Druckänderung innerhalb von wenigen Minuten. Diese Dickenänderung kann sonographisch erkannt werden.

Bei sorgfältiger Untersuchungstechnik und einer guten Geräteausstattung kann der Durchmesser des Nervus opticus einschließlich seiner Hüllen reproduzierbar gemessen werden. (vgl. Abb. 3)

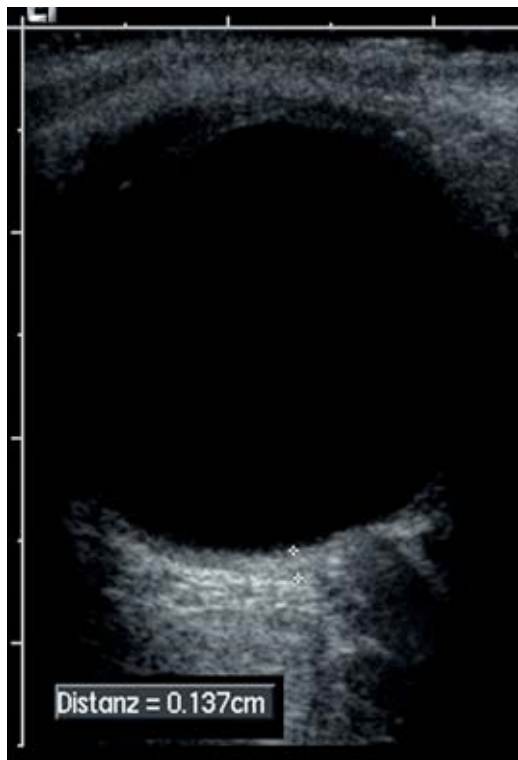
■ Abb. 3: 3 Jahre. 3,0 mm hinter der Lamina cribrosa (Strecke 1) wird der Durchmesser des N. opticus mitsamt der Hüllen (Strecke 2) gemessen: 4,0 mm. Dabei muß der N. opticus senkrecht in die Bildtiefe verlaufen. Schräge Anschnitte des Nerven dürfen nicht ausgemessen werden.



Eine Erweiterung des Durchmessers über 4,3 mm ist ein krankhaftes Zeichen. Bei stärkerer Aufweitung wirkt der Subarachnoidalraum zystisch. Dauert die intracraniale Druckerhöhung mehrere Tage, d.h. verläuft sie schleichend, dann tritt eine weitere Veränderung am Auge auf, die sowohl der Augenarzt wie auch mittels Ultraschall erkannt werden kann. Die Stauungspapille. Der Nervus opticus „stemmt“ sich in den Augapfel wegen des gestörten zentripetalen neuronalen Transportes. Sonographisch kann



■ Abb. 4: 7 Jahre, shuntversorgter Hydrocephalus internus. Stauungspapille (Pfeilspitze) und erweiterter Subarachnoidalraum (Pfeil) als Ausdruck der Shuntinsuffizienz.



■ Abb. 5: Erwachsener. Messung der Sklera-Retinaldicke (1,4 mm) unmittelbar neben der Papille. Retina und Sklera sind sonographisch nicht voneinander zu trennen.

dieses ab einer Höhe von 0,5 mm erkannt werden. (Abb. 4)

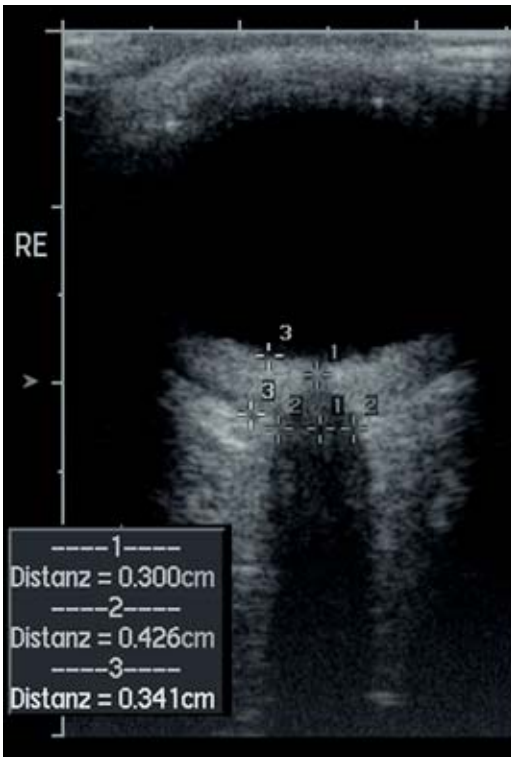
Voraussetzung für eine aussagekräftiges Untersuchungsergebnis ist eine sehr sorgfältige Technik, ein absolut standardisierter Untersuchungsgang sowie eine gute Geräusausstattung (Untersuchungstechnik s. auch Artikel Gassner in K&R Ausgabe 8). Die Untersuchung ist nur unter diesen Bedingungen reproduzierbar und verlässlich. Ergänzt wird sie noch durch einen transcraniellen Schall, um die Wei-

te der Ventrikel zu beurteilen und, bei einer Ableitung in den Bauchraum, die Prüfung, ob sich freie intraperitoneale Flüssigkeit findet. Aus diesem Befundmosaik (Durchmesser des Nervus opticus, Ventrikelweite und Flüssigkeit in der Bauchhöhle) wird dann auf eine vorhandene oder unzureichende Funktion der Drainage geschlossen.

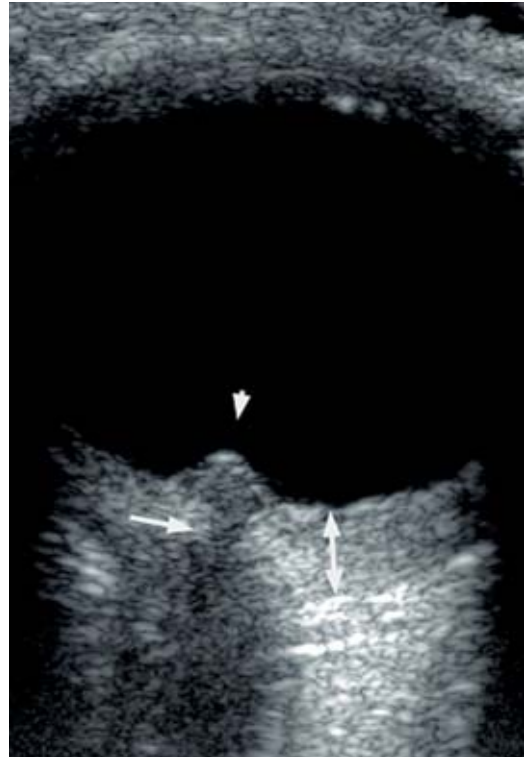
Die Untersuchungsdauer beträgt wenige Minuten und ist für die Kinder nicht belastend und vermeidet Sedierung und Strahlendosis.

Speichererkrankungen:

Patienten mit erblichen Störungen des Stoffwechsels der komplexen Kohlenhydrate (Mukopolysaccharidosen (MPS)) haben eine Vielzahl von Symptomen, die den Bewegungsapparat, das Kreislaufsystem, das Zentralnervensystem, und die Augen betreffen. Das Spektrum der Erkrankungen, deren zugrundeliegenden Enzymdefekte sämtlich aufgeklärt sind, reicht von geringer Behinderung der Beweglichkeit bis zu schwerer Invalidität und deutlich verkürzter Lebenserwartung.



■ Abb. 6: 25 Jahre. MPS VI. Tubuläre Verschlankung des N. opticus in Höhe der verdickten Sklera (3,4 mm). Keine Stauungspapille.



■ Abb. 7: 25 Jahre, MPS VI. Vorwölbung der Papilla nervi optici (Pfeilspitze, Verdickte Sklera auf ca. 4 mm (Doppelpfeil), taillenförmige Einengung des N. opticus in H. der Lamina Cribrosa.

Die Augensymptomatik reicht von normaler Sehleistung bis zur Erblindung. In den letzten Jahren hat sich für die Erkrankungstypen I (Hurler, Scheie), II (Hunter) und VI (Maroteaux-Lamy) eine Enzymerersatztherapie etabliert. Diese hat gute Effekte bezüglich der Bindegewebsymptome, jedoch keine klinisch detektierbare Besserung der Sehleistung.

Die Visusminderung beruht auf einer Vielzahl von Ursachen: Cornea-trübung, Makuladegeneration, Op-

tikusatrophie und Hydrocephalus. Einen Beitrag scheint auch eine Skleraverdickung zu liefern, die sich sonographisch deutlich darstellt. Sie ist am deutlichsten am hinteren Bulbuspol in der Region der Papilla nervi optici. Die normale histologische Dicke von Sklera und Retina zusammen beträgt am hinteren Bulbuspol ca. 1,5 mm. Sonographisch lassen sich diese beiden Schichten nicht voneinander trennen. Die sonographische Gesamtdicke beträgt je nach Lebensalter bis maximal 1,7 mm (Abb. 5), liegt

also in der Größenordnung der histologischen Dickenbestimmung. Bei MPS-Patienten fanden wir die Sklera fast bei allen Patienten maximal bis auf über 4 mm verdickt (Abb. 6). Da die Verdickung auch die Lamina cribrosa als Teil der Sklera betrifft, hat dies anscheinend auch Auswirkungen auf den Morphe des Ursprungs des Nervus opticus. Bei einzelnen Patienten stellte sich eine ausgeprägte Deformation der Nervus opticus im Sinne einer konischen Verschlankung oder sogar einer taillenförmigen



■ Abb. 8: 4 Jahre, MPS II. Massive, nicht echofreie Verbreiterung des Subarachnoidalraumes durch MPS-Einlagerung mit teils „zystischer“ Umwandlung. Prominente Papille.

Einschnürung mit Vorwölbung der Papille in den Bulbus, wie bei einer Stauungspapille, dar (Abb. 7). Daneben besteht bei schwer betroffenen Patienten eine fast monströse Erweiterung des Subarachnoidalraumes, so daß der Gesamtdurchmesser bis zu 12 mm (Normgrenze 4,3mm) beträgt.

Die Verdickung ist entweder mittelgradig echogebend aufgrund einer Einlagerung von MPS (Abb. 8) oder „zystisch“ echoarm durch LCS (Abb. 9) als Ausdruck des bei diesen Pa-

tienten erhöhten intracraniellen Drucks.

Die Skleraverdickung hat ihre größte Dicke um die Papille; da die Verdickung sichelförmig ist, betrifft sie, wenn auch in geringerem Maße, die in ca 1,4 mm lateral der Papille gelegene Fovea centralis. Auffälligerweise sind MPS-Patienten, wenn sie Fehlsichtig sind, immer hypermetrop, d.h. die Sehbahn ist zu kurz.

Die Fehlsichtigkeit beträgt bei den untersuchten Patienten bis zu +7,5 Dioptrien. Es ist bekannt, daß eine Verkürzung der Sehbahn im 1 mm eine Fehlsichtigkeit von +3 Dioptrien verursacht. Korreliert man den Grad der Fehlsichtigkeit bei unseren Patienten mit dem Grad der Sklerenverdickung im Bereich der Fovea centralis, dann wird klar, daß die Verdickung der Sklera sich vorwiegend nach innen in den Bulbus hinein auswirkt und nicht eine äußere Auflagerung bedeutet. Damit ist die morphologische Ursache der

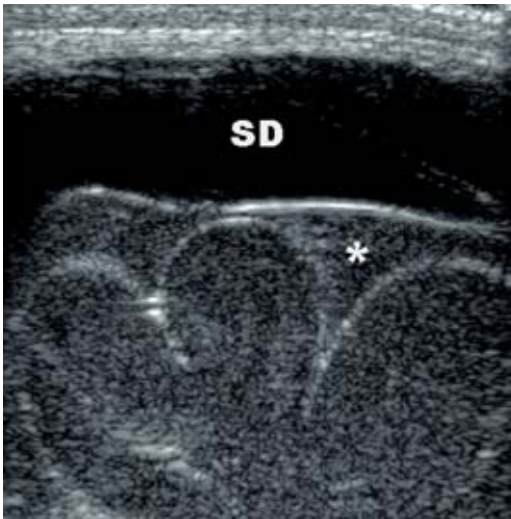
Hypermetropie, nämlich die Verkürzung der Sehbahn durch Skleraverdickung erkannt.

Kindsmißhandlung:

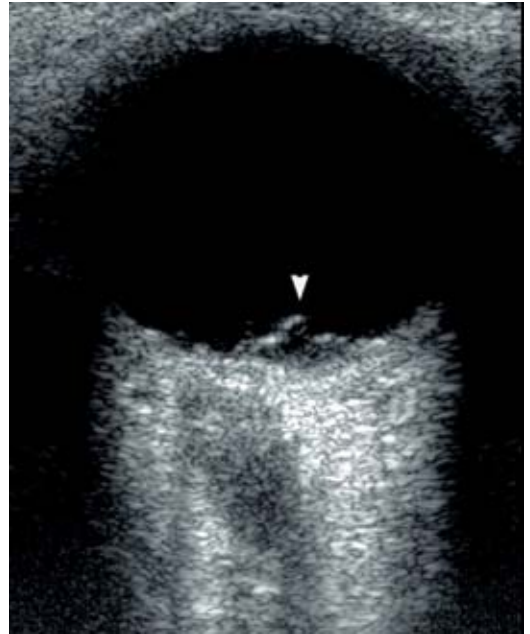
Einer das Leben bedrohenden Kindsmißhandlung unterliegen vorwiegend Säuglinge. Dabei ist es nicht nur grobe physische Gewalt, die angewendet wird und zu für Mißhandlungen typischen Knochenbrüchen und Blutergüssen führen, sondern insbesondere das kräftige Schütteln der Säuglinge führt zu schwerwiegenden Verletzungen insbesondere des Gehirns. Dabei kommt es zu Scherverletzungen der Rinde und des Marks mit

■ Abb. 9: 14 Jahre MPS II Massive, teils buckelförmige Auftreibung des Subarachnoidalraumes (12 mm) durch echofreie Flüssigkeit, durchzogen von feinen Septen





■ *Abb. 10a: 3 Monate. Mehrzeitiges Schütteltrauma. Deutliche Erweiterung des Subarachnoidalraumes (SD) entsprechend einem Hygrom. Der Subarachnoidalraum (*) ist ebenfalls mit mittelgradig echogebendem Material (frischem Blut) erweitert. Die Hirnwindungen klaffen als Ausdruck einer ablaufenden Hirnatrophie.*



■ *Abb. 10 b.: Dasselbe Kind. Retinale Blutung lateral der Papille. Befundkomplex bei Schütteltrauma.*

nachfolgendem zytotoxischen Hirn-
ödem und möglicherweise Tod.

Weiterhin treten Gefäßrisse in den weichen Hirnhäuten auf mit nachfolgender Blutung. Oft ist den Säuglingen äußerlich keine Verletzung anzusehen. Dabei sind sie meist schwer krank, bewusstlos oder haben

schwer zu unterbrechende Krampfanfälle. Das Hirnsonogramm durch die große Fontanelle kann die Subarachnoidalblutung darstellen. (Abb. 10a).

Bei dem geringsten Verdacht, daß der Zustand des Kindes durch äußerliche Fremdeinwirkung hervorgerufen sein kann, sollte dann ein Augenschall vorgenommen werden.

Im Fall einer Kindsmißhandlung (in diesem Fall eines Schütteltraumas) treten auch retinale Blutungen auf, die sonographisch entdeckt werden können. (Abb. 10b). Die Untersuchungstechnik ist dieselbe wie

beim sonstigen Schall der Orbita. Natürlich kann diese Blutung auch mittels Spiegelung des Augenhintergrundes gesehen werden. Aber der Schall ist schnell durchgeführt und erlaubt gleichzeitig in einem Untersuchungsgang die Darstellung des Gehirns durch die große Fontanelle.

▶ Prof. Dr. med. Reinhard Schumacher
Univ.-Kinderklinik, Abt. Röntgen
Langenbeckstraße 1
D-55124 MAINZ