

(Aus der Neurologischen Abteilung des städtischen Wenzel-Hancke-Krankenhauses
Breslau.)

Cerebrale Komplikationen bei Thrombangiitis obliterans.

Von

O. Foerster und L. Guttmann.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 30. Juni 1933.)

Das Krankheitsbild der Thrombangiitis obliterans ist seit der grundlegenden Arbeit von *Bürger* in den letzten Jahren wiederholt Gegenstand intensiver Bearbeitung und lebhafter Diskussion gewesen. Wenn auch trotz der zahlreichen Veröffentlichungen des In- und Auslandes die Ätiologie dieses Leidens heute noch als durchaus ungeklärt bezeichnet werden muß, so ist doch seine Abgrenzung besonders in histopathologischer, aber auch in klinischer Beziehung, anderen mit Gefäßschädigungen einhergehenden Erkrankungen gegenüber, wie Atherosklerose, Lues, Diabetes *Raynaudscher* Krankheit, ermöglicht worden. Klinisch dokumentiert sich die Thrombangiitis obliterans bekanntlich als eine Gefäßerkrankung des jugendlichen und mittleren Alters, die im Gegensatz zum echten Raynaud fast ausschließlich das männliche Geschlecht betrifft und zur Spontangangrän der distalen Abschnitte der Extremitäten führt. Mit Vorliebe werden die Beine befallen, jedoch gibt es zahlreiche Beobachtungen, wo auch die oberen Extremitäten betroffen worden sind. Als ein durchaus seltenes Vorkommnis muß es dagegen bezeichnet werden, daß Hirnarterien Sitz des Prozesses sind und die cerebralen Erscheinungen dem für diese Erkrankung besonders charakteristischen Symptom der peripheren Extremitätengangrän vorseilen und das Krankheitsbild sogar beherrschen. Über zwei derartige Fälle soll im folgenden berichtet werden:

Fall 1. 34jähriger Mann, starker Raucher, dessen Familienanamnese und eigene frühere Anamnese nichts Besonderes ergibt, abgesehen von einer im Jahre 1918 durchgemachten hochfieberhaften Erkrankung unklarer Art. Seit dieser Zeit litt er an Kopfschmerzen von anfallartigem Charakter. Seit 4 Jahren fiel ihm auf, daß im Winter die Hände und Füße leicht blau wurden, so daß er glaubte, sie seien erfroren. Diese Erscheinungen gingen aber wieder zurück. Seit etwa 3 Jahren entwickelten sich bei ihm anfallsweise unter Kopfschmerzen Sprachstörungen sowie Parästhesien und Schwäche im rechten Arm und rechten Bein. Gelegentlich stellten sich auf dem linken Auge Sehstörungen ein, so daß er mitunter eine $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ Stunde

entweder gar nichts oder nur Nebel sah. Bei der Aufnahme auf die Abteilung am 17. 8. 32 bot sich folgender Befund: Innere Organe o. B. Blutdruck 130:80, keinerlei Zeichen für eine Lues, Nierenerkrankung oder Diabetes. Neurologisch fand sich eine leichte Facialis- und Hypoglossusparese rechts; am Augenhintergrund — abgesehen von einer Tortuositas vasorum — zunächst kein sicher pathologischer

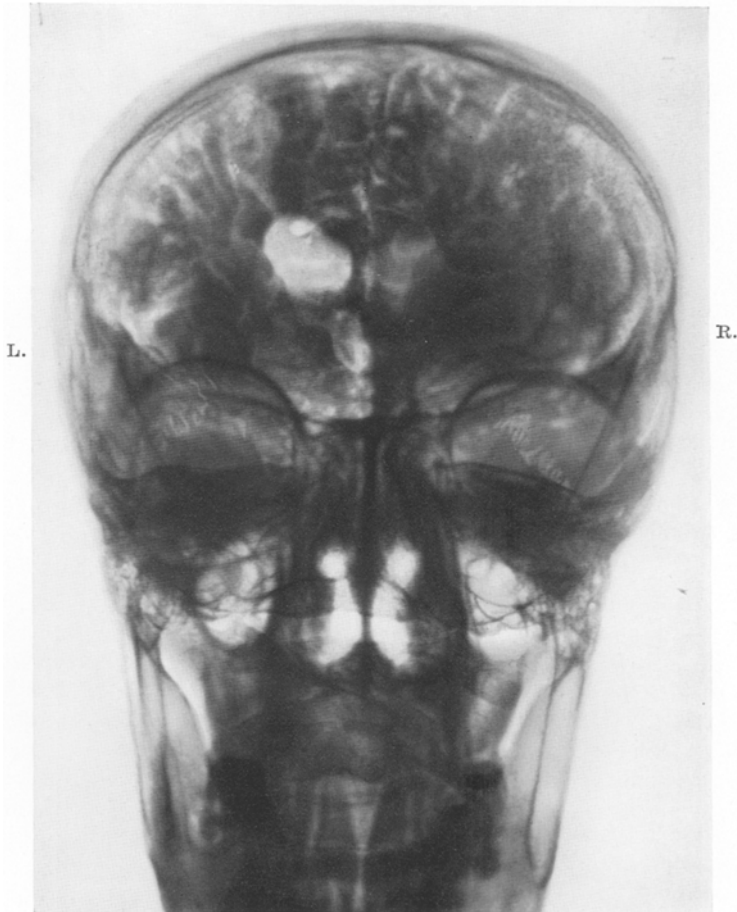


Abb. 1.

Befund. Visus und Gesichtsfeld frei. Weiterhin fanden sich leichte Halbseitenererscheinungen rechts von pyramidalem Typ, kombiniert mit leichtem Tremor, Ataxie und Hypästhesie der rechten Körperseite sowie Sprachstörungen im Sinne von Wortfindungsschwierigkeiten. Die zunächst zur Klärung vorgenommene Lumbalpunktion ergab einen Liquordruck von 200–210 mm im Liegen. Keine Zell- und Eiweißvermehrung, Wa.R. im Blut und Liquor negativ. Mit Rücksicht auf die Liquordruckerhöhung und eine sich in der Folge entwickelnde deutliche venöse Stase am Augenhintergrund sowie Zunahme der Kopfschmerzen wurde unter dem

Verdacht, es könnte sich doch um einen komprimierenden Prozeß der linken Hemisphäre handeln, eine lumbale Encephalographie ausgeführt, die folgenden Befund ergab:

Auf der a.-p.-Aufnahme sieht man eine deutliche Dilatation und Abrundung des linken Seitenventrikels, auch der 3. Ventrikel ist nach links hin deutlich ausgebuchtet.

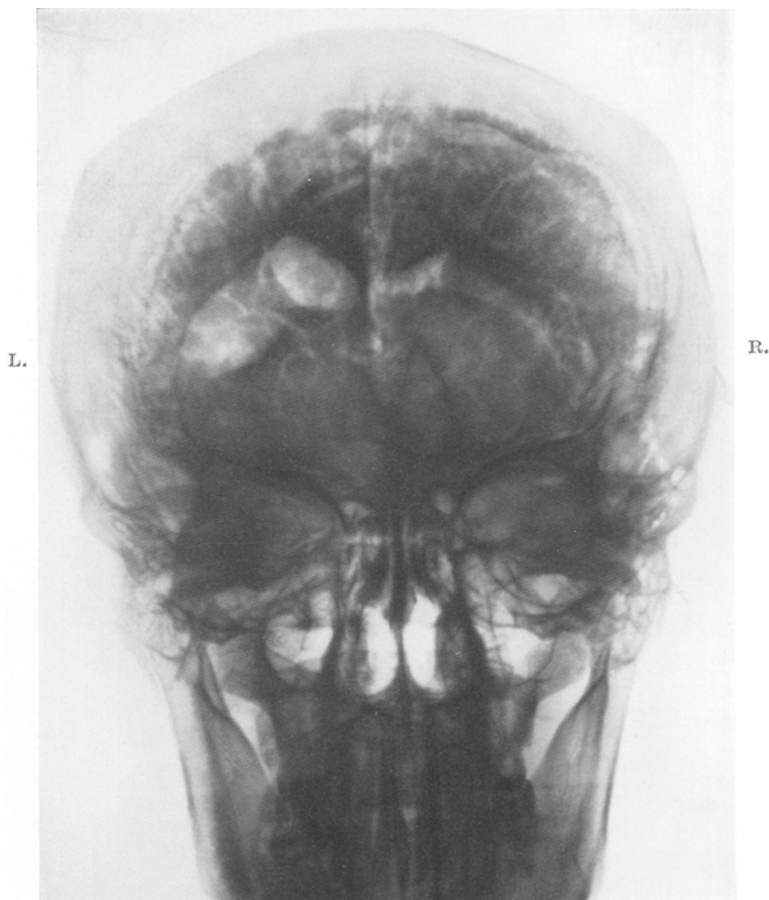


Abb. 2.

Die Oberflächenzeichnung ist besonders über der linken Hirnhemisphäre sehr stark vermehrt. Sehr deutliche Darstellung der linken Cisterna fossae Sylvii (Abb. 1).

Die p.-a.-Aufnahme (Abb. 2) zeigt im Prinzip denselben Befund, nämlich auch hier eine deutliche Dilatation des linken Seitenventrikels. Das seitliche Bild läßt sehr eindrucksvoll die stark vermehrte Oberflächenzeichnung als Ausdruck eines hirnatrophischen Prozesses erkennen (Abb. 3).

Dieser encephalographische Befund ließ einen komprimierenden Prozeß der linken Hirnhemisphäre mit absoluter Sicherheit ausschließen. Es

wurde die Diagnose eines zu Hirnatrophie führenden Gefäßprozesses gestellt. Welcher Art dieser Gefäßprozeß war, zeigte die weitere Beobachtung.

Etwa anderthalb Monate später klagte Patient über reißende Schmerzen im linken Fuß von anfallsartigem Charakter. Im Laufe der nächsten Wochen entwickelte sich unter vorhergehender Akroasphyxie bzw. cyanose mit fehlendem Puls der Arteria dorsalis pedis eine beginnende Gangrän der Zehen des linken Fußes, kurz

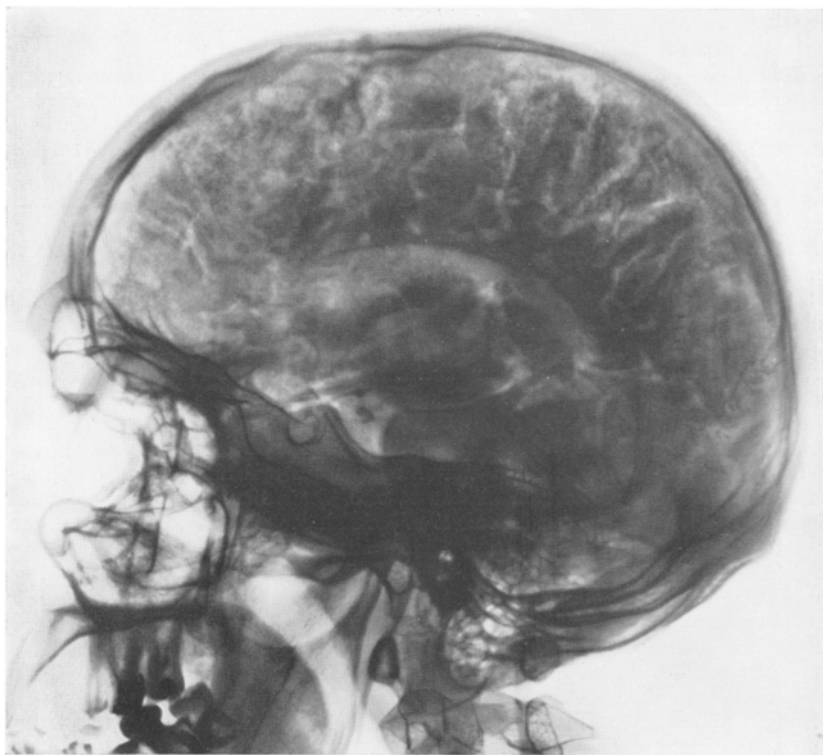


Abb. 3.

die klassischen Symptome der Thrombangiitis obliterans. Um ein weiteres Fortschreiten der Gangrän zu verhindern und den Patienten insbesondere von seinen rasenden, besonders nachts auftretenden Schmerzen zu befreien, wurde bei ihm die Sympathektomie an der linken Arteria iliaca externa ausgeführt. Diese Operation gestaltete sich deswegen außerordentlich schwierig, weil das ganze Gefäß mit der Umgebung stark verwachsen war und so gut wie gar nicht pulsierte, wie das ja für den hier vorliegenden Krankheitsprozeß typisch ist. Denn die anatomischen Untersuchungen haben ja bekanntlich dargetan, daß, abgesehen von den Intima- bzw. Medialveränderungen, sich auch die Adventitia in ein mit dem Alter des Prozesses an Straffheit zunehmendes Narbengewebe umwandelt. Wegen der bestehenden Verwachsungen der Arterie mit ihrer Umgebung und der daraus resultierenden Schwierigkeit der Freilegung des Gefäßes war auch die völlige Denudation des sympathischen

Nervengeflechts der Arterie nur auf eine relativ kurze Strecke möglich. Die gleichzeitig geplante Resektion des lumbalen sympathischen Grenzstranges mußte wegen der Hinfälligkeit des Patienten unterbleiben. Trotzdem hatte die Operation den Erfolg, daß die Schmerzen im Bein verschwanden, die vorher sehr kalte Extremität wieder wärmer wurde und die beginnende Gangrän sich vollständig zurückbildete. Anfang des Jahres 1933 kam es nun bei dem Patienten zu ganz analogen Störungen auch am rechten Bein und hier ebenfalls nach Schwankungen zu Gangränbildung der Zehen. Es wurde hier die Sympathektomie an der Arteria femoralis bis über die Teilungsstelle der Profunda ausgeführt. Auch hier hat sich der Zustand seit der Operation wesentlich gebessert. Die Gangrän heilte unter Abstoßung des Nagels der zweiten Zehe ganz aus.

Fall 2. 34-jähriger Rechtsanwalt, starker Raucher, dessen Familienanamnese insofern bemerkenswert ist, als man hier eine gewisse vasopathische Belastung annehmen kann. Der Vater des Patienten bekam in jüngeren Jahren schon nach kleinsten Aufregungen eigenartige Zustände von starkem Schwindelgefühl, Übelkeit und Erbrechen. Von den beiden Söhnen einer Schwester des Vaters, die selbst gesund sein soll, leidet der eine ebenfalls an den eben genannten Reaktionen nach Aufregung, der andere ist offenbar wegen eines Pylorospasmus operiert worden. Der Patient selbst litt seit früher Kindheit bis zu seinem 18. Lebensjahr an Migräne, und zwar besonders an rechtsseitigem Kopfschmerz. Diese Migräneanfälle waren in späteren Jahren fast stets mit linksseitigem Flimmerskotom verbunden. Einzelne Anfälle waren von vorübergehender linksseitiger Hemianopsie gefolgt. 1916 erlitt Patient im Felde eine Schußverletzung; die Kugel drang an der linken oberen Brusthälfte ein, ging schräg durch den Thorax und kam oberhalb der rechten Schlüsselbeingrube wieder heraus. 1924 stellte sich bei dem Patienten während einer Eisenbahnfahrt, als er im Begriffe stand, seine Joppe aufzuhängen und dabei den Kopf stark reklinierte, ein Zustand von schwerer Gleichgewichtsstörung mit Fallneigung nach hinten, starkem Hinterkopfschmerz und kurz darauf ein Drehschwindel ein. Diese Störungen blieben etwa 3 Wochen lang bestehen. Nachher wieder völliges Wohlbefinden und volle Arbeitsfähigkeit. 1927 und 1928 wiederholten sich dieselben Attacken. 1929 traten anfallsweise Schmerzen in Kombination mit Akroasphyxie und Kältegefühl der End- und Mittelgelenke des rechten Zeige- und Mittelfingers ein. Auch diese Beschwerden, die sich kurze Zeit darauf auch in beiden Füßen bemerkbar machten, klangen wieder ab. In demselben Jahr 1929 hatte Pat. eine Attacke von plötzlich eintretender Gefühllosigkeit und Lähmung des linken Armes, die aber nach 2 Stunden wieder vorüber ging. In dem gleichen Jahr wurde er während eines Plädoyers plötzlich von Sprachstörungen befallen, er fand den richtigen Artikel nicht mehr und verwechselte Worte. Die Störung hielt aber nur kurze Zeit an. Im Juni 1930 wiederholte sich eine derartige Attacke, die diesmal mit einer Parese des rechten Armes verbunden war. Aber auch diesmal hinterließ der Anfall keine bleibenden Störungen. 1932 traten, abgesehen von den immer wieder gelegentlich auftretenden Migräneanfällen mit linksseitigem Flimmerskotom, erstmalig auch auf dem rechten Auge Sehstörungen ein, und zwar kam es zu einem sektorenförmigen Ausfall im oberen Gesichtsfeld, welcher sich aber bald wieder verlor. Am 5. 11. 32 stellte sich nach einem kurzen Migräne- und Schwindelanfall eine *linksseitige hemianopische Gesichtsfeldstörung* ein, die *seither dauernd bestehen blieb*. Am 30. 12. 32 stellte sich eine Lähmung der linken Körperseite ein, die am Arm wieder wich, aber am Bein bestehen blieb.

Bei Eintritt des Patienten in unsere Behandlung (17. I. 33) klagte Patient über Kopfschmerzen im Hinterkopf rechts und auf der Scheitelhöhe. Es bestanden gesteigerte Reflexe am linken Arm mit spastischem Fingerbeugerreflex sowie eine komplette spastische Lähmung des linken Beines. Keinerlei Sensibilitätsstörungen. Es bestand ferner linksseitige homonyme Hemianopsie. Am rechten Fuß Babinski

positiv, zeitweilig Fußklonus. Zeichen von Detrusorschwäche. Die genauere ophthalmologische Untersuchung durch Geheimrat *Bielschowsky* ergab folgenden Befund: Der Visus mit Korrektur rechts $\frac{1}{2}$, links etwa $\frac{3}{5}$. Die Gesichtsfeldprüfung ergibt eine linksseitige Hemianopsie mit deutlicher Aussparung der Macula. Darüber hinaus fand sich aber auch am rechten Auge im rechten oberen Quadranten eine allerdings nicht konstante Herabsetzung der Erregbarkeit für Farben in einem großen Teil der der Medianebene benachbarten Quadrantenzone. Der Augenhintergrund zeigte eine Unschärfe der Papillen beiderseits ohne nennenswerte Schwellung. Am rechten Auge fand sich außerdem im Bereiche der Arteria temporalis inferior retinae nahe der Papille und genau eingefasst von zwei Ästen der Arterie ein Bezirk, in welchem die Netzhaut gräulich getrübt und gequollen erschien. Am linken Auge zieht vom unteren Papillennrande ein weißlich grauer, etwas glasig aussehender und der Papille kappenförmig aufsitzender Streifen schräg nach außen unten.

Mit Rücksicht auf die eigenartige schubweise Entwicklung des Leidens wurde trotz der Jugend des Patienten in erster Linie an einen Gefäßprozeß gedacht. Ein syphilitischer Gefäßprozeß mußte allerdings wegen des Fehlens jeglichen positiven anamnestischen Anhaltspunktes und wegen des negativen Ausfalles der Wa.R. im Blut und Liquor sowie des Fehlens sonstiger Liquorveränderungen als unwahrscheinlich bezeichnet werden. Der von anderer Seite in die Differentialdiagnose einbezogene Gedanke eines Tumors erschien vom klinischen Standpunkte aus nicht sehr wahrscheinlich. Das wichtigste Argument gegen die Annahme eines Tumors war die Tatsache, daß im Vordergrund der Symptomatologie eine linksseitige Hemianopsie und linksseitige Monoplegia cruris standen, aber jegliche Sensibilitätsstörungen am linken Bein fehlten. Viel näher lag es, wie gesagt, an einen multiplen Gefäßprozeß zu denken, der vornehmlich die Arteria cerebri posterior dextra, die Arteria cerebri anterior dextra und unter Berücksichtigung der unzweifelhaften Beteiligung des rechten Beines und der Blasenstörungen, bis zu einem gewissem Grade auch die Arteria cerebri anterior sinistra betraf. Zur Klärung wurde eine Encephalographie durch Lumbalpunktion vorgenommen (25. 1. 33). Dieselbe ergab eine Nichtfüllung der Ventrikel. Auch bei einer erneuten Luftzufuhr durch Suboccipitalpunktion blieben die Ventrikel ungefüllt. Erst durch direkte Punktion des linken Seitenventrikels gelang die Ventriculographie.

Auf der a.-p.-Aufnahme zeigt sich, daß keinerlei Verdrängungserscheinungen am Ventrikelsystem vorhanden waren, sie zeigt eine deutliche Vergrößerung des rechten Seitenventrikels, insbesondere der Cella media (Abb. 4). Die p.-a.-Aufnahme ergibt ebenfalls eine Erweiterung des rechten Seitenventrikels. Auf Grund dieses Röntgenbefundes konnte ein Tumor ausgeschlossen werden, vielmehr ein hirnatrophischer Prozeß vornehmlich im Bereich der rechten Hemisphäre angenommen werden.

In der Folge stellten sich bei dem Patienten Anfälle von plötzlichem totalem Verlust des Sehvermögens des rechten Auges ein. Dieselben begannen mit einem Ausfall des unteren äußeren Quadranten des Gesichtsfeldes des rechten Auges, dem dann nach einigen Minuten der Ausfall des oberen äußeren Quadranten folgte. Der Kranke war dann auf dem rechten Auge völlig blind oder vermochte höchstens noch in den exzentrischen Partien des oberen äußeren Quadranten Lichtschein