

Aus der Universitäts-Nervenklinik Tübingen
(Direktor: Prof. Dr. Dr. h.c. E. KRETSCHMER)

Die neurologische und konstitutionsbiologische Diagnose der basilaren Impression*

Von
JOHANNES HIRSCHMANN

(Eingegangen am 8. Oktober 1958)

Welche Hinweise ergeben sich, die für die Diagnose *basilare Impression* entscheidenden Röntgenaufnahmen des Schädels und der cervico-occipitalen Übergangsregion zu veranlassen? Beschwerden und neurologische Symptome sind leicht geeignet, die diagnostischen Überlegungen in falsche Richtung zu lenken. Die häufigsten Fehldiagnosen lauten:

Prozeß in der hinteren Schädelgrube, Kleinhirntumor, Verdacht auf Hirndruck, Occipitalneuralgie, Bulbärparalyse, myatrophe Lateral-sklerose, Syringomyelie, Syringobulbie, Tumoren des 4. Ventrikels, des Foramen occipitale magnum, vor allem multiple Sklerose.

Die diagnostische Fehlbeurteilung hat verschiedene Gründe. Die zum Teil recht schweren Auswirkungen der knöchernen Anomalie auf das zentrale und periphere Nervensystem wurden bis vor einigen Jahren im deutschen Schrifttum nur wenig berücksichtigt und deshalb zum Schaden des Kranken in die Differentialdiagnose nicht mit einbezogen. Die klinische Symptomatik ist vielgestaltig und läßt nicht immer daran denken, daß sie von den eng umgrenzten Bezirken des Nervensystems ausgelöst sein könnte, die von der fehlgebildeten knöchernen Umhüllung der Kopf-Halsgrenze eingeschlossen werden. Weitere diagnostische Schwierigkeiten bildet die Koordinierung mit Fehlbildungen des Zentralnervensystems, wie Syringomyelie und Arnold-Chiarische Mißbildung, die ihrerseits wiederum eine Menge neurologische Symptome mit einfließen lassen, Symptome, die mit den Auswirkungen der knöchernen Fehlbildung auf das Zentralnervensystem nichts zu tun haben.

Die basilare Impression stellt, wie das ausländische Schrifttum zeigt, keine Seltenheit dar. Wir selbst konnten in den letzten 3 Jahren 32 Fälle diagnostizieren, die außerhalb der Klinik einer hinreichenden Klärung nicht zugeführt werden konnten. Die basilare Impression und ihre Folgeerscheinungen nehmen einen nicht weniger gewichtigen Platz ein, als andere seit langem bekannte und wohl abgegrenzte Krankheitsbilder der Neurologie.

* Herrn Prof. Dr. Dr. h.c. ERNST KRETSCHMER zum 70. Geburtstag.

Das neurologische Bild

Die fehlgebildeten knöchernen Anteile der cervico-occipitalen Region umschließen das obere Halsmark, die Medulla oblongata mit dem unteren Drittel der Rautengrube und den Hirnnervenkernen VIII, IX, X, XI und XII, die peripheren Strecken der Hirnnerven IX bis XII, die spinale Trigeminuswurzel, das Kleinhirn, den 4. Ventrikel, das Foramen Magendie, die Zysterna cerebello-medullaris und die oberen Cervicalwurzeln. Wenn neurologische Symptome sich entwickeln, die in direkter Abhängigkeit zur knöchernen Fehlbildung stehen, so lassen sie sich alle auf Schädigung der genannten Anteile des Nervensystems beziehen, sowie auf Blockierung der in diesem Bereich befindlichen Liquorwege. Die Frage, warum sich zu einem bestimmten Zeitpunkt des Lebens bei den Trägern cervico-occipitaler Fehlbildungen plötzlich neurologische Funktionsstörungen entwickeln, ist recht kompliziert. Sie wird sich erschöpfend noch gar nicht beantworten lassen. Einen Beitrag hierzu liefern die bioptischen bei der Operation erhobenen Befunde. Unterstellen wir zunächst, daß die Schädigung durch Kompression der nervösen Substanz sowie der Blutgefäße mit Auswirkung auf die Blutversorgung und dadurch bedingten geweblichen Veränderungen, letztere schon makroskopisch erkennbar an den Meningen, hervorgerufen wird.

Die Vielzahl der Leitungsbahnen und Schaltstellen, die sich in der cervico-bulbären-cerebellären Region auf engem Raum zusammendrängen, läßt eine große Variationsbreite und Buntheit der Symptome erwarten. Die klinische Erfahrung gibt dieser Annahme recht. Jeder einzelne Fall stellt eine Besonderheit für sich dar.

Bei Kompression des oberen Halsmarkes finden sich namentlich Pyramidenbahn- und Hinterstrangsymptome. Demzufolge sehen wir spastische Paresen von wechselnder Lokalisation, Tetraparesen, überwiegend halbseitige Paresen, aber auch Bevorzugung nur eines Armes oder eines Beines. Der Druck auf die Hinterstränge bewirkt Störungen der Berührungs- und Tiefensensibilität, wiederum von wechselnder Verteilung, distal oft stärker ausgeprägt als proximal, wobei die Abgrenzung nach oben nicht immer gelingt, ferner Parästhesien in Armen und Beinen, die, wenn die den Charakter des Kribbelns und Stromgefühles annehmen, zusammen mit den Pyramidenzeichen und bei Hinzutreten cerebellarer Funktionsstörungen zu der häufigen Fehldiagnose multiple Sklerose Anlaß geben.

Die cerebellären Symptome sind ebenfalls reichhaltig. Sie umfassen in wechselnder Kombination und Ausprägung die ganze Skala der hierfür charakteristischen Zeichen. Häufig beobachtet werden Muskelhypotonie, Nichtmitpendeln einer Extremität, Intentionstremor, Dys- und Hypermetrie, Rumpfataxie, ataktischer Gang; seltener

Hemisphärensymptome wie Seitenabweichung beim Gang oder bei Zielbewegungen mit den Extremitäten.

Auch Hirnnervenschädigungen finden sich überaus häufig. Von der unteren Hirnnervengruppe erfahren besonders der N. accessorius und der N. hypoglossus eine Irritation. Meist sind es einseitige Paresen und Atrophien des M. trapezius und der Zungenmuskulatur, die den spinalen und cerebellaren Symptomen Jahre vorausgehen können, in unseren Fällen von den Betreffenden selbst gar nicht registriert. Seltener entwickeln sich ein- oder doppelseitige Stimmbandlähmungen infolge Vagusschädigung.

Sensibilitätsstörungen der Cornea und im Bereich der Gesichtshaut zeigen, daß auch der Trigeminus mit einbezogen sein kann. Es ist aber schwer vorstellbar, daß die Schädigung am Kern dieses Nerven selbst oder der peripheren Strecke, die oberhalb der knöchernen Fehlbildung gelagert sind, angreift. Näher liegt es, die spinale Trigeminuswurzel, die sich mit ihrem ab- und aufsteigenden Schenkel im Bulbus und in den oberen Cervicalsegmenten findet, als Ort des Schadens anzusprechen.

Der klinische Befund ist nicht immer imstande darüber Aufschluß zu geben, ob die Läsion das Kerngebiet oder die periphere Strecke des jeweils geschädigten Hirnnerven befallen hat. Schädigungsmöglichkeiten sind sowohl für das Kerngebiet Oblongata als auch für die periphere Strecke infolge der knöchernen Fehlbildung gegeben. Es ist kaum anzunehmen, daß Kompression der Oblongata und der ihr zugehörigen Blutgefäße isolierte Kernschädigungen zu bewirken imstande wäre.

Das geringe Volumen des verlängerten Markes bringt es mit sich, daß schon kleine Herde sehr ausgedehnte Funktionsstörungen verursachen können, namentlich wenn sie in den dorsalen Partien ihren Sitz haben. Es ist wahrscheinlich, daß isolierte und einseitige Hirnnervenausfälle auf Schädigung des Nervenstammes beruhen, während als Angriffsort für Funktionsstörungen, denen eine mehr komplexe Hirnnervenirritation zu grunde liegt, wie Störung des Schluckaktes, der Atmung, der Herzaktivität, doppelseitige Lähmung der Zungenmuskulatur, der Bulbus angenommen werden kann.

Als häufiges, nicht selten auch isoliert auftretendes Symptom sehen wir Nystagmus, erkärbbar infolge der weitläufigen Verbindungen des Vestibulariskernes zum Kleinhirn, spinalen Bahnen und der besonderen Empfindlichkeit des optisch-vestibulären Systems gegenüber Blut- und Liquorzirkulationsstörungen. Der Nystagmus stellte sich als supranukleäre Störung dar, kenntlich an Spontannystagmus bei geschlossenen Augen, horizontalem Blickrichtungsnystagmus, einseitiger Nystagmusbereitschaft (zentrale Tonusdifferenz) bei calorisch normal erregbaren Labyrinthen und zentraler Übererregbarkeit (maximale Winkelgeschwindigkeit der langsamten Phase größer als die Drehgeschwindigkeit).

Befunde, die auf Läsion des Vestibulariskernes oder des Vestibularisnerven hinweisen, konnten in unserem Material nicht erhoben werden¹.

Mit dieser Darstellung ist die klinische Symptomatik der cervico-occipitalen Mißbildungen nocht nicht erschöpft. Wir sehen Patienten, bei denen vorwiegend Störungen der Liquorpassage das Bild beherrschen und neurologische Symptome nur vereinzelt, in geringer Ausprägung oder passager mit beigemischt sind.

Fall 1. Eine zur Zeit der Aufnahme 27jährige Kinergärtnerin litt seit ihrem 24. Lebensjahr periodisch in wechselnden Zeitabständen an Kopfschmerzen verbunden mit Übelkeit, Benommenheit über mehrere Tage. Das Krankheitsbild konnte trotz langem Aufenthalt in Medizinischer- und Nerven-Klinik an anderem Ort nicht geklärt werden. Man diagnostizierte zwar richtigerweise eine Liquor-Passage-Störung, suchte aber nach einem Tumor, den man nicht fand. Die bei uns angefertigten Routine-Aufnahmen des Schädels zeigten den Dens-Hochstand, bestätigt durch Schichtaufnahmen (Dr. SCHMIDT, Medizinisches Strahleninstitut der Universität). Die genauere Befragung ergab folgendes: Zeitweilig Kribbelgefühl in der li. Gesichtshälfte, anfallsartige Zustände mit Nacken-Hinterkopfschmerzen, Nackensteifigkeit, Parästhesien in den Armen, die bei uns zwar nicht auftraten, von anderen Untersuchern aber als tetanisch angesprochen wurden, wahrscheinlich typische cerebellar-fits darstellten. Die neurologische Untersuchung im anfallsfreien Intervall ergab eine geringfügige Parese des li. Armes und Beines und einige cerebellare Symptome.

Der Operationsbefund bestätigte die neurologische Symptomatik voll auf. Die Behinderung der Liquor-Passage erfolgte durch Stenose des Foramen Magendie, hervorgerufen durch Tiefstand der Kleinhirntonsillen sowie arachnitische Verwachsungen. Das periodische Auftreten der Hirndruckerscheinungen macht die Annahme eines Ventilverschlusses wahrscheinlich. Im Schrifttum fanden sich sogar einige Fälle mit Stauungspapillen (OBRADOR-SANCHEZ JUAN) und Hydrocephalus. Wird der Ventilmechanismus zum festen Verschluß, kommt die Liquor-Passage nicht von selbst wieder in Gang, so kann sofortiges operatives Eingreifen notwendig werden.

Schließlich wird die klinische Symptomatologie dadurch kompliziert, daß der knöchernen Fehlbildung solche des Zentralnervensystems koordiniert sein können, in erster Linie Syringomyelie und Arnold-Chiarische Mißbildung². Diese koordinierten nervösen Fehlbildungen entwickeln zusätzlich ihre eigenen Symptome, die von den Auswirkungen der knöchernen Anomalie auf das Zentralnervensystem abzutrennen sind.

¹ Die Feststellung der Funktionsstörung des optisch-vestibulären Systems erfolgte mittels Elektronystagmographie nach der von JUNG angegebenen Methode mit Spezialregistriergerät von der Fa. Schwarzer-München, dem Drehstuhl von Tönnies-Freiburg. Außerdem wurde der optokinetische Horizontal- und Vertikalyinstagmus, Streifendrehung 60°/sec, geprüft.

² *Anmerkung bei der Korrektur:* In 2 Fällen fand sich Koordination mit myatroper Lateralsklerose (brachial-atrophische paraspastische Form).

Die Kombination mit Syringomyelie ist durch einen Autopsiefall GUSTAFSONS bewiesen. Die Höhlenbildung war bis zum Conus terminalis ausgebreitet.

Die Frage, ob dissozierte Sensibilitätsstörungen, die nach GARCIN ein häufiges Symptom darstellen, Ausdruck einer koordinierten Syringomyelie oder Folgeerscheinung der cervico-occipitalen Mißbildung darstellen, erfährt von den einzelnen Autoren unterschiedliche Beantwortung. Als Beweis, daß auch die Folgeerscheinungen imstande sein können, dissozierte Sensibilitätsstörungen hervorzurufen, wird der Fall von DEREYMAEKER angeführt, bei dem die pathologisch-anatomische Untersuchung keine Veränderungen zeigte, die einen Rückschluß auf dysraphische Entwicklungsstörungen des Zentralnervensystems erlaubten. Wahrscheinlich bestehen beide Auffassungen zu recht. Denn eine Ernährungsstörung, bewirkt durch Beeinträchtigung der örtlichen Blutversorgung, vermag die in der Raphe einander dicht anliegenden Schleifenareale der rechten und linken Oblongata-hälften zu affizieren. Wenn allein die der Mittellinie benachbarten Schleifenpartien zugrunde gehen, erfolgt Störung der Tiefensensibilität. Erstrecken sich die Ausfälle weiter lateralwärts, so sehen wir Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung.

Die *Arnold-Chiarische Mißbildung* — 1891 von CHIARI und 1894 von ARNOLD beschrieben — besteht nach der Definition von CHIARI einmal in Verlängerung der Tonsillen und der medialsten Teile der Lobuli inferiores des Kleinhirns zu zapfenförmigen Fortsätzen, welche die Medulla oblongata in den Wirbelkanal begleiten;

in Verlagerung von Teilen des Kleinhirns in den erweiterten Wirbelkanal innerhalb des verlängerten, in den Wirbelkanal hineinreichenden 4. Ventrikels;

in der Einlagerung nahezu des ganzen Kleinhirns in eine Spina bifida cervicalis.

Diese Mißbildung ist klinisch nicht zu diagnostizieren. Sie wird erst entdeckt bei Operationen zum Zwecke der Dekompression aus Gründen cervico-occipitaler Anomalien. Ihr Vorhandensein kann allerdings bei basilarer Impression, wo eine obere cervical-spinale Symptomatik zu erwarten wäre, die Symptome in Richtung bulbär-cerebellarer Ausfälle abwandeln. Ihre Koppelung mit basilarer Impression scheint eine sehr häufige zu sein. Denn *bei allen von uns zur Operation überwiesenen Fällen* (Dr. DRIESSEN, Neurochirurgische Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik) *fand sich der Tiefstand der Kleinhirntonsillen und ein in den Wirbelkanal hineinreichender 4. Ventrikel*.

Einen weiteren willkommenen und brauchbaren Fingerzeig bildet die Provokation neurologischer Symptome durch bestimmte Kopfbewegungen z. B. extremes Vor- und Rückwärtsneigen, Seitwärtsdrehen unter gleichzeitiger Neigung. Auf diese Weise können ausgelöst werden: Parästhesien im Bereich einzelner Körperabschnitte, flüchtige Extremitätenparesen, Nacken-Hinterkopfschmerzen, Atemnot, Bewußtseinsstörungen. Solche Phänomene sind, wenn differentialdiagnostisch

in Frage stehen multiple Sklerose, Syringomyelie, myatrophe Lateral-sklerose, Heredoataxie für solche Erkrankungen ganz ungewöhnlich. Am Zustandekommen solcher durch Kopfbewegung provoziert Er-scheinungen dürften sich vermutlich mehrere Faktoren beteiligen, die verschiedene Stellung des abnorm hochstehenden Dens zum verlängerten Mark bei einzelnen Kopfhaltungen, Zugwirkung arachnitischer Adhäsionen und vielleicht auch Drosselung von Gefäßen.

Die Entwicklung der Krankheitssymptome erfolgt häufig chronisch, über Jahre, nach Art eines langgestreckten Verlaufes. Die Reihenfolge des Auftretens der einzelnen Symptome ist regellos. Als Initialsymptom fanden wir bei einigen unserer Fälle eine einseitige Trapeziusparese und -atrophie. Ähnliche Beobachtungen machten KELLNER u. LEY. Aber auch rasche, sogar dramatische Verläufe stellen keine Seltenheit dar, wie Entwicklung einer seitenbetonten Tetraplegie innerhalb weniger Monate, ganz akute bulbäre Symptome mit Gleichgewichtsstörungen und Gehunfähigkeit, Entwicklung von Hirndrucksymptomen mit Stauungspapille. Bei solchen dramatischen Verläufen stößt die Diagnose oft auf ganz erhebliche Schwierigkeiten. Die akuten Symptome lassen eher an einen Tumor des Foramen occipitale magnum bzw. einen raumfordernden Prozeß in der hinteren Schädelgrube denken.

5 unserer Patienten erkrankten ganz akut.

Fall 2. Eine Kindergärtnerin im 25. Lebensjahr nach Sprung vom 3 m-Brett mit einer Tetraparese, Hypästhesien der li. Gesichtshälfte und Abducensparese li.

Fall 3. Eine Hausfrau, 56jährig, mit bulbär-cerebellären Symptomen, Schwankschwindel und ungerichteter Fallneigung, Ungeschicklichkeit beim Ergreifen von Gegenständen, Pelzigsein der re. Zungenseite, Brechreiz und Erbrechen.

Fall 4. Eine weitere Pat., 47jährig, auf einem Schemel mit hochgereckten Armen und rückwärts geneigtem Kopf stehend, um ein Fenster auszuhängen, mit Parästhesien und pelzigem Gefühl in Unterarmen und Händen, wobei sie gleichzeitig hintenüberfiel.

Fall 5. Eine Landwirtsehefrau, 31jährig, abends nach der Stallarbeit mit Schwankschwindel, Übelkeit, Eingeschlafensein und Ameisenlaufen der li. Körperhälfte, Parese beider Beine, auf Händen und Füßen kriechend noch imstande das Bett zu erreichen.

Fall 6. Ein Landwirt, 49jährig, beim Aufrichten aus gebückter Stellung unter gleichzeitigem ruckartigem Drehen des gesenkten Kopfes nach li. oben und leichtem Anschlagen der li. Schläfe an die niedrige Decke des Schweinestalles mit folgenden Symptomen: Auf der re. Körperseite Pelzigsein und Parästhesien, spastische Parese, Störung der Tiefensensibilität; auf der li. Körperseite Thermhypästhesie.

Die Diagnose basilare Impression wurde im Fall 2, 4, 5 röntgenologisch und bioptisch durch operative Freilegung gesichert, im Fall 3 und 6 röntgenologisch. Im Fall 2 und 5 bildeten sich die akuten Er-scheinungen innerhalb einiger Wochen zurück, im Fall 3, 4 und 6 blieb die Symptomatik im wesentlichen unverändert.

Diese verschiedenartigen Verlaufsformen:

1. Klinisch stumm zeitlebens,
2. klinisch stumm bis zu einem bestimmten Lebensalter, dann Ingang kommen eines chronischen oder akuten Symptomenbildes

werfen die nicht einfach zu beantwortende Frage nach den Gründen der *Dekompensation* auf. Wovon die Ausgestaltung des Symptomenbildes im Einzelfall abhängig ist, wird unter Zugrundelegung des Verlaufes und des klinischen Befundes allein nur selten exakt entschieden werden können.

Nach einer Übersicht GARCINS von 113 Fällen basilarer Impression erkrankte die Hauptzahl im 2. Lebensjahrzehnt. GARCIN denkt daran, daß der in der Wachstumsperiode lebhafte Knochenan- und -abbau zu verstärkter Raumbeengung führen können. Das Erkrankungsalter unserer Fälle lag wesentlich später. Betroffen waren in fast gleichmäßiger Verteilung vorwiegend das 3., 4., 5. und in Einzelfällen das 6. Lebensjahrzehnt. Es ist schwer vorstellbar, daß sich die Raumbeengung der knöchernen Fehlbildung nach Art direkter mechanischer Druckwirkung auf das Zentralnervensystem erst nach Jahrzehnten des Wohlbefindens auswirken sollte, es sei denn, daß durch brüsk Kopfbewegung, wie beispielsweise durch Sprung vom 3 m-Brett (Fall 2), der hochstehende Dens gegen die Medulla oblongata gepreßt wird und diese traumatisiert. Sieht man von dieser Möglichkeit ab, so ist es wahrscheinlicher, daß die Dekompensation durch Hinzutreten sekundärer Veränderungen hervorgerufen wird. NACHTWAY u. SCHLIAK halten es für möglich, daß Alterungsvorgänge die durch die Anomalie gestörte Mechanik im Kopf-Halsbereich durch Erschlaffung des Bandapparates weiter verschlechtern. Andere Autoren, vor allem BEYER machen geltend, daß bei Trägern derartiger Anomalien der örtliche Zirkulationsapparat durch die andersartigen Gegebenheiten von vornherein nicht so anpassungsfähig sei und daß, wie Mitteilungen bestätigen, ein kleiner Anlaß genüge — ein Infekt, ein Trauma, eine endokrine Umstellungsphase, eine Erkrankung des Herzens oder des Kreislaufes — um ein labiles Gleichgewicht in den Zustand funktioneller Dekompensation überzuführen.

Halten wir uns an die biotischen Befunde, so sehen wir Anomalien der Gefäßbildung und eine häufig recht ausgeprägte Arachnitis. Wenn eine veränderte Morphologie auch eine veränderte Funktion bedeutet, so würde die Ansicht BEYERS und DIERKINNS von der mangelnden Anpassungsfähigkeit des örtlichen Gefäßapparates manches für sich haben. Die sekundär irritativen Veränderungen an den Hirn- und Rückenmarkhäuten in Form fibröser Züge, Verdickung, Kammerbildung der großen Zysten, von Arachnoidalzysten bilden in der Tat durch Strangulation und Druck, wovon Gefäße und nervöse Substanz in gleicher Weise betroffen sein können, ebenso die Liquorpassage, hinreichend Anlaß für die Entwicklung von neurologischen Ausfällen.

Unter Berücksichtigung der neurologischen Symptomatik ergeben sich folgende Hinweise für die Diagnose. Verdacht erwecken auf das Vorliegen einer basilaren Impression:

Hohe cervicale, bulbäre, cerebellar-bulbäre neurologische Symptome, Hirndruckerscheinungen in Verbindung mit Anomalien der Kopfhaltung, Einschränkung der aktiven und passiven Beweglichkeit des Kopfes bei kurzem, breitem Hals, Abhängigkeit der Beschwerden von Kopfbewegungen.

Konstitutionsbiologische Stigmen

Diese neurologischen Symptome sind vieldeutig (siehe oben, Fehldiagnosen). Nachdem die Kenntnis des Krankheitsbildes einen festen Platz in der neurologischen Diagnostik einzunehmen beginnt, dürften die für die Diagnose allein entscheidenden Röntgenaufnahmen des Schädels und der cervico-occipitalen Übergangsregion kaum noch unterlassen werden, so daß die Gefahr des Nicherkennens und der Fehldiagnosen heute geringer ist als zu jener Zeit, bevor im deutschen Schrifttum die einschlägigen Arbeiten in rascher Reihenfolge erschienen (ACKERMANN u. WOLFF, BAYER u. HOFF, BECKER, BEYER, BODECHTEL; DIEKMANN, KELLNER u. LEY, LINDGREN, NACHTWAY u. SCHLIAK). Diese Arbeiten berücksichtigen aber kaum leicht feststellbare Hilfsymptome, die einen wesentlichen Beitrag liefern können zur richtigen Diagnosestellung und die durch einfache Inspektion zu gewinnen sind. Handelt es sich doch bei der basilaren Impression mit ihren Auswirkungen auf das Nervensystem, Hüllraum, Gefäße und Liquorzirkulation, was bisher wenig beachtet wurde, um eine „Konstitutionskrankheit“, die Dekompensation einer Konstitutionsanomalie. In weitaus der Mehrzahl unserer Fälle fanden sich weitere Anomalien des äußeren Erscheinungsbildes. Betrachtet man das Krankheitsbild aus dieser Sicht, so erscheint die Fehlbildung der Kopf-Halsgrenze als Teil einer umfassenderen Störung.

Die Assozierung anderer Fehlbildungen wurde beschrieben von HADLEY, DEREYMAEKER, FERRÉ u. BORDAS, OBRADOR u. SANCHEZ-JUAN. Ihr Nutzen für die Diagnose wurde bisher kaum gewürdigt.

3 Patienten HADLEYS mit Atlasassimilation wiesen Mißbildung der Füße, Kurzfingrigkeit und Anomalien der lumbalen Wirbelsäule auf; 1 Patient DEREYMAEKERS Epilepsie, Schwachsinn und Syndaktylie; 1 Patient FERRÉS u. BORDAS Schädelasymmetrie, Zahnanomalien, Gaumenwölbung, spindelförmige Verlängerung der Hände mit abnormer Länge einzelner Finger, Bulbus biphidus.

OBRADOR u. SANCHEZ-JUAN beschrieben neben Fehlbildungen des Zentralnervensystems (Rückenmarksbifurkation in verschiedenen Höhen, Hydromyelie, Syringomyelie, Arnold-Chiarische Mißbildung, Hydrocephalus, Atrophie der Basalzysterne, Atrophie und Agnesien des

Zentralnervensystems), Strabismus, Stenose der A. pulmonalis, Herzmißbildungen, Syndaktylie, Polydaktylie, anormale Länge der Finger, Costa cervicalis, Kyphoskoliose, Anomalien der Zahnbildung, gewölbter Gaumen, Gesichtsasymmetrien.

Betrachten wir unsere Fälle, so zeigt sich eindeutig, daß solche zusätzlichen Fehlbildungen keineswegs vereinzelte Kuriosa darstellen, sondern in auffallender Häufung das Krankheitsbild ergänzen.

Fall 7. 49jähriger Studienrat gibt an seit 3 Jahren beim Gehen unsicher zu sein und zu schwanken, besonders stark im Dunkeln, Steifigkeit in den Beinen zu spüren und nach einigen 100 m Gehen die Füße kaum noch anheben zu können. Der Zustand sei im Verlaufe Schwankungen unterworfen gewesen. Vor 2 Jahren sei in einer ausländischen Nervenklinik die Diagnose multiple Sklerose gestellt worden (Angaben bestätigt durch Einsicht in das Krankenblatt). Er habe in Kenntnis der Diagnose seine Lebensführung gänzlich umgestellt, um möglichst wenig belastenden Einflüssen von außen ausgesetzt zu sein. Körperlicher Befund: Dysplastischer Kleinwuchs, Kurzhals, Gesichtsskoliose, Skoliose der Brustwirbelsäule, Spina bifida sacralis, Hohlfüße, Umkehr der Fingerlänge (Zeigefinger kürzer als Ringfinger), accessoriische Mamille li., Trichterbrust.

Neurologischer Befund: Horizontaler Blickrichtungsnystagmus nach re. lebhafter als nach li, Knips- und Trömner-Reflex li. lebhafter als re., geringer aber sicherer Intentionstremor bei Zielbewegungen mit den oberen Extremitäten, Pronationsphänomen beim Vorhalteversuch der Arme, Patellarsehnen- und Achillessehnenreflex beiderseits gesteigert, Rossolimo, Babinski beiderseits vorhanden, li. mehr als re., spastische Tonuserhöhung beider Beine, Zielbewegungen mit dem li. Bein unsicher, Romberg, Gang mit geschlossenen Augen, Tretversuch Schwanken mit Linkstendenz, Gang breitbeinig und spastisch, benutzt Stock. — Liquor nicht pathologisch verändert. — Keine Opticusveränderungen, keine Gesichtsfeld einschränkung.

Röntgenbefund (Dr. SCHMIDT, Medizinisches Strahleninstitut der Universität): Vorwiegend seitliche basilare Impression.

Pat. konnte sich zur vorgeschlagenen Operation nicht entschließen.

In Anbetracht des nicht pathologisch veränderten Liquors und der fehlenden Opticus- und Gesichtsfeldveränderungen wird man allein unter Berücksichtigung des neurologischen Bildes Bedenken gegen die Diagnose multiple Sklerose hegen müssen, auch unter der Voraussetzung eines für die Altersstufe des Patienten (49 Jahre) nicht ungewöhnlichen progredienten Verlaufs und daß Intensität und Ausprägung der neurologischen Funktionsstörungen Schwankungen unterworfen waren (mehrwöchige Verschlechterung während und nach Angina, mehrmonatige Verschlechterung nach Operation eines Nierensteines).

Die zahlreichen bei der körperlichen Untersuchung ohne weiteres in Augen springenden Dysplasien (hier als Ausdruck einer dysraphischen Störung) in Verbindung mit dem neurologischen Befund bildeten bei der diagnostischen Erwägung einen starken Hinweis, daß eine multiple Sklerose nicht nur unwahrscheinlich sein müsse, sondern daß das Vorliegen einer cervico-occipitalen Mißbildung vor anderen Ursachen die größte Wahrscheinlichkeit besitze. Das Röntgenbild gab der Annahme recht.

Fall 8. (Fall 5, S.308). 31jährige Landwirtsehefrau lief an anderer Stelle unter der Diagnose Syringomyelie. Dafür wurden angeführt: Herabsetzung der Berührungs- und Schmerzempfindung der li. Körperseite, Unempfindlichkeit gegenüber Hautreizen im re. Schulter-Oberarmbereich, Aufhebung der Temperaturempfindung von C 4 bis D 10 beiderseits und am li. Bein, Atrophie der kleinen Handmuskeln re. und li., besonders ulnar, fibrilläre Zuckungen der Muskeln des Thenar und Hypothenar, Steigerung der Armeigenreflexe re. mehr als li., re. Knipps- und Trömner-Reflex positiv, Beineigenreflexe li. mehr als re. gesteigert, Spreizphänomene li., Fehlen der Bauchhautreflexe.

An dem Vorliegen einer Syringomyelie wird man unter Berücksichtigung dieses Befundes prinzipiell keinen Zweifel hegen können. Unangemessen beachtet war aber an anderer Stelle das akute Ereignis im Stall mit anfallsartigem Auftreten von Schwankschwindel, Übelsein, Eingeschlafensein und Ameisenlaufen der linken Körperhälfte, Parese der Beine, so daß Patientin nur kriechend das Bett erreichen konnte. Zusätzlich ergaben sich neurologische Befunde, die schwer mit dem Bild der Syringomyelie zu vereinen waren:

Vertikaler Rucknystagmus nach oben, Atrophie des li. M. trapezius, breitbeiniger ataktischer Gang mit Abweichen nach re., Fallneigung nach hinten beim Rombergschen Versuch.

Bei dieser Pat. fanden sich folgende körperliche Fehlbildungen: Hoher spitzer Gaumen, Kamptodaktylie des Fingers 4 und 5 li., beiderseits rudimentäre 6. Finger; Füße: Beiderseits Hohlfüße, re. Polydaktylie 5. und 6. Zehe mit je einem Nagel, röntgenologisch Zehenmittel- und Zehenendglied 5 doppelt angelegt; li. Syndaktylie der Zehen 4 und 5 (rudimentärer 6. Nagel); Brustwirbelsäule: linkskonvexe Torsionsskoliose; außerdem Spina bifida L 5 und S 1, offener Hiatus sacralis ab S 3.

Nach dem Krankheitsverlauf und dem neurologischen Befund war es zweifelhaft, ob der gesamten Symptomatik allein eine Syringomyelie zugrunde liegen konnte. Die Fehlbildungen des Gaumens, der Finger, der Zehen, der Füße, der Wirbelsäule und des Kreuzbeins lenken wiederum den Verdacht auf die cervico-occipitale Übergangsregion. Das Röntgenbild zeigte bei enger hinterer Schädelgrube teilweise Atlasassimilation und ausgeprägte basilare Impression (Dr. SCHMIDT, Medizinisches Strahleninstitut).

Pat. entschloß sich zur Operation.

Nach Resektion der Hinterhauptsschuppe und des Atlasbogens (Dr. DRIESSEN, Neurochirurgische Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik) erkennt man eine erhebliche Kleinhirnektopie. Die Tonsillen sind lang ausgezogen und äußerlich im Sinne der Atrophie verändert. Sie reichen bis zum 2. Halswirbel, der nachträglich laminektomiert werden muß. Die Kleinhirntonsillen sind beiderseits durch den Rand des Hinterhauptsloches in den seitlichen Winkel an der Medulla oblongata hineingedrückt, wo die Wurzeln der N. accessorius verlaufen. Vor der Knochenresektion war das Foramen Magendie durch die Tonsillen stenosiert. Nach der Entlastung ist der Liquorabfluß frei.

Das akute Zustandsbild im Stall wurde als Einklemmung des Kleinhirns und der Kleinhirntonsillen in das große Hinterhauptsloch infolge Druckerhöhung bei vorübergehendem Verschluß des Foramen Magendie aufgefaßt (vgl. Operationsbefund, Stenosierung des Foramen Magendie durch die Kleinhirntonsillen).

Fall 9. Eine 56jährige Hausfrau berichtet, seit 5 Jahren unter zunehmender Schwäche und Steifigkeit der Beine re. mehr als li. zu leiden und deshalb in ihrer Gehfähigkeit erheblich beeinträchtigt zu sein.

Die Untersuchung ergibt eine kleinwüchsige (Körpergröße 155 cm) Pat. von dysplastischem Habitus und Kurzgliedrigkeit mit kurzem dickem Hals, links-geneigtem Kopf, der zwischen den Schultern sitzt, hohem Gaumen, Trichterbrust und Hohlfüßen.

Neurologisch fand sich eine Tetraspastik, an den Beinen stärker ausgeprägt als an den Armen, spastisch steifer Gang, Atrophie und Parese des li. M. trapezius.

Wegen dieses neurologischen Befundes wurde an anderer Stelle eine myotrophe Lateralsklerose in Erwägung gezogen, obwohl keine spinal bedingten Atrophien nachzuweisen waren. Die Trapeziusparesis und -atrophie, obwohl nur li. vorhanden, wurde als bulbäres Symptom aufgefaßt.

Der neurologische Befund in Verbindung mit dem ausgesprochen dysplastischen Habitus erweckte auf Anhieb den Verdacht auf eine cervico-occipitale Fehlbildung. Die Röntgenaufnahmen zeigte eine ausgesprochene basilare Impression mit Atlasassimilation. Wegweisend für die Diagnose waren in diesem Falle weniger die Einzeldysplasien wie in den Fällen 7 und 8, sondern der dysplastischen Gesamthabitus.

Die systematische Durchsicht unserer Fälle zeigte in wechselnder Häufigkeit und Verteilung Dysplasien und Hypoplasien, die bei anderen neurologischen Krankheitsbildern mit solcher Regelmäßigkeit nicht anzutreffen sind.

Sie beschränken sich nicht allein, wie von anderen Autoren (BROCHER) hervorgehoben wird, auf morphologische Anomalien der Kopfhaltung und des Halses. Oft finden sich Hypoplasien des Atlas, z. B. Bogenspalten, was schon aus den nahen Beziehungen zur Atlasassimilation zu erwarten ist. MORETON sah unter 139 Fällen basilarer Impression, die in der Mayo-Clinic bis 1942 beobachtet wurden, in 41 Fällen kongenital entstandene Veränderungen der Halswirbelsäule, darunter 16 Spalten im hinteren Atlasbogen. Die Häufigkeit der Atlashypoplasien bei der Normalbevölkerung beträgt nach INGELMARK 2,89%. Dysplasien auch der übrigen Wirbelsäule bilden keine Seltenheit, wie Blockbildung von Wirbeln, zumeist von C 2 und C 3 (vgl. auch DEREYMAEKER, MORETON, RAY, LINDGREN u. OLSON, LIST), ferner die von KLIPPEL-FEIL beschriebene Deformität (GRAWITZ, GUSTAFSON u. OLDBERG, BECKER, LEHNER, REISNER, SCHMITT u. a.). Allgemein dysplastische Veränderungen der Wirbelsäule sind von SCHULZ mehrfach mitgeteilt worden. Wir fanden außerdem Skoliose der Brustwirbelsäule, Spina bifida lumbalis und sacralis mit Hypertrichose der Haut über dem Kreuzbein, offenen Hiatus sacralis.

Mannigfaltig sind auch sonstige Anomalien des Schädels: Asymmetrie der Schädelbasis, der Felsenbeine, hoher Gaumen, Engstand der Zähne, Gesichtsskoliose. In je einem Fall fanden sich eine kleine hypoplastische Zunge und eine einseitige Hypoplasie des weichen Gaumens. Weitere

Entwicklungsstörungen betreffen Rumpf und Extremitäten (PHILIPPS, ACKERMANN u. WOLFF). Die Fehlbildungen der Wirbelsäule sind häufig vergesellschaftet mit Poly- und Syndaktylien (GRUBER, LEHNER) und Arachnodaktylie. Außerdem finden sich Kleinheit der Hände und Füße (Akromikrie), Hohlfüße, einseitig und doppelseitig, Trichterbrust, Hühnerbrust, accessorische Mamillen, Rectusdiastase, Amblyopie und Schielen, Mikrogenitale, Leistenhoden.

Eine Reihe unserer Patienten zeichneten sich durch dysplastischen Kleinwuchs aus. Überraschenderweise sahen wir auch bei einer Hochwuchsform (Körpergröße 182 cm) mit langem kräftigem Hals eine ausgeprägte basilare Impression. Auch hier fanden sich Entwicklungsstörungen der Wirbelsäule in Form einer Spina bifida sacralis und einer Lumbalisation des ersten Sacralwirbels.

Lediglich 15% der Fälle unseres Materials waren frei von sonstigen Fehlbildungen. Es steht außer allem Zweifel, daß die aufgeführten Fehlbildungen bei der basilaren Impression gehäuft vorkommen. Sie bieten einen wichtigen Fingerzeig für die Diagnose, wenn die dargelegten neurologischen Krankheitsbilder zur Debatte stehen.

Die Annahme einer multiplen Sklerose, einer myatrophischen Lateral-sklerose, eines „Prozesses“ in der hinteren Schädelgrube, einer Kleinhirnerkrankung bei Vorhandensein dafür verdächtiger Symptome wird unwahrscheinlich, wenn sich bei der körperlichen Untersuchung Fehlbildungen der genannten Art oder ein extrem dysplastischer Gesamthabitus herausstellen. Neben dem neurologischen Befund ist der konstitutionsbiologische von gleicher Wichtigkeit. Diese Art zu untersuchen, ist dem Neurologen nicht immer geläufig. Beziehungen zu den Konstitutionstypen leptosom, pyknisch, athletisch bestehen nicht, wohl aber zu Konstitutionsanomalien als Einzelstigmata und als Gesamthabitus. Gewiß läßt sich, wie eingangs erwähnt, die Diagnose der basilaren Impression nur mit Hilfe des Röntgenbefundes des Schädels und der cervico-occipitalen Übergangsregion sichern. Es soll auch nicht bestritten sein, daß Fehlbildungen als Nebenbefund bei anderen neurologischen Erkrankungen entsprechend ihres durchschnittlichen Vorkommens bei der Gesamtbevölkerung anzutreffen sind. Die notwendigen Röntgenbilder werden aber um so eher veranlaßt, wenn man nicht nur den Blick auf die neurologischen Symptome richtet, sondern sich daran gewöhnt, auch die äußere Erscheinungsform des Trägers solcher neurologischen Symptome zu beachten.

Zusammenfassung

An Hand von 32 eigenen Beobachtungen werden Fehldiagnosen, neurologische Symptomatik und Krankheitsverläufe bei basilarer Impression besprochen. In der überwiegenden Zahl der Fälle (rund 85%)

des eigenen Krankengutes) betrifft die Fehlbildung nicht allein die cervico-occipitale Übergangsregion, sondern in wechselnder Verteilung und Häufigkeit den übrigen Schädel (Asymmetrie der Schädelbasis, Gesichtsskoliose, hoher Gaumen, Engstand der Zähne), die Wirbelsäule (Skoliose, offener hinterer Bogenspalt des Atlas, Mißbildung nach KLIPPEL-FEIL, Halsrippen, Spina bifida lumbalis und sacralis, offener Hiatus sacralis, Lumbalisation eines Sacralwirbels), die Extremitäten (Akromikrie, Kurzgliedrigkeit, Syn- und Polydaktylie, Arachnodaktylie, überzählige rudimentäre Finger und Zehen), den Rumpf (kurzer, faßförmiger Thorax mit Schulterhoch- und Kopftiefstand, Trichterbrust, Rippenbuckel, Hühnerbrust), einzelne Organe (Hypoplasie der Zunge, des Genitale, Leistenhoden, Mißbildungen des Herzens) sowie den Gesamthabitus (dysplastischer Kleinwuchs, in seltenen Fällen extremer Hochwuchs). Koordiniert sind ferner Fehlbildungen des Zentralnervensystems (Arnold-Chiarische Mißbildung, Syringo- und Hydromyelie). Die konstitutionsbiologischen Stigmen, die im Einzelfall selten vermißt werden, bilden in Verbindung mit dem neurologischen Befund einen wichtigen, häufig entscheidenden Hinweis für die Diagnose. Die basilare Impression stellt als Teilstück einer umfassenderen Störung eine „Konstitutionskrankheit“ dar, die Dekompensation einer Konstitutionsanomalie.

Literatur

- ACKERMANN, R., u. H. WOLFF: Neurologische Störungen bei Mißbildungen am Schädel-Hals-Übergang (basale Impression). *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **171**, 47 (1953). — ARNOLD, J.: Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Symподie. *Beitr. path. Anatom.* **16/1**, 1 (1894). — BEYER, ST. L., u. A. HOFF: Über das klinische Bild der Atlasassimilation. *Nervenarzt* **27**, 173 (1956). — BECKER, H.: Eine klinisch und anatomisch ungewöhnliche Beobachtung einer Atlasassimilation mit basaler Impression, ihre Bedeutung für die Zuordnung dieser Umbildung. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **111**, 139 (1940). — BEYER, E.: Manifestation des Occipitalwirbels mit basaler Impression unter dem klinischen Bild einer multiplen Sklerose. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **188**, 81 (1955). — BODECHTEL, G., u. H. U. GUIZETTI: Pseudotumor cerebri, bedingt durch eine röntgenologisch faßbare Anomalie des Hinterhauptloches mit Verlagerung der beiden oberen Halswirbel. *Z. Neur.* **142**, 470 (1933). — BROCHER, J. W. E.: Die Occipito-Cervical-Gegend. Eine diagnostisch-pathogenetische Studie. Stuttgart: Thieme Verlag 1955. — CHIARI, zit. n. OSTERTAG, B.: Die Einzelformen der Verbildungen. *Handb. d. speziellen patholog. Anatomie und Histologie*, Bd. 13, Teil 4. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1956. — DEREYMAEKER, A.: A propos de l'impression basilaire et du syndrome Klippel-Feil. *J. Belge Neurol.* **12**, 575 (1940). — DIEKMANN, H.: Frühdiagnose basilarer Impression und Atlasassimilation aus dem klinischen Erscheinungsbild. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **174**, 525 (1956). — GARCIN, R., et D. OEKONOMOS: Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière craniorachidienne. Paris: Masson u. Cie. 1953. — GRAWITZ, P.: Beitrag zur Lehre von der basilaren Impression des Schädels. *Arch. path. Anat. u. Physiol.* **80**, 449 (1880). — GUSTAFSON, W. A., and S. OLDBERG: Neurologic Significance of platybasia. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago)* **44**, 1184 (1940). — HADLEY, L. A.:

Atlanto-occipital fusion ossiculum terminale and occipital vertebral as related to basilar impression with neurological symptoms. Amer. J. Roentgenol. **59**, 511 (1948). — KELLNER, K., u. H. LEY: Das klinische Bild der angeborenen Atlasassimilation mit basilarer Impression. Dtsch. Z. Nervenheilk. **173**, 330 (1955). — LEHNER, O.: Klippel-Feil-Syndrom mit innersekretorischen Störungen. Fortschr. Röntgenstr. **67**, 72 (1943). — LINDGREN, E., u. K. OLSON: Über die Atlasassimilation und ihre klinische Bedeutung. Nervenarzt **16**, 369 (1943). — LIST, C. F.: Neurologic Syndromes Accompanying Developmental Anomalies of the Occipital bone, Atlas and Axis. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **45**, 577 (1941). — MORETON, R. D.: Soma Rare Abnormalities of bones in the anatomy Museum of the grant medical College Bombay. J. Anat. Physiol. **71**, 131 (1936). — NACHTWAY, W., u. H. SCHLAK: Zur Kenntnis neurologischer Syndrome bei Skelettmißbildungen der Occipito-Cervical-Gegend. Nervenarzt **27**, 165 (1956). — OBRADOR, S., u. J. SANCHEZ-JUAN: Neurologische Syndrome der Mißbildungen des Hinterhauptbeines und der Halswirbelsäule und ihrer chirurgischen Behandlung. Zbl. Neurochir. **16**, 126 (1956). — RAY, B. S.: Platymbasia with Involvement of the Central Nervous System. Ann. Surg. **116**, 231 (1942). — REISNER, A.: Unfallfolge oder Entwicklungsstörung der obersten Halswirbel. Röntgenpraxis **5**, 157 (1933). — SCHMITT, D.: Formveränderungen der Halswirbelsäule unter besonderer Berücksichtigung des „Klippel-Feilschen“ Syndroms. Ref. Zbl. ges. Radiol. **16**, 352 (1934).

Prof. Dr. JOH. HIRSCHMANN, Universitäts-Nervenklinik Tübingen