

Aus der neurochirurgischen Abteilung der Universität Gießen
(Direktor: Prof. Dr. H. W. PIA)

Venöse Hirngefäßmißbildungen im Angiogramm

Von

HEINZGEORG VOGELSANG

Mit 7 Textabbildungen

(Eingegangen am 21. Mai 1962)

Die Einteilung der rein venösen Mißbildungen erfolgte von BERGSTRAND, OLIVECRONA u. TÖNNIS (1936) für das Gehirn und von PUUSEP (1938) für den Spinalkanal und das Rückenmark in Anlehnung an das Schema von VIRCHOW in nahezu derselben Weise: a) einfache *Variabildungen* oder knotenförmige Erweiterungen; b) *varicöse Erweiterungen*, d. h. geschlängelte und erweiterte Venen und c) venöse *Angiome*,

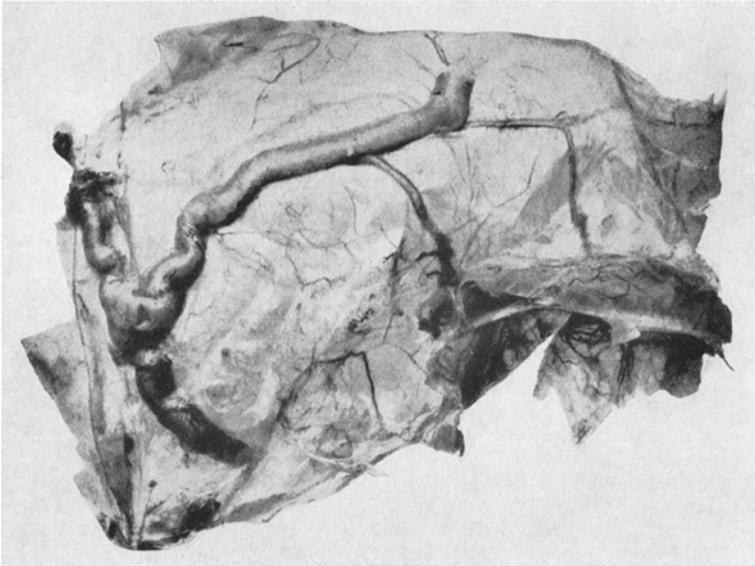


Abb. 1. Varicöse Erweiterung und Varixknoten von Duravenen
(aus MÜHSAM, R.: Langenbecks Arch. klin. chir. **130**, 522 (1924))

wobei neben der stärkeren Schlängelung und Erweiterung auch eine Vermehrung von Venen vorliegt. ZÜLCH faßt in seinem neurochirurgischen Handbuchbeitrag im Jahre 1956 die unter a) und b) aufgeführten

Fehlbildungen unter der Bezeichnung *Phlebektasien* zusammen. In ihrer reinen Form sind diese Fehlbildungen zweifellos selten, wobei sie im Spinalkanal häufiger als am Gehirn beobachtet wurden. Derartige Mißbildungen wurden vor der Ära der cerebralen Angiographie häufiger

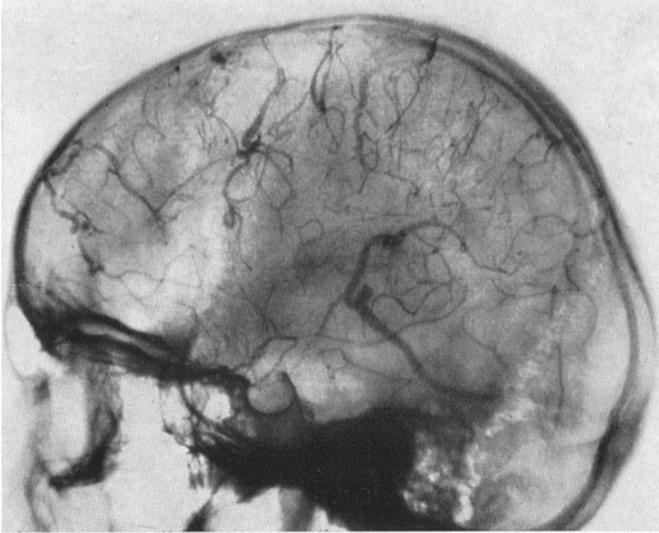


Abb. 2. E. F., 16 J., Carotisangiographie li., venöse Phase mit Darstellung von „Varixknötchen“ an den oberflächlichen Hirnvenen (vgl. auch Text)

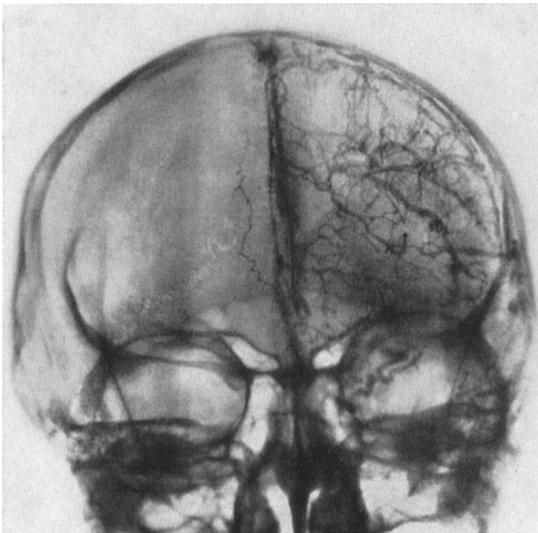


Abb. 3. Ap.-Aufnahme, venöse Phase des gleichen Falles wie Abb. 2

von pathologisch-anatomischer Seite beschrieben — ebenso wie die rein arteriellen- oder waren Zufallsbefunde bei neurochirurgischen Eingriffen. Heute unter dem Eindruck der Angiographiebefunde muß man bei kritischer Betrachtung der in der Literatur niedergelegten Befunde den

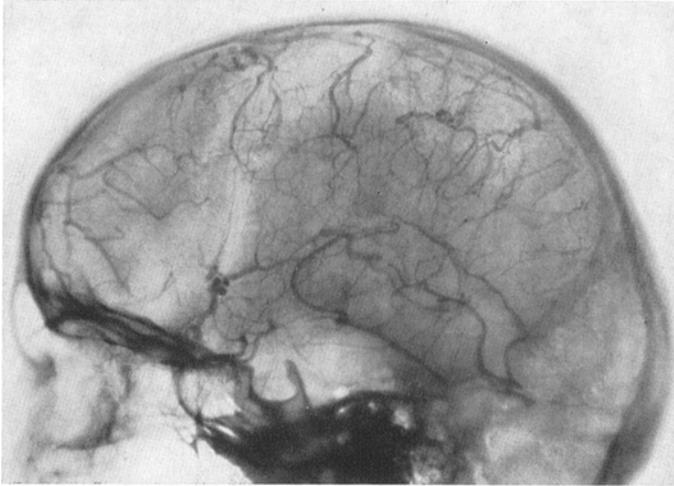


Abb. 4. Venöse Phase der re. Seite der Patientin E. F. Die „Varixknötchen“ sind hier etwas deutlicher und zahlreicher als auf der li. Seite zu erkennen, besonders parasagittal und an der V. fossae Sylvii

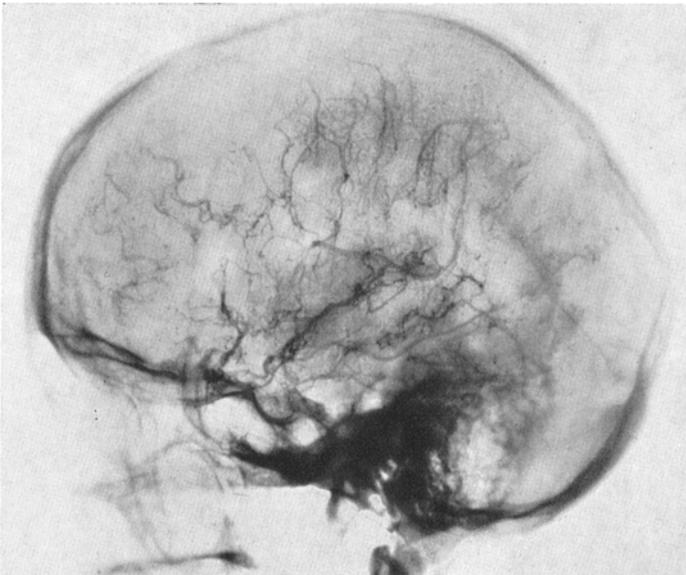


Abb. 5. M. B., 34 J. Carotisangiographie re., venöse Phase mit Darstellung der Auffälligkeiten im Bereich des Ursprungsgebietes der oberflächlichen Hirnvenen (Übergang zur venösen Angiomatose?, vgl. auch Text). Im Vorderhorn noch Luftansammlung nach Encephalographie

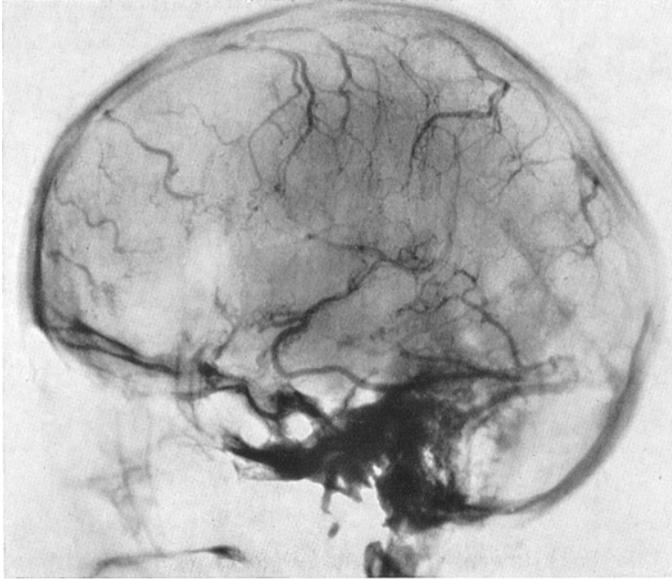


Abb. 6. Derselbe Fall wie Abb. 5, venöse Phase, nur ca. 0,8 sec später. Vereinzelt kleinere umschriebene Ausweitungen, relativ kräftige Hauptäste der oberflächlichen Venen, sonst nichts sicher Krankhaftes

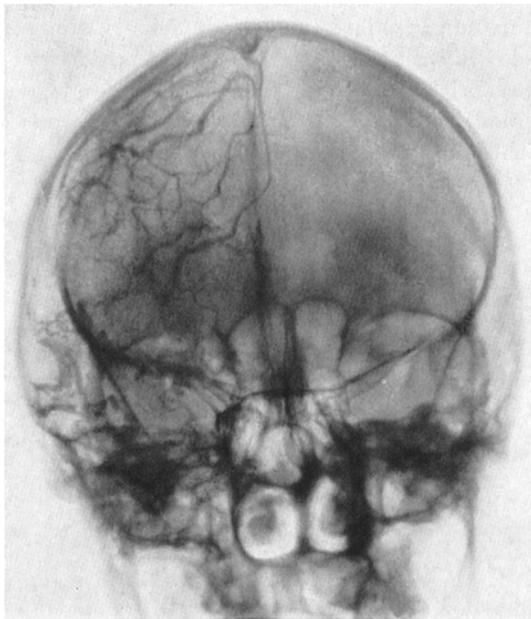


Abb. 7. Ap.-Aufnahme der venösen Phase der Patientin M. B. (vgl. Abb. 5 und 6)

größten Teil von ihnen als arterio-venöse Angiome ansprechen. Daraus ergibt sich, daß echte venöse cerebrale Gefäßmißbildungen ungewöhnlich selten sind.

Sogenannte *Varixknoten* wurden bisher nur von patholog.-anatomischer Seite beschrieben (u. a. MÜHSAM) oder von Neurochirurgen bei Operationen gesehen (RÖTTGEN). Mitteilungen über eine angiographische Darstellung sind ebenso wie für die varicösen Erweiterungen im Schrifttum bisher nicht vorhanden. AMSLER, ANDERS, BEGER, MÜHSAM beschreiben als Pathologen, TÖNNIS u. a. als Neurochirurgen mehrfach *varicöse Erweiterungen*, auch ZÜLCH führt sie an. Fließende Übergänge bestehen zu den *venösen Angiomen*. Derartige Angiome sind häufiger beschrieben (so z. B. von DANDY; BAILEY; HENSCHEN; TÖNNIS, ZÜLCH). Daneben gibt es auch größere sackartige Erweiterungen von Venen, die vielfach noch als Varixknoten angesprochen werden, wohl aber eher zu den aneurysmatischen Ausweitungen, zum Teil beträchtlichen Ausmaßes zu rechnen sind (u. a. LITRAK u. Mitarb.; POPPEN u. ARMANN; PAMPUS; GÖTT u. KERSTING; WOHAK; ZÜLCH sowie LIMA; MONIZ; TÖNNIS). Der Lieblingssitz der letztgenannten Mißbildungen sind die Vena magna Galeni, Vena cerebri interna und gelegentlich auch der Sinus saggitalis sup. Vereinzelt liegen hierüber im neueren Schrifttum auch angiographische Belege vor, während die Darstellung von venösen Angiomen nach TÖNNIS u. SCHIEFFER außerordentlich selten ist, uns in der zugänglichen Literatur nicht begegnete.

Zwei Beobachtungen in den vergangenen Jahren richteten unser Augenmerk auf die sogn. Varixknoten, varicösen Erweiterungen und den Übergängen zu den venösen Angiomen von cerebralen Venen. Wenn überhaupt, kommen sie an den oberflächlichen Hirnvenen, sehr gerne an der Dura entlang Sinus saggitalis sup. vor. Bei dieser Lokalisation ist eine Abgrenzung von Pachionischen Granulationen erforderlich. Unseres Wissens sind sie bisher nur in Einzelfällen und überwiegend pathologisch-anatomisch beschrieben worden (siehe Abb. 1). Aus diesem Grunde möchten wir über Klinik und angiographische Befunde bei zwei Kranken mit — offensichtlich — venösen Mißbildungen berichten.

Fall 1. Fr. E. F., 16. J., klagte seit 6 Jahren über Dauerkopfschmerzen mit Betonung re. parietal mit zeitweise auftretenden sehr heftigen Steigerungen. Eine Luftfüllung des Ventrikelsystems, die vor 3 Jahren in einer Univ.-Kinderklinik durchgeführt wurde, ergab keinen krankhaften Befund, neurologische Ausfallserscheinungen lagen zu keinem Zeitpunkt vor. Im EEG fand sich eine Frequenzlabilität mit Betonung occipito-parietal re. Das bds. durchgeführte Carotisangiogramm zeigte an den Arterien und deren Verläufe nichts Krankhaftes. An den Venen fielen bds. mit Rechtsbetonung kleinere, umschriebene Erweiterungen an einzelnen oberflächlichen Hirnvenen auf. Diese Erweiterungen waren teilweise am Ursprung, teilweise inmitten des Verlaufes lokalisiert (siehe Abb. 2—4). Die Venen waren etwas stärker geschlängelt, stellenweise auch angedeutet knäuelartig angeordnet, jedoch nicht erweitert und nicht vermehrt.

Fall 2. Fr. M. B., 34 J., leidet seit dem 28. Lebensjahr unter cerebralen Krampfanfällen und Absencen. Seit der Kindheit liegt eine Deblität vor. Der Habitus war deutlich dysplastisch mit Virilisierungszeichen. Luftencephalogramm o. B. Im EEG rechts-temporaler Krampffokus mit Neigung zur Generalisation. Bei der rechtsseitig durchgeführten Carotisangiographie zeigte sich an den Arterien und deren Verlauf nichts Krankhaftes. Bereits zu Beginn der venösen Phase stellten sich

reichlich geschlängelte, nicht erweiterte Venen dar, deren Ursprungsgebiet eigenartig wabig, zum Teil wie verfilzt ausgebildet ist. Zum Teil finden sich auch kleinere umschriebene Erweiterungen im Verlauf der Venen (siehe Abb. 5—7).

Besprechung

Beide Patientinnen zeigten also bei normalen Arterien Fehlbildungen an den oberflächlichen Hirnvenen. Im ersten Falle mehr „varixähnliche“ Erweiterungen, im zweiten Falle offenbar ein Übergang zu einer Art Angiomatose der Venen. Daß es sich bei letztgenanntem Fall um eine Mißbildung handelt, ist bei dem schweren, seit Kindheit, wahrscheinlich seit Geburt bestehenden Cerebralschaden sehr wahrscheinlich, ob alleinige Ursache, kann nicht entschieden werden. Bei der Pat. mit den chronischen Kopfschmerzen und den zahlreichen umschriebenen Erweiterungen an oberflächlichen Hirnvenen ist ein Zusammenhang durchaus denkbar (vasomotorische Kopfschmerzen?), zumal auch das EEG eine allgemeine Dysrhythmie erkennen ließ, deren Hauptlokalisation auf der gleichen Seite wie die Betonung der „Varixknötchen“ lag.

Die Bezeichnung Varixknoten oder Varicen an den cerebralen Venen ist u. E. nicht glücklich gewählt, da sich damit zu leicht eine Parallele zu der Varicosis an den Beinen herstellt. Diese kann jedoch u. E. nicht gezogen werden. Für die Ausbildung der Varicen an den Beinen wird ein verminderter Wandwiderstand durch anlagebedingte Bindegewebsschwäche bei erhöhtem Belastungsdruck angesehen (DIETRICH), wenn auch die Verursachung nicht als endgültig abgeklärt gelten kann (KLÜCKEN). Da überwiegend weibliche Personen davon befallen werden, spielt wohl eine hormonelle Dysregulation mit eine Rolle. Bei den nur selten und vereinzelt vorkommenden cerebralen „Varixknoten“ und varicösen Erweiterungen kann eine allgemeine Bindegewebsschwäche der Venen und ein erhöhter Belastungsdruck jedoch nicht angenommen werden. Es besteht nur insofern eine Übereinstimmung, als auch bei den cerebralen venösen Fehlbildungen — wahrscheinlich anlagebedingt und von Geburt an bestehend — vorwiegend weibliche Personen betroffen sind. Die von ZÜLCH gebrauchte Bezeichnung der Phlebektasien ist daher u. E. besser und bewahrt vor Mißverständnissen. Man könnte u. E. auch einfach von venösen Mißbildungen sprechen.

Die Seltenheit venöser Mißbildungen am Gehirn veranlaßte uns, unsere Beobachtungen zu publizieren und zur Diskussion zu stellen. Es soll außerdem die Anregung davon ausgehen, der venösen Phase im Angiogramm auch hinsichtlich venöser Mißbildungen mehr Aufmerksamkeit zu schenken.

Zusammenfassung

Es wird über zwei Fälle mit cerebralen venösen Gefäßmißbildungen berichtet, die angiographisch erfaßt werden konnten. Auf die Seltenheit

derartiger Fehlbildungen wird hingewiesen. Die Problematik der bisher meist in der Literatur gebräuchlichen Bezeichnung, wie „Varixknoten“ oder „varicösen Erweiterung“ wird besprochen.

Literatur

- AMSLER, C.: zit. nach H. BEGER.
 ANDERS, H.: zit. nach H. BEGER.
 BAILEY, P.: Die Hirngeschwülste. Stuttgart: Ferdinand Enke 1936.
 BEGER, H.: Kasuistischer Beitrag zu cerebralen Varizenbildungen. Virchows Arch. path. Anat. **231**, 439—452 (1921).
 BERGSTRAND, H., H. OLIVECRONA u. W. TÖNNIS: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirnes. Leipzig: Georg Thieme 1936.
 DANDY, W. E.: Arteriovenös aneurysm of the brain. Arch. Surg. **17**, 715—793 (1928).
 DANDY, W. E.: Hirnchirurgie. Leipzig: J. A. Barth 1938.
 DIETRICH, A.: Allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie, Bd. II. Stuttgart: S. Hirzel 1948.
 HENSCHEN, F.: Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen, in Hdb. der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Bd. XIII/3. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.
 KLÜCKEN, N.: Der variköse Symptomkomplex in Angiologie. Stuttgart: G. Thieme 1959.
 LIMA, P. A.: Cerebral Angiographie. London: Oxford Press 1950.
 LITRAK, J., M. YAHR and J. RANSCHOFF: Aneurysm of the Great Vein of Galen and midline cerebral arteriovenös anomalies. J. Neurosurg. **17**, 945—955 (1960).
 MONIZ, E.: V. congress Neurol. int. Lisboa 1953, Vol. I, p. 79—141.
 MÜHSAM, R.: Über Varizen und Angiome des Zentralnervensystems und ihre chirurgische Bedeutung. Langenbecks Arch. klin. Chir. **130**, 522—549 (1924).
 PAMPUS, F., H. GÖTT u. G. KERSTING: Das Aneurysma der Vena Galeni als Ursache des Hydrocephalus occlusus internus. Neurochirurgia (Stuttgart) **3**, 203—222 (1960).
 POPPEN, J., and N. ARMANN: Aneurysm of the Great Vein of Galen. J. Neurosurg. **17**, 238—244 (1960).
 PUUSEP, L.: Zur Frage der Varices spinalis und ihre operative Therapie. Zbl. Neurochir. **3**, 158—169 (1938).
 RÖTTGEN, P.: Venöses Angiom der Dura. Zbl. Neurochir. **3**, 87—100 (1938).
 TÖNNIS, W., u. W. SCHIEFER: Zirkulationsstörungen des Gehirnes im Serienangiogramm. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1959.
 VIRCHOW, R.: Die krankhaften Geschwülste. Bd. III/1. Berlin 1863.
 WOHAK, H.: Ein Fall von Varix der Vena magna Galeni bei einem Neugeborenen. Virchows Arch. path. Anat. **242**, 242—260 (1922).
 ZÜLCH, K. J.: Pathologische Anatomie der raumbegrenzenden intracraniellen Prozesse, in Hdb. der Neurochirurgie Bd. III, Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1956.
- Dr. H. G. VOGELSANG, 63 Gießen, Neurochirurgische Abteilung der Universität, Klinikstraße 37