

Akuter Hirndruck — Erstmanifestation der renovaskulären Hypertonie im Säuglingsalter ?

Von

I. Hammerer, K. Laimer, U. Mayr, F. Skrabal und A. Haselbach

Aus der Kinderklinik (Vorstand: Prof. Dr. H. BERGER), der
Medizinischen Klinik (Vorstand: Prof. Dr. H. BRAUNSTEINER) und der
Klinik für Radiologie (Vorstand: Prof. Dr. E. PIRKER)
der Universität Innsbruck, Österreich

Eingegangen am 25. April 1975

Zusammenfassung

Es wird über einen 7 Monate alten männlichen Säugling berichtet, der am Beginn seiner renovaskulär bedingten Hochdruckkrankheit die Zeichen akuten Hirndrucks mit Hydrocephalus communicans internus zeigte. Die möglichen Zusammenhänge zwischen akutem renovaskulärem Hochdruck und Hydrocephalus internus werden diskutiert.

Summary

Acute Increased Intracranial Pressure — First Symptom of Renovascular Hypertension ?

The authors report the history of a 7 months old male infant who showed acutely increased intracranial pressure associated with hydrocephalus internus. This symptoms appeared probably as the first manifestation of severe renovascular hypertension. The possible etiologic relations are discussed.

Die renovaskulär bedingte Hypertonie hat in den letzten Jahren zunehmende Bedeutung erlangt, da ihre Ätiologie weitgehend geklärt ist und eine kausale Therapie zur Verfügung steht. Nierenarterienstenosen werden immer häufiger diagnostiziert und es mehrten sich Mitteilungen von schweren Verlaufsformen, die bereits im Säuglingsalter ein chirurgisches Einschreiten erforderlich machten. (COOK u. M. 1966, LEUMANN u. M. 1970, KAUFMANN u. M. 1972, BORDEN u. M. 1973, FRY u. M. 1973, RAHILL u. M. 1974.) Ein derartiger Fall sei hier wegen seines auffälligen klinischen Bildes ausführlicher vorgestellt.

Fallbericht: Erstes Kind gesunder Eltern, der Großvater väterlicherseits leidet an Hypertonie, die Großmutter mütterlicherseits sei mit 45 Jahren an Herzinfarkt verstorben. Der Knabe wurde nach ungestörter Schwangerschaft wegen engen Beckens am Termin durch Sectio entbunden. Geburtsgewicht 3040 g. Keine postpartalen Schwierigkeiten, normale Entwicklung während der ersten Lebensmonate.

Im Alter von 7½ Monaten begann das Kind ohne ersichtlichen Grund immer häufiger und unstillbar zu erbrechen, sodaß es in stationäre Behandlung genommen wurde. Damals war er 8 Monate alt, wog 7500 g, maß 68 cm; der Kopfumfang lag mit 46 cm an der 97. Perzentile. Die Fontanelle war vorgewölbt, im Augenhintergrund wurden enggestellte Arterien gesehen. Neurologisch fanden sich außer einer auffallenden Reizbarkeit keine Abweichungen von der Altersnorm. Das Kind war infektfrei. Der Blutdruck wurde beim schreienden Kind mit der Flushmethode auf 170 mm Hg gefunden. Alle peripheren Arterien pulsierten kräftig. Ein signifikantes Geräusch war weder präkordial noch in abdomine zu auskultieren.

Laborbefunde: Blut: Blutbild, Senkung, Serumelektrolyte, Glukose, Harnstoff, Gesamtweiß und elektrophoretische Verteilung, sowie Cholesterin im Normbereich. Im Harn wurde Aceton und Eiweiß positiv gefunden (quantitativ 6,5% nach ESBACH), in der Kammerzählung 24/3 Leuko; im Sediment viele Bakterien, Schleim, mehrere hyaline Zylinder; in der Urinkultur wuchs *E. coli*, weshalb ein Harnwegsinfekt angenommen wurde. Der Liquor war klar, stand unter einem Druck von 360 mm Wassersäule, enthielt 0/3 Zellen, 25,4 mg% Eiweiß und 55,5 mg% Glukose.

Thorax-Rö.: vermehrt gerundete Herzspitze mit Verbreiterung nach links, normale Lungenfelder.

Schädel-Rö.: Dehnung der Kranz- und Lambdanaht.

Die Isotopenzysternographie (0,5 ml $\text{Te}^{99\text{m}}$ DTPA lumbal) wies einen Hydrocephalus communicans internus mit transventrikulärer Resorption der Aktivität nach. Der Hydrocephalus wurde pneumocephalographisch bestätigt. In den ersten Tagen stand der erhöhte intrakranielle Druck mit Anorexie, Erbrechen und Unruhe derart im Vordergrund, daß die Hypertonie als Folge dieses Geschehens und der Erregung angesehen wurde. Da zudem jede Liquorentnahme anfangs eine vorübergehende Besserung der Symptomatik herbeiführte, entschloß man sich schließlich notfallsmäßig zur Anlage einer Pudenz-Heyer-Drainage, noch ehe die Genese des Hirndrucks geklärt war.

Postoperativ kam es aber nicht zur erwarteten Besserung. Es setzte vielmehr eine Polyurie mit Wasser- und Elektrolytverlust ein; in dieser Phase wurde erstmals ein Blutdruck von 270/170 mm Hg gemessen. Nachdem dieser mit Clonidin drastisch gesenkt wurde, erholte sich das Kind. Die daraufhin eingeleitete Hochdruckabklärung erzielte folgende Befunde:

Normales Urogramm ohne Hinweis auf Mißbildungen oder unterschiedliche Nierengröße.

Seitengetrennte Isotopen-Clearance: Szintigraphisch insgesamt im Normbereich liegende Nierenfunktion bei deutlich schlechterer Funktion der linken Niere im Verhältnis rechts: links wie 69 : 31.

Basale Plasmarenin-Aktivität über 3000 pg/ml/h (normal beim Erwachsenen 60–600 pg/ml/h).

Plasmaaldosteron: 800 pg/ml (normal 20–120).

Plasmacortisol: 9 µg% (normal 2–25).

Es lag somit ein reninbedingter sekundärer Hyperaldosteronismus vor, der für die postoperative Krise mit Kalium- und Wasserverlust verantwortlich war.

Übersichts-Aortographie: An beiden Hauptästen der linken Nierenarterie je eine Engstelle mit Konturunregelmäßigkeiten ohne sichtbare poststenotische Erweiterung. Die Nieren nach Größe, Lage und Form unauffällig.

In Anbetracht des spärlichen radiologischen Befundes konnte man sich nicht so gleich zu einem gefäßchirurgischen Eingriff entschließen und versuchte vorerst, den Blutdruck konservativ zu senken. Es gelang in der Folge aber nie systolische Werte unter 150 und diastolische unter 100 mm Hg zu erzielen. Die hämodynamische Wirksamkeit der Stenose wurde schließlich durch eine selektive Darstellung der Nierenarterien links und durch die getrennte Bestimmung der Plasmarenin-Aktivität im Blut beider Nierenvenen gesichert. Auf der linken Seite wurde eine Aktivität von 10133 pg/ml/h, auf der rechten Seite 6665 pg/ml/h und im Hohlvenenblut von 6997 pg/ml/h nachgewiesen.

Daraufhin entschied man sich für die chirurgische Exploration. Es zeigte sich die linke obere Nierenarterie hochgradig verengt und poststenotisch mäßiggradig erweitert. Daraufhin wurde eine Erweiterungsplastik mit einem autologen Venenpatch durchgeführt. Postoperativ sank die Plasminogen-Aktivität rasch ab, stieg dann aber wieder etwas an und der Patient kam vorerst nicht ohne antihypertensive Medikation aus, brauchte aber nur einen Bruchteil der präoperativen Dosis und zeigte insbesondere ab diesem Zeitpunkt ein ungestörtes Allgemeinbefinden mit gutem Appetit, normaler Gewichtszunahme und altersgemäßer Entwicklung. Eine Kontrollarteriographie zeigte eine Engstelle im Operationsbereich, welche jedoch keine abrupten Kaliberschwankungen mehr aufwies. In der seitengetrenten Isotopen clearance funktionierten beide Nieren annähernd gleich. Eine Zysternographie wurde bisher noch nicht wiederholt. Ein Jahr nach der Operation wurde es möglich die antihypertensive Therapie völlig abzubauen, ohne daß bei mehrmaligen Blutdruckkontrollen im Tag abnormale Werte beobachtet wurden.

Diskussion

In der Literatur der letzten Jahre waren 15 Fälle von renovaskulärer Hypertonie im Säuglings- und Kleinkindesalter zu finden, deren Krankengeschichten ausführlicher wiedergegeben waren. Die Tabelle zeigt folgende ausdrücklich erwähnten Symptome: Von seiten des Herz-Kreislaufsystems Kardiomegalie und/oder kardiale Dekompensation in 12 von 15 Fällen, eine Retinopathie in 6 von 15 Fällen;

die Gedeihstörung in 8 und die Anorexie in 2 Fällen können als Folge einer Beeinträchtigung sowohl des kardiovaskulären als des zentralnervösen Systems auftreten;

von seiten der Niere wurden $3 \times$ eine Proteinurie je $1 \times$ eine Polyurie und eine Hämaturie angegeben;

von seiten des ZNS ebenfalls je zweimal Konvulsionen und intracranielle Blutungen. FRY und Mitarbeiter (1973), die über 22 Kinder im Alter von 2 bis 17 Jahren referierten, erwähnten summarisch „Erregbarkeit, Hinterkopfschmerz und Konvulsionen, ausgelöst durch die hypertensive Encephalopathie“.

Nun bestehen die Zeichen der von OPPENHEIMER 1928 vom urämischen Koma abgegrenzten hypertensiven Encephalopathie im typischen Fall aus Bewußtseinstörung, Koma und generalisierten Anfällen, als deren Ursache ein Hirnödem angenommen wird. Obwohl in der einschlägigen Literatur keine Angaben über das pneumencephalographische Bild des Hirnödems zu finden sind, ist nicht anzunehmen, daß es dabei zu einer Erweiterung des Ventrikelsystems kommt. Das von unserem Patienten präsentierte Syndrom des akuten Hirndrucks mit Hydrocephalus internus ist somit entweder nicht identisch mit der sogenannten hypertensiven Encephalopathie oder wir haben ihren Entstehungsmechanismus nicht im Hirnödem sondern in einer pathologischen Liquordynamik zu suchen. Das schon zitierte Isotopenzisternogramm zeigte bei unserem Patienten 2 und 6 Stunden nach lumbaler Applikation eine Anhäufung der Aktivität im Ventrikelsystem, ohne eine Änderung des Bildes in diesen 4 Stunden. Diese Tatsache bedeutet, daß der physiologische Liquorabstrom aus dem Ventrikelsystem in den Subarachnoidalraum stagnierte und daß die Resorption transventrikulär erfolgte. Wie die akute Hochdruckkrankheit zu einer Störung der physiologischen Resorption führen konnte, vermögen wir nicht unmittelbar befriedigend zu erklären. Es bleibt die Annahme, daß unter dem erhöhten Perfusionsdruck mehr Liquor sezerniert

Tabelle 1. *Renovaskuläre Hypertonie: Klinische Symptome im Säuglings- und Kleinkindesalter*

Autoren	Alter	Geschlecht	Blutdruck	Kardiomegalie Dekompensation	Retinopathie	Gedehstörung	Anorexie Erbrechen	Polyurie	Proteinurie	Hämaturie	Konvulsionen	intrakranielle Blutung	Hirndruck Hydrocephalus
Ljungqvist 1962	Ngb	m	160/	+	—	+	+	—	—	—	+	+	— ¹⁾
Niall 1965	4 a	m	230/180	+	I	—	—	—	+	—	—	—	—
Schmidt 1965	7 Wo	w	210/170	+	—	—	—	—	—	+	—	—	—
Cook 1966	Ngb	m	200/	+	—	—	—	—	—	+	—	—	—
Angella 1968	Ngb	w	150/110	+	—	—	—	—	—	—	—	—	— ²⁾
Formby 1969	10 Wo	w	140—180/	+	—	—	—	—	—	—	—	—	—
Leumann 1970	18 Mon	m	150/100	—	I	+	—	—	—	—	—	—	—
Bergstein 1971	9 Mon	w	180/140	—	I	+	—	—	—	³⁾	—	—	— ⁴⁾
Kaufmann 1972	9 Mon	w	210/160	+	I	+	—	—	—	—	—	—	— ⁴⁾ ⁵⁾
	3 a	m	210/150	—	—	+	+	+	—	—	—	—	—
Borden 1973	5 a	m	250/115	+	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	5 Mon	w	198/130	+	—	—	—	—	—	—	—	+	—
Rahill 1974	2 a	m	190/110	—	—	+	—	—	—	—	—	—	—
	8 Mon	w	200/115	+	IV	+	—	—	+	—	+	—	—
Patient	4 Mon	m	290/185	+	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	7 Mon	m	270/170	+	I	+	+	+	+	+	—	—	+

¹⁾ paralytischer Ileus im Rahmen der Hochdruckkrankheit

²⁾ neonatale Hypoglykämie

³⁾ post partum Makrohämaturie bei normalem Blutdruck

⁴⁾ eineiige Zwillinge

⁵⁾ geburtstraumatisch bedingte Hemiparese

niert wird, daß dadurch der intrazerebrale Druck ansteigt und zu einer Kompression der Piavenen führt. Ein erhöhter intracranieller Venendruck wurde von mehreren Beobachtern (BERING u. M. 1959, DE LANGE u. M. 1970, CRONQVIST u. M. 1972) für die Entstehung eines kommunizierenden Hydrocephalus verantwortlich gemacht. Ob zwischen der hypertensiven Grundkrankheit unseres Patienten und seinem Hydrocephalus ein kausaler Zusammenhang besteht, muß letztlich offen bleiben. Auf jeden Fall ist ein derartiges Zusammentreffen bisher noch nicht mitgeteilt worden, weshalb wir darauf aufmerksam machen wollten.

Die Autoren danken Prof. Dr. G. FLORA, Leiter der gefäßchirurgischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik Innsbruck (Vorstand: Prof. Dr. F. GSCHNITZER) und Prof. Dr. K. KLOSS, Neurochirurgische Universitätsklinik für die Überlassung der Operationsberichte, sowie Prof. Dr. G. RICCABONA, Lehrkanzel für Nuklearmedizin, für die Durchführung der Isotopenuntersuchung.

Literatur

1. ANGELLA, J. J., SOMMER, L. S., POOLE, C., FOGEL, B. J.: Neonatal hypertension associated with renal artery hypoplasia. *Pediat.* **41**, 424–526 (1968).
2. BERGSTEIN, J. M., FANGMAN, J., FISH, A. J., HERDMAN, R., GOOD, R. A.: Severe hypertension in identical twins. *Amer. J. Dis. Child.* **122**, 348–352 (1971).
3. BERING, E. A. jr., SALIBI, B.: Production of hydrocephalus by increased cephalic-venous pressure. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago)* **81**, 693–698 (1959).
4. BORDEN, T. A., BANOWSKY, L. H., ROSEN, R. T.: Renovascular hypertension in children. *J. Urol.* **110**, 721–723 (1973).
5. COOK, G. T., MARSHALL, V. F., TODD, J. E.: Malignant renovascular hypertension in a newborn. *J. Urol.* **96**, 863–866 (1966).
6. CRONQVIST, S., GRANHOLM, L., LUNDSTRÖM, N.-R.: Hydrocephalus and congestive heart failure caused by intracranial arteriovenous malformations. *J. Neurosurg.* **36**, 249–254 (1972).
7. FORMBY, D., EMERY, J. L.: Intimal hyperplasia of the aorta and renal vessels in an infant with hypertension. *Journ. Pathol.* **98**, 205–208 (1969).
8. FRY, W. J., ERNST, C. B., STANLEY, J. C., BRINK, B.: Renovascular hypertension in the pediatric patient. *Arch. Surg.* **107**, 692–698 (1973).
9. KAUFMANN, J. J., GOODWIN, W. E., WAISMAN, J., GYEPES, M. I.: Renovascular hypertension in children. *Amer. J. Surg.* **124**, 149–157 (1972).
10. LANGE, S. A. DE, DE VLIENER, M.: Hydrocephalus associated with raised venous pressure. *Devel. Med. Child. Neurol.* **12**, Suppl. 22, 28–32 (1970).
11. LEUMANN, E. P., BAUER, R. P., SLATON, P. E., BIGLIERI, E. G., HOLLIDAY, M. A.: Renovascular hypertension in children. *Ped.* **46**, 362–370 (1970).
12. LJUNGQVIST, A., WALLGREN, G.: Unilateral renal artery stenosis und fatal arterial hypertension in a newborn infant. *A. Paed. Scand.* **51**, 575–584 (1962).
13. NIALL, J. F., MURPHY, L.: Segmental renal artery stenosis with hypertension in childhood. *Med. J. Aust. II*, 372–375 (1965).
14. OPPENHEIMER, B. S., FISHBERG, A. M.: Hypertensive encephalopathy. *Arch. Int. Med.* **42**, 264–278 (1928).
15. RAHILL, W. J., MOLTENI, A., HAWKING, K. M., KOO, J.-H., MENON, V. A.: Hypertension and narrowing of the renal arteries in infancy. *J. Ped.* **84**, 39–64 (1974).
16. SCHMIDT, D. M., RAMBO, O. N.: Segmental intimal hyperplasia of the abdominal aorta and renal arteries producing hypertension in an infant. *Amer. J. Clin. Pathol.* **44**, 546–555 (1965).

Anschrift der Verfasser: Dr. I. HAMMERER, Universitäts-Kinderklinik, Anichstraße 35, A-6020 Innsbruck, Österreich.