

Aus dem Max Planck-Institut für Hirnforschung in Gießen, Neuropath. Abteilung
(Prof. HALLEVORDEN)
und dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln
(Prosektor Dr. K. PLENKE).

Die Bedeutung subduraler Ergüsse für die Pathogenese der Pachymeningitis haemorrhagica interna.

(An Hand eines Falles von frühkindlicher Hirnschrumpfung.)

Von

F. GRIEPENTROG.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 26. Juli 1952.)

Frühkindliche Hirnschrumpfungsprozesse, wie sie sich uns in den Porencephalien, Markporencephalien und noch hochgradigeren Formen mit fast völligem Abbau des Großhirns darbieten, gehen in der Regel mit einem den leeren Schädelraum ausfüllenden, subduralen Erguß einher. Die Bedeutung eines solchen Ergusses für das Zustandekommen von Duraveränderungen im Sinne einer Pachymeningitis haemorrhagica interna (P.h.i.) ist bisher kaum bei solchen Fällen beachtet worden. Wenn im folgenden über Studien an derartigen Befunden berichtet werden soll, so muß gleich betont werden, daß solche Duraveränderungen meist nur kleineren Ausmaßes sind und als Nebebefund bewertet werden müssen. Eine ätiologische Bedeutung, etwa in dem Sinne, daß die Hirnstrukturen direkte Folge der P.h.i. sei, kommt ihnen nicht zu. Auch gibt es in den vielen Veröffentlichungen von P.h.i. im Säuglingsalter keinen Fall, der gleichzeitig mit einer Hirnveränderung im obigen Sinne kombiniert war, lediglich RUBESCH berichtete über 2 Fälle, doch sind diese ganz anders zu deuten.

Der Vorteil dieser Studien gegenüber anderen pathogenetischen Betrachtungen ist in der Tatsache begründet, daß die Ursache für die Auslösung und Unterhaltung des Duraprozesses der P.h.i. in den subduralen Ergüssen morphologisch faßbar ist. Auch für weitere pathogenetische Faktoren sollte versucht werden, allein morphologische Befunde zu verwerten.

Zunächst soll eine Schilderung des Falles folgen¹.

Es handelt sich um ein 11 Monate altes Kind männlichen Geschlechts. Geburtsgewicht 3600 g. Von Anfang an bestanden völlige Unfähigkeit zum Schreien,

¹ Dieser Fall stammt aus dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln.

Asphyxien, Saugbewegungen des Mundes, gesteigerte Reflexe und Pupillenstarre. Luesreaktionen waren negativ, ebenso der Toxoplasmosetest bei der Mutter.

Der Kopf erscheint vergrößert: Umfang 46 cm, Längsdurchmesser 16 cm, Querdurchmesser 13 cm.

Nach Eröffnung des Schädels und Aufschneiden der Dura fließen etwa 650 cm³ einer bräunlichen, trüben Flüssigkeit ab. Die Dura liegt dem Schädel glatt an. Auf der Innenfläche findet sich in allen Abschnitten, mit Ausnahme des subtentoriellen Raumes, ein stark verschiebliches Häutchen von trüb gelblich-bräunlichem Aussehen und rauher Beschaffenheit der Oberfläche. Dieses läßt sich nach Anheben

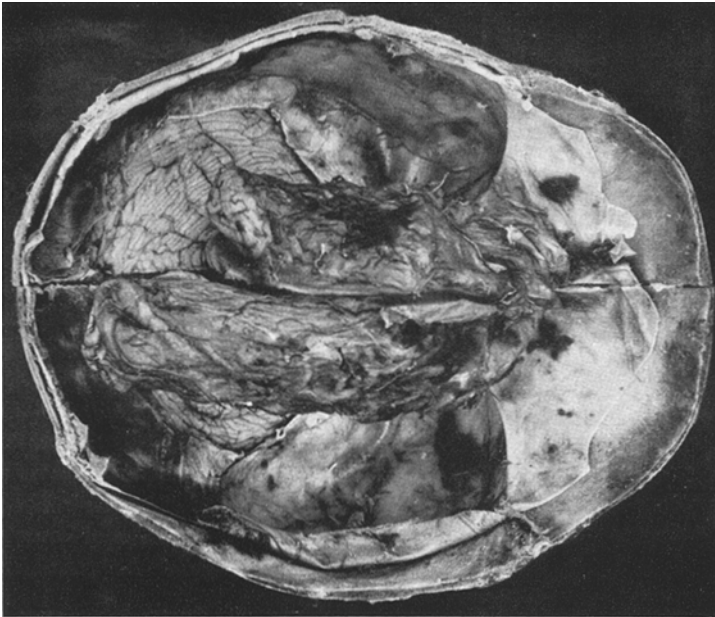


Abb. 1. Aufsicht auf die Schädelbasis mit dem stark geschrumpften Gehirn. Zahlreiche intradurale Blutansammlungen, in der rechten mittleren und hinteren Schädelgrube von erheblicher Dicke. 1 : 0,7.

mit der Pinzette und Einschneiden leicht mit dem Finger abpräparieren, wobei feinste fibröse Verbindungen zur darunterliegenden Duraschicht durchgerissen werden. An zahlreichen Stellen liegen unter dem Häutchen Blutungen, unregelmäßig lokalisiert. Das dünne Häutchen läßt sich weiter in zwei Lamellen trennen, die übrige Duraschicht in drei solcher Lamellen aufteilen.

Einen ungewöhnlichen Befund bietet das Gehirn. Während das Kleinhirn keine Abweichungen von der Norm zeigt, ist das Großhirn bis auf ein etwa 3 : 6 : 8 cm großes ovoides, der Schädelbasis aufliegendes Gebilde geschrumpft. Die Oberfläche dieses Hirnrestes ist von intensiver rostbrauner Farbe, etwa von lederartigem Aussehen mit unregelmäßiger, leichter Höckerung und Fältelung und ohne eine eigentliche Gliederung in Hirnwindungen (siehe Abb. 1), mit Ausnahme beider Occipitalpole. An mehreren Stellen sind die Meningen mit eingeschmolzen, so daß man hier in das Hirnnere blicken kann, das waben- und cystenartig ausgehöhlt ist. Lediglich Hirnstammportionen sind erhalten geblieben, jedoch zum Teil gleichfalls

geschrumpft. Die Seitenventrikel haben durch einen breiten Defekt Verbindung zum Stirnhirnrrest.

Alle Hirnnerven sind unverändert, die Olfactorii stark atrophisch. Die Hirnbasisgefäße sind, soweit sie sich präparieren lassen, von normalem Verlauf, jedoch deutlich atrophisch.

Aus dem übrigen Sektionsbefund ist besonders erwähnenswert eine deutliche Verengung der Aorta an der Stelle des Ductus Botalli und distal davon eine aneurysmatische Ausweitung auf etwa Haselnußgröße; histologisch findet sich hier eine schwere Zerstörung aller Wandschichten mit Narbenbildung in der Media und sehr starker Intimahyperplasie.

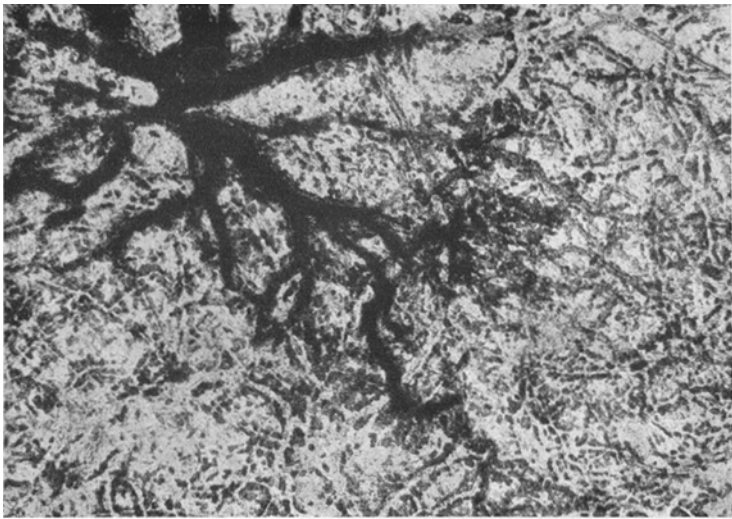


Abb. 2. Ungefärbtes Häutchenpräparat der Durainnenschicht.

Histologische Befunde: Gehirn. Das histologische Bild des Hirnrestes ist ausgezeichnet durch den weitgehenden Untergang von Parenchym. Die beschriebenen Höhlen setzen sich scharf und ohne jegliche Reaktion gegen noch erhaltene Gewebsreste ab. An anderen Stellen, besonders in den Gliasäumen der Hirnoberfläche, findet sich dagegen eine zum Teil ziemlich massive sekundäre mesenchymale Reaktion.

Dura. Ungefärbte Häutchenpräparate der Innenschicht zeigen schon bei Lupenvergrößerung ein eigenartiges Bild. Es fällt ein dichtes Gefäßnetz auf, das einmal in Form eines „Negativs“ durch Anlagerung von goldgelben Hämosiderinhaufen an den Gefäßwänden hervortritt (siehe Abb. 2), zum anderen in Form dicker, reichlich anastomosierender, oft dichotonisch sich aufteilender plumper Venenstämme durch ihren Gehalt an Blut sichtbar wird. Es handelt sich bei den dickeren Gefäßen um die für die Dura so typischen Venen der „3. Schicht“ nach PFEIFER. Ihr Kaliber ist hier trotz der normalerweise schon erheblichen Stärke, im Vergleich mit den Bildern von PFEIFER, als deutlich die Norm übersteigend zu bezeichnen, das Gesamtbild somit einer Hyperämie entsprechend. An mehreren Stellen ist es zu Diapedesisblutungen gekommen. Man findet verschiedene Stadien des Blutabbaus, an unterschiedlicher Färbbarkeit erkennbar, bis zum Hämosiderin, das nicht nur in den großen Haufen den Gefäßen anliegt, sondern auch in feinkörniger

Form mitten im Gewebe vorhanden ist, wie erst mit der Eisenreaktion festgestellt werden konnte. Lymphocyten finden sich kaum.

Auf histologischen Querschnitten zeigt sich, daß die zuinnerst gelegene Lamelle aus mehreren verquollenen Zellagen mit großen ovalen Kernen und mäßiger Zellvermehrung besteht; sie färbt sich nach VAN GIESON nur gelb oder schwach rot an und enthält einige kleine, deutlich erweiterte Gefäße. Von auffallender Weite sind die Gefäße in den übrigen Lamellen, sie entsprechen dem vorhin beschriebenen Venennetz. Im Bereich größerer Blutungen ist ein großer Teil der Lamellen zerstört.

Auf die verschiedenen oft recht divergierenden Anschauungen hinsichtlich der Pathogenese der P.h.i. kann nicht näher eingegangen werden. Es sei hier auf die ausführlichen Monographien von LINK, BANNWARTH und KRAYENBÜHL-NOTO verwiesen.

Den eigenen Untersuchungen kommen die Befunde LINKS noch am nächsten, der in primär degenerativ-hyperplastischen Veränderungen der Dura die Ursache der P.h.i. sieht, doch ist die primäre Natur solcher Veränderungen nicht beweisbar. Ganz abzulehnen sind Vorstellungen, nach denen ein subdurales Hämaton die Grundlage einer P.h.i. sein soll, da diese nach jetzigem Wissen nur intradural lokalisiert ist. Sehr umstritten ist die Bedeutung von Traumen, Bagateltraumen meist und Geburtstraumen; ebenso vorsichtig zu beurteilen sind Gefäßveränderungen, die, teils als Ausdruck einer Entzündung, teils als Gefäßmißbildung, oft angeführt werden. Da die Dura schon normalerweise ein ungewöhnlich gestaltetes Gefäßnetz hat, sind Irrtümer hier besonders leicht möglich.

Bei der Untersuchung der Dura des eigenen Falles konnte eine Reihe von Befunden festgestellt werden, von denen eine Verquellung der inneren Duraschicht schon makroskopisch auffiel. Die Entstehung dieser Verquellung kann mit dem vorhandenen subduralen Erguß, der aus Liquor mit geringen Mengen Blut und amorphen Substanzen besteht, also durchaus eine pathologische Wirkung entfalten kann, ohne Zweifel in Zusammenhang gebracht werden, da an Stellen, an denen der Erguß nicht vorhanden ist, so im subtentoriellen Raum, auch diese Veränderungen fehlen. Diese Verquellung ist verbunden mit einer physiko-chemischen Veränderung der Bindegewebsfasern, erkennbar an mangelhafter Anfärbbarkeit nach VAN GIESON in Form eines gelblichen Farbtones. Somit bedeutet sie eine echte degenerative Veränderung mit Verlust der wichtigsten mechanischen Eigenschaft, der Festigkeit, was der Grund für die leichte Ablösbarkeit der einzelnen Duralamellen voneinander ist, eine der wesentlichsten Voraussetzungen für die leichte Ansammlung von Blut in somit in gewissem Grade „präformierten“ Spalträumen.

Neben dieser Verquellung sind Blutungen ein weiterer wichtiger Befund. Schon LINK war es aufgefallen, daß die Blutung oft im periotalen Teil der inneren Duraschicht lokalisiert ist oder hier stärker ausgebildet ist. Auch im eigenen Fall konnte festgestellt werden, daß

zumindest nicht das kapilläre Gebiet allein Ausgangspunkt der Blutungen ist. Diese fanden sich vielmehr in allen Lamellarräumen, vorwiegend jedoch in den mittleren Partien, in denen sie sich auch später nach Einschmelzung mehrerer Membranen in Form des Blutsackes ansammeln. Diese Blutungen können der Lokalisation nach zu schließen am ehesten in Beziehung zu dem bizarren Venengeflecht gebracht werden, doch kann ihre Abhängigkeit von bestimmten Gefäßtypen oder gar von rupturierten Gefäßen morphologisch nicht erwiesen werden. Aus ihrem Charakter kann man lediglich auf eine Diapedesis aus diesen Gefäßen schließen. Die in der Regel mit der Diapedesis verbundene Gefäßdilatation ist hier, der normalerweise schon sehr grotesken Gefäßformen wegen, etwas schwerer zu beurteilen als an anderen Organen. Im Vergleich zu den Verhältnissen bei einer normalen Dura und vor allem zu dem Verhalten der Duragefäße im subtentoriellen Raum kann man jedoch von einer deutlichen Gefäßerweiterung (Gefäßinjektion) sprechen. Zu einer eigentlichen Neubildung solcher venösen Gefäße ist es jedoch nicht gekommen, durch stärkere Füllung treten diese nur besonders deutlich hervor. In etwa dem gleichen Maße trifft dies auch für die Gefäße des Capillargebietes zu.

Erklären die Gewebsverquellungen und die davon abhängigen Gefäßschädigungen mit Diapedesisblutungen den Anfangsmechanismus der P.h.i. (Stadium 1 nach LINK), so muß für die Progredienz des Prozesses (Stadium 2 und 3 nach LINK), die erst das Charakteristikum der P.h.i. mitbedingt, ein weiterer Faktor herangezogen werden. Als solcher kann in beiden Fällen die lange Dauer der Gewebsverquellung selbst, infolge kontinuierlicher Einwirkung des subduralen Ergusses, angesehen werden. Damit wäre ein chronisches „Nachfließen“ von Blut und Blutflüssigkeit aus den gleichfalls chronisch veränderten Gefäßen garantiert und nur noch die Frage zu erörtern, warum es nicht zur Resorption oder Organisation des Exsudates kommt. Daß eine lebhafte Resorption stattfindet, ist in der massenhaften Ablagerung von Hämosiderin deutlich zu demonstrieren. Aus dem morphologischen Befund muß man daher nicht so sehr auf eine mangelhafte Resorptionskraft als vielmehr auf eine die Resorptionsmöglichkeit übersteigende Diapedesis schließen. Am naheliegendsten ist es, dieses Übermaß an Exsudation mit den Besonderheiten des venösen Gefäßgeflechtes in Zusammenhang zu bringen, doch läßt sich ein solcher Zusammenhang morphologisch nur vermuten, aber nicht exakt ablesen. Als weiterer Faktor muß, die Progredienz des Prozesses wesentlich unterstützend, die Ansammlung von Exsudat in einer besonders leicht löslichen Schicht angesehen werden. Dieser Faktor, der dadurch die Resorptionsfläche erheblich verkleinert, ist eine in dem Bau der Dura selbst begründete, liegende Besonderheit des ganzen Prozesses.

Es ist die Frage zu stellen, ob diese pathogenetischen Betrachtungen auch Anwendung auf die P.h.i. allgemein finden können, also auch auf die Fälle, die keinen subduralen Erguß als auslösende Ursache haben. Das ist wesentlich schwieriger, weil man hier nach anderen Momenten für die Verquellung der inneren Duraschichten, die möglicherweise hier mehr umschrieben eben nur im Bereich der späteren Blutsäcke vorhanden sind, suchen muß, weshalb man über Vermutungen nicht hinausgekommen ist. Bei Betrachtung solcher Fälle muß man vielleicht Blutflüssigkeits- und Erythrodiapedesis primär in den Vordergrund stellen, an die sich die degenerativen Bindegewebsveränderungen sekundär anschließen, die dann jedoch, als nun wichtigste Voraussetzung in der weiteren Entwicklung des eigentlichen Prozesses der P.h.i., vor allem auch für dessen Progredienz, die Bedeutung eines „primären“ Faktors annehmen, entsprechend der Wichtigkeit solcher Veränderungen im eigenen Fall. In diesem Sinne könnte man die Bindegewebsdegeneration nach LINK als „primär“ ansehen.

Im einzelnen läßt sich nicht sagen, warum es unter anscheinend gleichen Voraussetzungen einmal zu einer P.h.i. kommt, ein andermal eine solche ausbleibt. Nur soviel ist den eigenen Fällen zu entnehmen, daß eine Reihe bestimmter Faktoren notwendig ist:

1. Die besonderen Eigenheiten im Bau der fibrösen inneren Duraschichten, insbesondere ihre Aufteilung in zahlreiche Lamellen.
2. Bindegewebsauflockerung und -verquellung mit Lösung der einzelnen Lamellen.
3. Gefäßdilatation mit Blutflüssigkeits- und Erythrodiapedese.
4. Unterhaltung dieses Prozesses durch verschiedene Ursachen, im eigenen Fall durch einen chronischen subduralen Erguß.
5. Ein Mißverhältnis zwischen (erhaltener) Resorptionskraft und einem Übermaß an Exsudation aus den Gefäßen, begründet
6. in einem besonderen Gefäßtyp, einem bizarren Venengeflecht in der „3. Gefäßschicht“ nach PFEIFER.
7. unter Umständen Fehlen wesentlicher entzündlicher Veränderungen.

Es sind jedoch nicht die Faktoren an sich, die zu einer P.h.i. führen, wie ein anderer Fall von Hirnschrumpfung, gleichfalls mit einem subduralen Erguß einhergehend, zeigte, bei dem entsprechende Duraveränderungen vermißt wurden. Dieser Fall soll nur mit wenigen Sätzen vergleichsweise hier erwähnt werden¹.

Es handelt sich um ein 5 Tage alt gewordenes Kind mit nahezu normal konfiguriertem Schädel. Vom Gehirn fand sich nach Eröffnung der Dura keine Spur. Dieses war vielmehr nur noch in Resten (Kleinhirn und einige Occipitalwindungen wieder erhalten) im Mittelhirnraum gelegen und von einer Membran über dem

¹ Eine ausführliche Schilderung des Falles erfolgt im Zbl. f. Path.

Hiatus tentorii völlig abgedeckt. Diese Membran verschloß den ganzen Mittelhirnraum, so daß der den Schädelraum ausfüllende subdurale Erguß nicht aus dem Gehirn stammen konnte, sondern, vergleichbar etwa einem Pleuraerguß, aus der Dura selbst herrühren mußte. Die Durainnenschicht sah ähnlich wie im vorgenannten Fall aus, nur war sie wesentlich stärker verdickt und verquollen. Veränderungen im Sinne einer P.h.i. fanden sich nirgends, obwohl mikroskopisch an verschiedenen Stellen kleinste Diapedesisblutungen festgestellt werden konnten.

Die Art des subduralen Ergusses spielt also mit eine wesentliche Rolle, darüber hinaus ist es aber wohl ein gewisses „Abgestimmtsein“ aller Faktoren, die es nicht zu reparatorischen Vorgängen, Leukodiapedesis, Bildung von Granulationsgewebe mit vergrößerter resorptiver Fläche usw. kommen läßt und somit nicht nur das Geschehen der P.h.i. in Gang bringt, sondern auch unterhält.

Zusammenfassung.

Bei einem Fall von hochgradiger frühkindlicher Hirnschrumpfung mit einem subduralen Erguß in den leeren Schädelraum fanden sich Duraveränderungen im Sinne einer Pachymeningitis haemorrhagica interna.

Es konnte gezeigt werden, daß diese Veränderungen einer Reihe von Faktoren ihre Entstehung verdanken, von denen Verquellungen der inneren Duraschicht, verursacht durch den subduralen Erguß, im Anfang stehen.

Als weitere Folge der Verquellung können sich Blutflüssigkeits- und Erythrodiapedese einstellen, die durch ein Mißverhältnis zwischen Exsudation aus den Gefäßen und erhaltener Resorption nicht wieder schwinden.

Zur Entwicklung der P.h.i. ist jedoch ein gewisses „Abgestimmtsein“ der einzelnen Faktoren notwendig.

Die sich ergebenden pathogenetischen Vorstellungen können auch auf andere Fälle von P.h.i. ohne subduralen Erguß Anwendung finden.

Literatur.

BANNWARTH: Das chronische cystische Hydrom der Dura in seinen Beziehungen zum sog. chronischen traumatischen subduralen Hämatom und zur Pachymeningitis haemorrhag. int. im Lichte der Relationspathologie. Stuttgart: G. Thieme 1949. — KRAYENBÜHL-NOTO: Das intrakranielle subdurale Hämatom. Bern: H. Huber 1949. — LINK: Traumatische sub- und intradurale Blutung — Pachymeningitis haemorrhagica. Jena: G. Fischer 1945. Bei diesen Autoren weitere Literatur. — PFEIFER: Angioarchitektonik des menschlichen Gehirns. Berlin: Springer 1930. — RUBESCH: Ver. d. Deutsch. Path. Ges. Jena 1904.

Dr. F. GRIEPENTROG, Patholog. Institut des Städt. Krankenh. Berlin-Neukölln.