

Neurosarkoidose mit klinischer Symptomatik eines Normaldruckhydrozephalus

Bernadette Neuhauser | Veröffentlicht 20.03.2026

Ein 71-jähriger ehemaliger Landwirt wurde aufgrund zunehmendem kognitiven Abbau an eine neurologische Klinik überwiesen. Nach eingehender Diagnostik und Ausschluss anderer Ursachen, vermuteten die Behandelnden eine Neurosarkoidose. Die Behandlung mit Immunsuppressiva führte zu einer raschen Verbesserung seines Zustandes.

Patient und Vorgeschichte

Neben den kognitiven Schwierigkeiten, welche seit 18 Monaten bestanden, berichteten die Angehörigen von einer Gangunsicherheit, die bereits zu Stürzen geführt hatte. Als Vorerkrankungen waren eine Hypertonie sowie eine Dyslipidämie bekannt.

Innerhalb der letzten 6 Monate hatte sich der Zustand des Patienten weiter verschlechtert. Es bestand eine Urininkontinenz. Außerdem war der Patient abhängig von Gehhilfen und infolgedessen größtenteils an das Bett gebunden.

3 Jahre zuvor war außerdem eine schmerzlose, bilaterale Optikusneuropathie diagnostiziert worden. Als Ursache galt ein damals niedriger Vitamin B12 Spiegel (165 [Normbereich 145 – 569] pmol/l), die Therapie bestand dementsprechend in der Supplementation des Vitamins.

Befunde

Der Patient schien während der Untersuchung unaufmerksam und verwirrt. Die Muskelstärke war normal in den oberen Extremitäten und leicht abgeschwächt in den unteren Extremitäten (4+/5). Es lag eine diffuse Steigerung der Reflexe vor (3+) und das Babinski-Zeichen war positiv.

Aufgrund der Symptomtrias mit Harninkontinenz, Gangstörung und dementiellem Syndrom („Hakim Trias“) wurde der Patient mit der Verdachtsdiagnose Normaldruckhydrozephalus überwiesen. Allerdings ließen die Hyperreflexie und der schnelle zeitliche Verlauf Zweifel an dieser Verdachtsdiagnose aufkommen.

Erste Laboruntersuchungen einschließlich Blutbild, Elektrolyte, Creatin-Kinase (CK) und Entzündungsmarkern waren im Normbereich. Ebenso unauffällig war eine Röntgenaufnahme des Thorax.

Zudem wurde eine MRT mit Kontrastmittel durchgeführt. Hierbei zeigte sich ein obstruktiver Hydrozephalus mit transependymalem Liquorfluss. Die Untersuchenden stellen eine Blockade des Liquorabflusses aus dem 4. Ventrikel fest. Hinzu kam eine Kontrastmittelaufnahme der Leptomeningen. Zusammengenommen sprachen die Befunde für eine diffuse, leptomeningeale, entzündliche, autoimmune oder infiltrative Erkrankung.

In einer darauffolgenden Operation wurde der 3. Ventrikel eröffnet und eine leptomeningeale Biopsie entnommen. Histologisch konnte eine nicht nekrotisierende, granulomatöse Entzündung nachgewiesen werden. Eine infektiologische Genese konnte ausgeschlossen werden.

Eine Liquorpunktion und -analyse brachte folgende Ergebnisse:

Liquordruck 15cm H₂O

Lymphozytäre Pleozytose (51 kernhaltige Zellen, 87% Lymphozyten)

Keine malignen Zellen

Erhöhtes Protein (1,6 [Normbereich 0,15 – 0,8] g/l)

Niedrige Glukose (1,3 [Normbereich 3,4 – 11] mmol/l)

Ein durchgeführtes CT des Thorax zeigte multiple, nicht vergrößerte Lymphknoten im pulmonalen und mediastinalen Bereich. Aufgrund der Lungenbeteiligung und dem Ausschluss anderer Ursachen stellten die Behandelnden die Diagnose Neurosarkoidose.

Der Patient erhielt initial 1250 mg orales Prednisolon für 7 Tage, welches anschließend ausgeschlichen wurde. Anschließend erfolgte eine Erhaltungstherapie mit Methotrexat.

3 Wochen nach der Ventrikulostomie konnte im MRT eine Reduktion der Ventrikelgröße nachgewiesen werden. Ein Jahr später waren die Ventrikel wieder im Normbereich. Auch der Zustand des Patienten verbesserte sich. So waren Konversationen wieder möglich und zu Hause verbesserte sich die Mobilität.

Diskussion

Die MRT-Befunde des Patienten waren hinweisend auf eine Neurosarkoidose, jedoch nicht pathognomonisch dafür. In der Liquoranalyse sprechen folgende Pathologien für die Erkrankung: Lymphozytäre Pleozytose, erhöhtes Protein, niedriger Liquor-Serum-Quotient der Glukose.

Basierend auf klinischer, radiologischer und pathologischer Diagnostik kann man die Diagnosesicherheit mittels festgelegter Kriterien der „Neurosarcoidosis Consortium Consensus Group“ in „sicher“, „wahrscheinlich“ und „möglicherweise“ unterteilen.

Therapeutisch wird mit Kortikosteroiden behandelt und bei schwerem Verlauf kann zusätzlich auf TNF- α -Hemmer zurückgegriffen werden.

Metaanalysen zeigen, dass 31% der Patientinnen und Patienten, die sich mit Neurosarkoidose vorstellen, auch an einer systemischen Sarkoidose leiden und 84% diese später entwickeln. Dementsprechend sollten bei Diagnosestellung auch andere Sarkoidose-Herde, wie z.B. Augen, Herz oder Leber, ausgeschlossen werden.

Fazit

Kognitiver Abbau, Gangunsicherheit und Urininkontinenz sind typische Befunde bei älteren Patienten. Gerade bei einer schnellen Verschlechterung des Zustandes und zusätzlichen Auffälligkeiten ist eine genaue Ursachenforschung von Nöten.

Oftmals ist die Neurosarkoidose trotz genauer Diagnostik letztlich eine Ausschlussdiagnose, da selbst hinweisende Biopsieergebnisse nicht allein ausreichend für eine sichere Diagnosestellung sind. Zum Ausschluss von Differentialdiagnosen ist eine Biopsie jedoch oftmals hilfreich.

Referenzen

Neurosarcoidosis presenting as possible normal pressure hydrocephalus in a 71-year-old man. Jihad Yaqoob Ali Al Kharbooshi, Cathy Meng Fei Li, C. Thomas Appleton, Courtney S. Casserly. CMAJ Aug 2025, 197 (28) E862-E866; DOI: 10.1503/cmaj.250313