

Aus der Univ.-Nervenklinik Tübingen
(Direktor: Professor Dr. Dr. h. c. E. KRETSCHMER)

Das Pneumencephalogramm als Hilfsmittel zur Diagnose von Kleinhirnatrophien

Von
HERMANN ROSKAMP
Mit 2 Textabbildungen

(Eingegangen am 19. April 1958)

Die diagnostische Abklärung degenerativer Prozesse im Bereich des Kleinhirns bereitet dem Kliniker häufig Schwierigkeiten. Die klinischen Syndrome der verschiedenen Formen von Kleinhirnatrophie liegen im Vergleich zu den pathologisch-anatomischen Befunden erst in relativ unscharfen Umrissen fest. Sie heben sich weder untereinander noch gegen andersartige Prozesse im Bereich der hinteren Schädelgrube mit genügender Klarheit ab. Bisweilen mag es zwar gelingen, unter ausdrücklicher Bezugnahme auf Erkrankungsalter Verlauf und eventuelle hereditäre Belastung in allgemeiner Form das Vorliegen eines degenerativen Prozesses im spinoponto-cerebellaren Bereich zu diagnostizieren. Wenn aber bei kurzer Anamnese ein Syndrom der hinteren Schädelgruppe vorliegt, erst recht, wenn es mit unspezifischen cerebralen Allgemeinsymptomen verbunden ist, wie sie etwa bei cerebralen Arteriosklerosen, hirnatrophischen Prozessen, toxischen Schädigungen oder intrakranieller Drucksteigerung auftreten, so sieht man sich vor einer von Fall zu Fall wechselnden Skala mehr minder naheliegender Diagnosen, unter denen besonders der Tumor der hinteren Schädelgrube, die Mißbildungen und die basale Arachnitis auszuschließen sind.

Selbst wenn man sich nach Würdigung aller klinischen Daten zur Diagnose einer Kleinhirnatrophie entschließt, bleibt mit Rücksicht auf die schwerwiegenden Konsequenzen für Prognose und Therapie das Bedürfnis nach beweiskräftiger Sicherung. Hier erweist sich das Pneumencephalogramm als unentbehrliches Hilfsmittel.

Die sichere Erkennung einer Kleinhirnatrophie ist bei kurzem Krankheitsverlauf ohne Pneumencephalographie kaum möglich. Wir sind im Gegensatz zu den in der Literatur vorherrschenden skeptischen Äußerungen darüber hinaus der Meinung, daß mit Hilfe des Encephalogramms bei sorgfältiger Beurteilung aller klinischen Daten dem Kliniker sogar die Einengung der sehr allgemeinen Diagnose einer Kleinhirnatrophie auf ein umschriebenes Krankheitsbild möglich ist und möchten dies anhand eines eigenen Falles belegen.

Die Literatur über pneumencephalographische Befunde bei kleinhirnatrophischen Prozessen ist noch wenig umfangreich. Über eigene, durchweg nicht sehr umfassende Erfahrungen berichten DAVIDOFF u. EPSTEIN, MURPHY u. ARANA, E. G. ROBERTSON, W. FREEMANN und UZMANN. Kasuistische Einzelbeiträge stammen von DONATI u. MONZA sowie von ELLERMANN.

Die im wesentlichen übereinstimmenden Erfahrungen sprechen dafür, daß sich eine Kleinhirnatrophie encephalographisch äußern kann in einer Erweiterung von Cisterna magna und pontis, 4. Ventrikel und Aquädukt auf Kosten des Kleinhirns und der Brücke, in einer ausgedehnten Luftansammlung über dem oberen Kleinhirnanteil sowie in einer Vertiefung und Erweiterung der interfoliären Kleinhirnsulci. Dabei läßt sich offenbar häufig nur ein Teil dieser Symptome nachweisen. ROBERTSON empfiehlt nachdrücklich eine kritische Würdigung der Befunde und weist darauf hin, daß sich schon bei normalen Gehirnen eine gewisse Variationsbreite der Größe und Tiefe von Cisterna magna, oberer cerebellarer Cisterne und der Sulci zwischen den Kleinhirnläppchen nachweisen lasse, die leicht zu Fehlinterpretationen verleite. Ein Luftschatten um das ganze Kleinhirn-Profil könne seine Ursache auch in mangelhaftem Abschluß der Cisterna magna oder in einer (tumorbedingten) Verlegung der Wege zum supratentoriellen subarachnoidalen Raum haben.

Wir berichten im folgenden über einen Fall von Kleinhirnatrophie, der erst nach Durchführung des Luftencephalogramms als gesichert angesehen und darüber hinaus diagnostisch weiter ausdifferenziert werden konnte:

Eine 57jährige Hausfrau kam im August 1957 unter dem Verdacht eines Hirntumors zur Aufnahme. Seit 2 Jahren bestand angeblich langsam zunehmende Gangunsicherheit mit gelegentlicher Fallneigung, besonders nach hinten, die schließlich so weit führte, daß Gang ohne Unterstützung nicht mehr möglich war. Sie gab an, das rechte Bein ermüde etwas rascher. Die Hände seien zuletzt ungeschickter geworden und beim Schreiben zitterig. Seit kurzem stottere sie manchmal, besonders bei schwierigen Worten. Bei brusken Kopfbewegungen werde ihr schwindelig. Sie sei auch vergeßlicher und reizbarer als früher. Bis auf eine Nierenerkrankung im Jahre 1926 war die Vorgeschichte sonst unauffällig. Menarche mit 16 Jahren, 8 normale Geburten, Menopause mit 52 Jahren. Die Familienanamnese ergibt, soweit erfaßbar, keine interessierenden Besonderheiten.

Befund: Mittelgroße Frau in reduziertem Ernährungszustand, insgesamt vorgealtert wirkend. RR 140/80 mm Hg. Seitens der inneren Organe keine Auffälligkeiten. BSG 3/12 n. W. Blutbild unauffällig. Leichte Nacken-Hinterkopfschmerzen beim Kopfbeugen nach vorn. Zeitweilig geringer Wackeltremor des Kopfes. Konvergenzschwäche, mittelschlägiger, mittelfrequenter Blickrichtungsnystagmus nach den Seiten. Labyrinth beiderseits prompt erregbar ohne sichere Seitenunterschiede. Presbyopie, Fundus skleroticus, Gesichtsfelder und Papillen o. B. Sehr lebhafte Extremitäten-Eigenreflexe, an den unteren Extremitäten erweiterte reflexogene Zone; erschöpfliche Patellarkloni beiderseits, Babinski li. suspekt. Angedeutete Atrophien an Daumen- und Kleinfingerballen beiderseits, besonders li. Leicht gesteigerte Stützreaktionen an den unteren Extremitäten. Etwas erhöhter Muskel-

tonus besonders an den Beinen. Oberflächensensibilität für alle Qualitäten intakt. Romberg: schon bei offenen Augen Falltendenz, bevorzugt nach hinten. Gang mit offenen Augen grob ataktisch, schwere Rumpfataxie, Knie-Hackenversuch und Finger-Nasenversuch nur angedeutet ataktisch, geringe Bradyteleokinese und leichter Intentionstremor. Gestörte Koordination bei den Feinbewegungen der Finger, verzitterte Schrift, Diadochokinese der Hände verlangsamt und leicht dysrhythmisch. Psychisch: Bei durchschnittlicher Intelligenz allgemeine Verlangsamung und vorzeitige Ermüdbarkeit. Leichte affektive Verflachung. EEG: Normal.

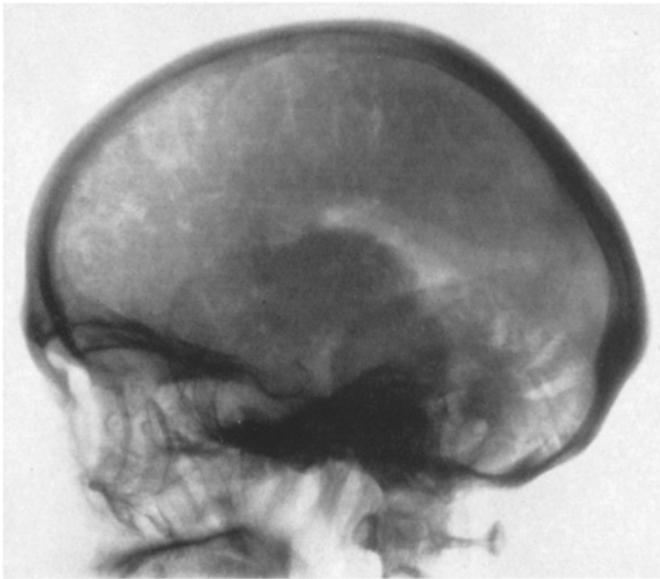


Abb.1. Cysternogramm seitlich; diffuse Aufhellung im Kleinhirnbereich; stark verbreiterte, tiefe Sulci, besonders im vorderen oberen Kleinhirnanteil

Liquor: 20 mg-% Gesamteiweiß, E. Q. 0,33, $\frac{1}{3}$ Zellen, Mastixkurve normal, Reduktionszeit über 26 min. Liquor-Sediment: Umgebungsreaktion bei Substanzabbau bis zu den Neutralfetten. Bückversuch: Verlängertes Nachröten mit Schwindelerscheinungen.

Röntgenübersichtsaufnahmen: Dysplastischer Schädel mit abgeflachtem Sphenoidal-Clivus-Winkel, sehr flache mittlere Schädelgrube. Sonst o. B.

Auf den Luftencephalogrammen, bei denen besonderer Wert auf Darstellung der hinteren Schädelgrube gelegt wurde, fällt vor allem die stark vermehrte Luftfüllung im infratentoriellen Bereich auf. Die Cisterna magna hebt sich auf der seitlichen Aufnahme zwar nicht ab, es springt aber eine diffuse Aufhellung im gesamten Kleinhirnbereich ins Auge, auf deren Grund sich stark verbreiterte, tiefe Sulci besonders im vorderen oberen Kleinhirnanteil abbilden. Der 4. Ventrikel erscheint etwas vergrößert und in der Konfiguration verplumpt. Der Aquädukt hat sich nicht dargestellt. Die Cisterna pontis liegt hinsichtlich der Größe an der oberen Normgrenze. (Siehe Abb. 1). Die p.-A.-Aufnahme zeigt eine diffuse Luftansammlung im infratentoriellen Raum. Bei einer Beugung des Kopfes um 50°, wie sie von ROBERTSON empfohlen wird, erkennt man ein verplumpes und erweitertes Rhomboid des

4. Ventrikels. Die Cisterna basalis hebt sich auf dieser Aufnahme gut gegen die Kleinhirntonsillen ab, die eine seitengleiche normale Größe aufweisen. (Siehe Abb. 2.) An den Seitenventrikeln ergeben sich altersentsprechende Verhältnisse. Die Außenluftzeichnung ist besonders im fronto-parietalen Bereich etwas vergrößert und zeigt mehrere plaqueförmige Aufhellungen.



Abb. 2. Cysternogramm, a.-p.-Aufnahme bei Beugung des Kopfes um 50°

Die Encephalogramme ergeben also erstens die Anzeichen für einen beginnenden großhirnatrophischen Prozeß; sie sprechen zweitens wegen der stark vermehrten infratentoriellen Luftfüllung mit diffuser Verteilung über die ganze Kleinhirnoberfläche und der Erweiterung und Verplumpung des 4. Ventrikels für eine Substanzminderung im Kleinhirnbereich, wobei abnorm weite und kräftig gezeichnete Sulci auf einen bevorzugten Befall der rostralen Kleinhirnteile schließen lassen.

Differentialdiagnostisch ergeben sich folgende Erwägungen: Ein raumfordernder oder entzündlicher Prozeß kann auf Grund der angeführten Befunde als so gut wie ausgeschlossen gelten. Dagegen wurde der

Verdacht auf eine Kleinhirnatrophie durch das Luftencephalogramm bestätigt. Aus dem Kreis der Kleinhirnatrophien können die Friedreichsche oder Nonne-Mariesche Erkrankung mit Rücksicht auf Erkrankungsalter und fehlende Heredität außer acht bleiben. Gewichtige Hinweise auf eine klinisch und anatomisch nachweisbare Grundkrankheit bzw. exogene Schäden, die als Ursache für eine sekundäre Kleinhirnatrophie in Frage kommen könnten, ergaben sich nicht. Allerdings muß eine allgemeine cerebrale Arteriosklerose angenommen werden. Die große Wahrscheinlichkeit spricht für das Vorliegen einer systematischen Rindenspätatrophie oder einer olivo-ponto-cerebellaren Atrophie. Dabei entspricht das beschriebene klinische Bild am ehesten der sogenannten lokalisierten Form der systematischen Kleinhirnrindenspätatrophie, wie sie letzters ULE und HASSLER in Anlehnung an BROUVER unter Zugrundelegung der bisher veröffentlichten Fälle beschrieben haben. Wir heben aus den Beschreibungen vor allem das durchschnittliche Erkrankungsalter von etwa 55 Jahren, die langsame Progredienz bei einer Verlaufsauer von 10—20 Jahren, das Hervortreten von Gang- und Standunsicherheit bei relativ geringfügiger Gliedmassenataxie, die fehlende Kleinhirnhypotonie und den nur angedeuteten Nystagmus hervor. Begleitende cerebrale Atrophie ist keineswegs ungewöhnlich.

Anatomisch steht bei der systematischen, lokalisierten Rindenspätatrophie im Vordergrund hochgradiges Klaffen der Furchen des Vorderwurmes und der Lobuli quadrangulares ant. mit allmählicher Abnahme nach lateral, caudal und unten. Entsprechend erweisen sich in unseren Encephalogrammen gerade die vorderen und oberen Kleinhirnanteile als bevorzugt von der Substanzminderung befallen.

MURPHY u. ARANA konnten mit ihren encephalographischen Untersuchungen bei Kleinhirnatrophien verschiedenster Natur (— sie beschrieben insgesamt 15 Fälle, wohl die größte bisher veröffentlichte Serie —) keine direkten Beziehungen zwischen der klinischen Symptomatologie und dem pneumencephalographischen Bildern nachweisen. Wir halten es jedoch für gerechtfertigt, im vorliegenden Falle die Diagnose einer lokalisierten Form von systematischer Kleinhirnrindenspätatrophie zu stellen.

Die Diagnose stützt sich auf die Übereinstimmung der wesentlichen klinischen Daten mit dem Bild, das sich bei einer Synopsis der bisher beschriebenen und verifizierten einschlägigen Fälle in der Literatur (ULE, HASSLER) ergibt und auf den pneumencephalographischen Befund, der nicht nur charakteristische Zeichen eines allgemeinen Kleinhirnsabbaues aufweist, sondern darüber hinaus dem in der Literatur beschriebenen pathologisch-anatomischen Befund mit bevorzugter Atrophie der rostralen Kleinhirn-Anteile entspricht.

Zusammenfassung

Es wird auf die Bedeutung des Pneumencephalogrammes für die Diagnose kleinhirnatrophischer Prozesse hingewiesen.

Anhand eines Falles wird dargelegt, daß das Pneumencephalogramm nicht nur die allgemeine Diagnose einer Kleinhirnatrophie sichert, sondern unter Umständen auch in vivo zur Differenzierung der Diagnose beitragen kann. Bei einer 57jährigen Frau wird auf Grund des klinischen Bildes und der Luftencephalogramme die Diagnose einer lokalisierten Form von systematischer Kleinhirnrindenspätatrophie gestellt.

Literatur

DAVIDOFF and EPSTEIN: The abnormal pneumencephalogram, 1955 S. 404ff. — DONATI u. C. MONZA: Kasuistischer Beitrag zur Klinik der Murri-Thomaschen Kleinhirnatrophie 1956. Zbl. Neurol. Psychiat. **138**, ges. 161 (1956/57). — ELLERMANN, M.: zit. nach DAVIDOFF u. EPSTEIN. — FREEMANN, W.: zit. nach MCREA, R. Ergebnisse Encephalographie. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **106**, 6 (1949). — HASSLER, R.: Erkrankungen des Kleinhirns. Hdb. Innere Medizin Bd. V/3, 635ff. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953. — MURPHY, J. P., and R. ARANA: The pneumoencephalogram of cerebellar atrophy. Amer. J. Roentgenol. **57**, 545 (1947). — ROBERTSON, E. G.: Pneumoencephalography 1957, S. 148ff. — ULE, G.: Die systematischen Athropien des Kleinhirns. Hdb. Spez.-pathol. Anatomie Bd. XIII/1 A; 953ff. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957. — UZMAN, C.: Pneumoencephalography in the diagnosis of cerebellar atrophy. Amer. J. Roentgenol. **60**, 293 (1948).

Dr. HERMANN ROSKAMP, Tübingen, Univ.-Nervenklinik., Osianderstr. 22