

» Dreifache Nabelschnurumschlingung als Ursache einer generalisierten Sinusthrombose

Eine Nabelschnurumschlingung führt häufig erst im Rahmen der Wehentätigkeit zu einer verminderten Sauerstoffzufuhr des Fötus und entsprechend zu pathologischen Veränderungen im Kardiotokogramm (CTG). Sporadische Dezelerationen können schon vor Beginn der Wehentätigkeit auftreten und werden auf Kindsbewegungen zurückgeführt. Die kontinuierliche Kardiotokographie erfasst frühzeitig potentielle Gefahrenzeichen. Durch die großzügige Indikationsstellung zur Sectio caesarea wurde die perinatale Mortalität deutlich gesenkt. Ernsthaftige Komplikationen sind vor der eigentlichen Geburtsperiode nicht zu erwarten.

Eine Thrombose des Sinus transversus geht häufig von einer akuten oder chronischen Otitis media aus (Garcia RD et al., *Pediatr Infect Dis J* 1995; 14: 617). Weitere Ursachen sind eine Enzephalitis oder Meningitis. Eine Thrombose des Sinus sagittalis superior entwickelt sich selten bei stark dehydrierten Säuglingen. Als seltene Ursachen beim Erwachsenen finden sich ein Trauma, eine neck dissection, eine Koagulopathie, ein Nephrotisches Syndrom, Malignome, extrakranielle Infektionen und Autoimmunerkrankungen wie der Lupus erythematoses (Provenzale JM et al., *Am J Roentgenol* 1998; 170: 499; Reddingius RE et al., *Med Pediatr Oncol* 1997; 29: 296). Eine Sinusthrombose im Rahmen einer Nabelschnurumschlingung ist aus der Literatur nicht bekannt.

Fallbericht

Bei einer 32jährigen Erstgebärenden wurde auf Grund eines pathologischen Kardiotokogramms (CTG) in der 38. Schwangerschaftswoche eine primäre Sectio durchgeführt. Hierbei zeigte sich eine dreifache, straffe Nabelschnurumschlingung. Das Kind war primär vital bei einem APGAR von 7-9-9 und einem Geburtsgewicht von 2140 g. Der Kopfumfang war mit 33,5 cm in der 60. Perzentile gelegen. Äußere Mißbil-

dungszeichen lagen nicht vor, Herz und Lunge waren auskultatorisch unauffällig. Bei der Labordiagnostik waren massenhaft Normoblasten und eine Leukozytose von 120.000 bei einer normalen Erythrozytenzahl und einem normalen Hämoglobinwert aufgefallen. Die starke LDH-Erhöhung auf 3880 U/L und Bilirubin-erhöhung auf 8,2 mg% mit einem Anteil von nur 0,2 mg% direktem Bilirubin waren hinweisend auf eine hämolytische Anämie, wobei der direkte Coombs-Test negativ war.

Im weiteren Verlauf war das Bilirubin auf maximal 13,3 mg% angestiegen. Die Leukozytose, bedingt durch die Normoblastenvermehrung, normalisierte sich spontan ohne spezifische Therapie.

Bei der Sonographie des Schädels fand sich eine deutliche Asymmetrie der Seitenventrikel mit zusätzlichen Zeichen einer intraventrikulären Einblutung und einer diffusen periventrikulären Leukomalazie.

Die kernspintomographische Untersuchung erfolgte am 7. Lebenstag. Hierbei fand sich bei der T₁-gewichteten Sequenz in der transversalen und sagittalen Schnittführung eine konstante Signalanhebung im Sinne eines fehlenden flow void im Sinus sagittalis superior, im Sinus rectus und transversus sowie zumindest von Teilen der V. cerebri interna (Abb. 1). Die V. cerebri magna war deutlich dilatiert. Die anschließend angefertigte MR-Angiographie in der Phasenkontrasttechnik (TR 16, TE 8, Flipwinkel 15°, Flußsensitivität 20 cm/s) zeigte in den korrespondierenden Gefäßprovinzen keinen Fluß (Abb. 4). Deutlich abgrenzbar war hierbei der Kollateralkreislauf intern über den Sinus cavernosus und extern nach frontobasal in das Stromgebiet der V. jugularis externa.

Paraventrikulär waren zusätzlich polyzyklisch begrenzte, fast das gesamte Marklager einnehmende, bei der T₁-Gewichtung überwiegend signalintensive Areale abgrenzbar (Abb. 1). Zentral waren noch hypointense Regionen zu erkennen. Bei der T₂-gewichteten Sequenz



Abb. 1 Bei der T₁-gewichteten Sequenz zeigt sich in der transversalen (a) und sagittalen (b) Schnittführung eine Signalanhebung im Sinus sagittalis superior (Pfeil), in der V. cerebri magna (Pfeilkopf) und im Sinus rectus (doppelter Pfeilkopf). Paraventrikulär Nachweis von ausgedehnten intrazerebralen Blutungen.

war die Signalgebung heterogener. Frontal fand sich überwiegend eine Signalauslöschung mit ringförmiger Signalanhebung im Randbezirk. Okzipital zeigte sich außer dem signalintensiven Ring eine Signalzunahme in den zentralen Anteilen (Abb. 2). Bei der Gradientenechosequenz waren Signalabschwächungen und Signalanhebungen zu sehen (Abb. 3). Die Seitenventrikel ließen eine deutliche Aufweitung erkennen.

Zusammenfassend ließ sich also kernspintomographisch und MR-angiographisch ein typischer Befund einer ausgedehnten Sinusthrombose sowie ausgedehnter Parenchymlutungen nachweisen.



Abb. 2 Die intrazerebralen Blutungen sind in den T₂-gewichteten Aufnahmen überwiegend signalarm, links parietookzipital ist ein Übergang in das signalintensive (späte subakute) Stadium zu erkennen (Pfeil).



Abb. 3 Bei der Gradientenechosequenz zeigt sich an den Blutungen beidseits frontal eine deutliche Signalabschwächung mit einer in der T₂-gewichteten Sequenz vergleichbaren Ausdehnung. Links parietookzipital ist das Signal hingegen angehoben. Durch Hämoxidation bedingte Suszeptibilitätsartefakte liegen somit noch nicht vor.



Abb. 4 Die Phasenkontrastangiographie zeigt in der a. p. (a) und seitlichen (b) Projektion einen Verschuß sämtlicher großer venöser Blutleiter, der Sinus sagittalis superior (Pfeil) und der Sinus rectus (Pfeilkopf) geben keinerlei Signal.

Diskussion

Bei einem pathologischen CTG wurde in der 38. Schwangerschaftswoche eine primäre Sectio durchgeführt. Hierbei fand sich eine dreifache straffe Nabelschnurumschlingung. Der perinatale Verlauf war komplikationslos, das Kind hatte sich rasch erholt. Unmittelbar postnatal zeigte sich eine ausgeprägte Normoblastose mit Zeichen einer Hämolyse, die sich im weiteren Verlauf spontan normalisierte. Kernspintomographisch fand sich eine generalisierte Sinusthrombose mit intraparenchymatösen Blutungen und einem hämorrhagischen Verschußhydrozephalus, der die Im-

plantation eines Rickham-Reservoirs erforderlich machte.

Zum Verständnis des Pathomechanismus war der mutmaßliche Zeitpunkt der Hirnblutung von entscheidender Bedeutung:

Im frühen subakuten Stadium eines Hämatoms (etwa 3 Tage nach dem Ereignis) wird Deoxyhämoglobin zu Methämoglobin umgewandelt. Methämoglobin ist paramagnetisch wirksam. Durch die Dipol-Dipol Wechselwirkung kommt es zu einer T₁-Verkürzung und somit zu einem Signalanstieg auf den T₁-gewichteten Aufnahmen.

Solange das Methämoglobin noch intrazellulär liegt, ist aufgrund der T₂-Verkürzung eine Signalmindering bis Signalauslöschung auf den T₂-gewichteten Aufnahmen nachzuweisen. Beim späten subakuten Stadium (nach etwa 7 Tagen) kommt es zu einer Lyse der Erythrozyten und somit zu einer Freisetzung von Methämoglobin. Eine T₁-Verkürzung bleibt bestehen, es findet sich somit weiterhin ein hohes Signal auf den T₁-gewichteten Aufnahmen. Der T₂-Verkürzungseffekt herrscht jedoch nicht mehr vor, so daß die Signalintensität in diesem Stadium auf den T₂-gewichteten Aufnahmen ansteigt. Diese Signalintensitätsverteilung mit Übergang zum späten subakuten Stadium korreliert relativ gut zu dem geschilderten Fall.

Die kernspintomographische Untersuchung erfolgte am 7. Lebenstag. Es ist somit davon auszugehen, daß es perinatal zu den hirnparenchymalen Blutungen gekommen ist, möglicherweise im Rahmen einer akuten Zunahme der Hypoxämie und der venösen Abflußbehinderung bei bekannter straffer Nabelschnurumschlingung und Sinusthrombose.

Die massive extramedulläre Erythropoese und konsekutive Normoblastose kann durch rezidivierende intrauterine Hypoxien erklärt werden. Die dadurch bedingte Viskositätssteigerung und die Kompression der Halsvenen sind sicherlich die Hauptfaktoren für die Ausbildung einer so ausgedehnten Sinusthrombose.

Während des bis jetzt überschaubaren Zeitraumes von 4 Monaten fand eine unauffällige Entwicklung des Kindes statt. Es kam zu einer normalen Gewichts- und Längenentwicklung. Bei täglichen Punktionen des Rickham-Reservoirs war der Kopfumfang im Normbereich gelegen. Die spontanen Bewegungen waren symmetrisch, pathologische Reflexe waren nicht aufgetreten.

Da jedoch beim Neugeborenen und in den ersten Lebensmonaten die Hirnrinde nicht voll ausgereift ist, dominiert die Funktion des Stammhirns. Dies könnte ein Grund für den primär klinisch unauffälligen Verlauf sein. Bei den vorliegenden Befunden sind jedoch deutliche psychomotorische Störungen zu erwarten.

O. Stengele, A. Beck, E. Hagel, T. Thieme, Konstanz