

## Brückenhämangiom vergesellschaftet mit Syringobulbie und Syringomyelie

WERNER BREDEMANN

Neuropathologisches Labor der Nervenklinik der Freien Universität Berlin

(Direktor: Prof. Dr. SELBACH)

Landesnervenklinik Berlin (Ärztlicher Direktor: Priv.-Doz. Dr. BREDEMANN)

Eingegangen am 17. Oktober 1966

Geschwülste der Brücke sind an sich schon selten, wobei die Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste unter ihnen nur einen kleinen Anteil ausmachen, so daß diese als sehr selten bezeichnet werden müssen. TEILMANN hat 1953 unter Hinzufügung 3 eigener Beobachtungen die Veröffentlichungen der Weltliteratur zusammengefaßt: Sie beliefen sich bei kritischer Sichtung auf 45 Fälle. Die erste Mitteilung stammt von VIRCHOW.

Von diesen 45 Fällen waren: 17 Teleangiektasien, 11 kavernöse Hämangiome, 4 arteriovenöse Angiome. Bei dem Rest war die Zuordnung nicht sicher. Zumindest 17 der mitgeteilten Beobachtungen fanden sich zufällig bei der Sektion, während 19 Beobachtungen eine Herdsymptomatik, die auf die Brücke hinwies, gezeigt hatten; 4 von diesen verstarben, wie auch unsere Patientin, bei der ersten klinischen Attacke. 12 von diesen 19 Beobachtungen waren jünger als 30 Jahre, davon 5 unter 10 Jahren!

In der Zwischenzeit sind noch die Mitteilungen von AMICI u. BIANCHI (1958), PETIT-DUTAILLIS u. Mitarb. (1960), sowie von MYERS, SCOTT u. SILVERSTEIN (1961) erschienen.

Im Hinblick auf die Seltenheit der bisherigen Berichte und auf Grund einer interessanten Koppelung mit weiteren Mißbildungen des Zentralnervensystems halten wir uns für berechtigt, eine eigene klinisch-anatomische Beobachtung anzuführen.

### Kasuistik

KG. 84/62 LNK Berlin

Eine 36jährige Frau wurde am 3. 2. 1962 in die Klinik aufgenommen. Seit Weihnachten 1961 hatte sie über hartnäckigen Husten zu klagen. Die weiter zurückliegende Anamnese ergab keine wesentlichen Gesichtspunkte, besonders keinen Hinweis auf eine neurologische Erkrankung.

8 Tage vor der Aufnahme hatten sich Doppelbilder eingestellt und dumpfes Gefühl im Hinterkopf. In den nächsten Tagen kam taubes Gefühl in der linken Gesichtshälfte und Schwellengefühl in der Zunge hinzu. Nach plötzlich auftretendem Drehschwindel war die Patientin nicht mehr in der Lage, sich aufrechtzuhalten, und sie bemerkte zusätzlich noch Schluckstörungen. Bei der Aufnahme in unserem Hause war die Verständigung durch eine näseldende, dysarthritische, sehr leise Sprache außerordentlich schwierig.

*Aufnahmefund.* Guter Ernährungszustand, herabgesetztes Allgemeinbefinden, Schluckstörungen, starke Schleimproduktion, Tachykardie um 120/min. Über der Lunge mittelblasige RG. Leuko.: 11400 ohne Linksverschiebung. BSR: 6/16 mm.

Die neurologische Untersuchung ergibt Ausfälle, die auf den linken Brückebereich hinweisen: Hyperesthesia der linken Gesichtshälfte, Abducenslähmung links, Nystagmuszuckungen in beiden Blickrichtungen, auch beim Blick nach oben mit leichter rotatorischer Komponente. Schwäche des linken Stirn- und Mundfacialis. Parese des linken Gaumensegels und der linken Schlundhälfte. Bewegungsschwäche der Zunge. Muskeleigenreflexe an den rechten Extremitäten mehr ausgeprägt als links. Schwache Pyramidenzeichen rechts.

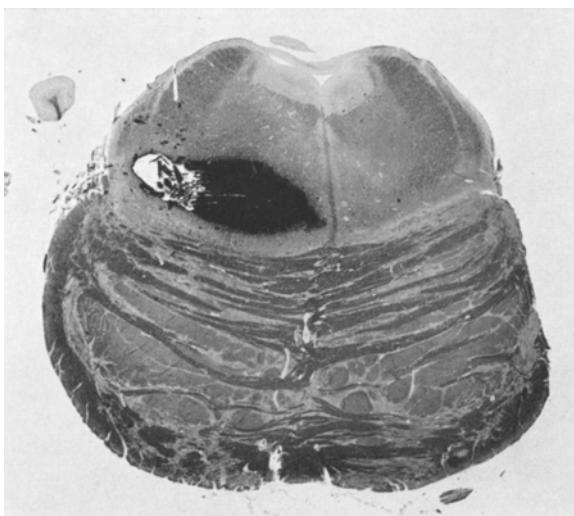


Abb. 1 a. Blutungsherd in der Brückenhaube

Herabsetzung der Sensibilität der rechten Körperhälfte, ohne daß bei dem schwer gestörten Allgemeinbefinden eine Dissoziation prüfbar war.

Keine Atrophien, trophischen Störungen, Narben oder Skeletanomalien (klinisch).

*Verlauf.* Zunahme der Schluckstörungen, Auftreten von Atemstörungen, Verschwinden der Muskeleigenreflexe. Entwicklung einer Bronchopneumonie, die innerhalb von 8 Tagen zum Tode führte.

*Klinische Diagnose:* Blutung im Brückebereich. D. D.: Encephalomyelitis disseminata acuta.

*Allgemeiner Sektionsbefund*<sup>1</sup> (gekürzt). Hypostatische Pneumonie beider Lungen, besonders rechts, katarrhalische Bronchitis diffusa beiderseits, hochgradiges Lungenödem, schlaffe Herzdilatation, toxische Parenchymsschädigung von Leber, Niere und Herz, geringgradige Lipoidose der Aorta.

#### *Neuropathologischer Befund*

*Makroskopisch.* Im Bereich des linken Occipitalpoles findet sich eine Erweiterung der Pia-Gefäße von etwa 1 cm Ø. Die linke Brückenhälfte ist leicht auf-

<sup>1</sup> Herrn Prof. ROTH, ehemaliger Dirigierender Arzt des Pathologischen Instituts im Städtischen Krankenhaus Spandau, sind wir für die Überlassung des allgemeinen Sektionsbefundes sehr zu Dank verpflichtet.

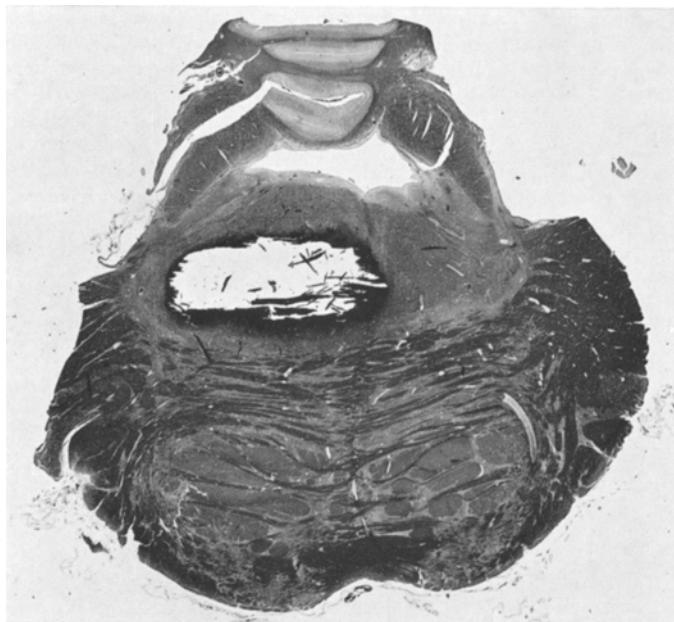


Abb. 1 b. Blutungsherd in der Brückenhaube

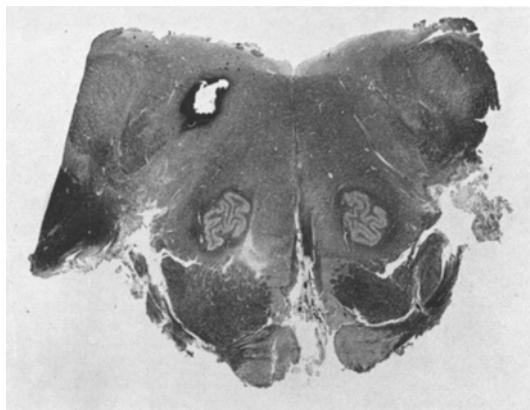


Abb. 1 c. Blutungsherd in der Brückenhaube

getrieben. Beim Zerlegen zeigt sich ein Blutungsherd, der sich in der Längsrichtung über die linke Brückenhaube erstreckt (Abb. 1a—c). Der craniale Beginn liegt in Höhe der Kreuzung der Trochlearisfasern in der Basis der Haube. Bei einem Querschnitt durch das obere Drittel der Brücke zeigt die linke Brückenhälfte eine Volumenvermehrung mit Ausbiegung der Rhaphe nach rechts (Abb. 1a). Auf einem Schnitt durch das mittlere Drittel der Brücke erreicht der Herd die größte Breitenausdehnung (Abb. 1b). Im unteren Drittel der Brücke ist die seitliche Ausdehnung geringer geworden. Dafür hat der Herd etwas an Höhenausdehnung gewonnen. Man

kann einen mehr medialen kugelförmigen Anteil, mit scharfer Begrenzung nach der Rhaphe zu, unterscheiden von einem lateralen Anteil, der durch Konfluieren kleinerer Herde entstanden ist. Auf dem Querschnitt am Übergang von der Brücke zur Medulla oblongata (Abb. 1 c) liegt die Blutung links lateral im Bereich des spinalen Trigeminuskerns. Die rechte mediale Schleife ist in ihrem unteren Anteil aufgehellt.

Zwischen der linken Olive, der gleichseitigen Pyramide und dem anliegenden Teil der inneren Schleife ist eine sich verzweigende Spaltbildung vorhanden, deren Hauptrichtung etwa vertikal verläuft.

Das Rückenmark ist im unteren Cervicalabschnitt leicht aufgetrieben. Es findet sich hier eine Höhlenbildung.

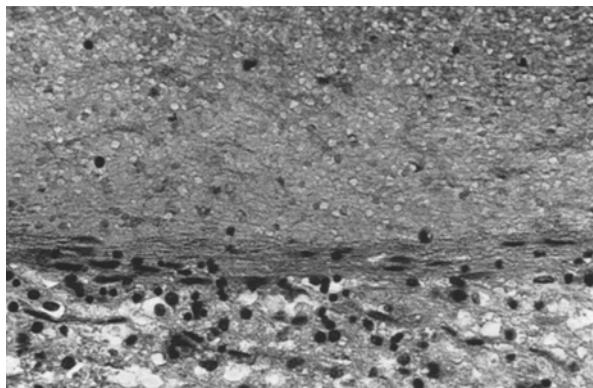


Abb. 2. Wandstruktur des telangiaktatischen Hämangioms

*Mikroskopisch.* Die Untersuchung des Gefäßherdes über dem linken Occipitalpol läßt ein umschriebenes venöses Hämangiom erkennen. Der Blutungsherd in der Brückenhaube zeigt auf vielen Schnitten eine unscharfe Begrenzung: Auf Schnitten im mittleren Brückebereich ist jedoch zu erkennen, daß Teleangiektasien bis zu Linsengröße vorliegen, deren zarte, aus Endothel und wenigen Lagen von Adventitialzellen bestehende Wand (Abb. 2) durch Diapedeseblutungen zum Teil aufgelockert, größtenteils aber nekrotisch geworden und in der Diapedeseblutung untergegangen ist. Das Gewebe der näheren Umgebung ist ödematos durchsetzt, zum Teil im Anfangsstadium der Nekrose. In einigen Abschnitten sind die Capillaren vermehrt und zeigen eine verdickte Wandung. Aber auch Arterien kommen hier vermehrt vor und lassen eine Schwellung der Endothelkerne und eine Verdickung der Wandung erkennen. Die Glia zeigt sowohl proliferative wie regressive Reaktionen. In der weiteren Nachbarschaft finden sich noch zusätzlich teleangiektatische und normal angelegte Gefäße im Zustande der Stase und Gefäßwandnekrose. Beidseits in den Corpora restiformia lassen sich Teleangiektasien in mäßigem Umfange nachweisen.

Im Übergang von der Brücke zur Medulla oblongata schließt sich an die Blutung zunächst auf der linken Seite, sehr bald aber auch auf der rechten Seite (Abb. 3), eine Spaltbildung an, die von latero-ventral nach medio-dorsal verläuft, ohne jedoch auf allen Schnitten den Boden des IV. Ventrikels zu erreichen. Entsprechend der auf der linken Seite in den cranialen Bulbusabschnitten stärker ausgebildeten Spaltbildung findet sich auf der Gegenseite rechts eine Lichtung der medialen Schleife.

In gleicher Höhe mit dem Ende der Blutung, dicht vor dem Beginn des linken Spaltes, stellt sich homolateral zwischen Olive und Pyramidenareal ebenfalls eine Gewebsunterbrechung dar, die aber weniger glatt begrenzt ist und kleine Neben- ausläufer nach ventral und dorsal erkennen läßt (Abb. 1 c und 3).

Bei den erwähnten „Spalt“-Bildungen handelt es sich um schräg verlaufende Gewebszüge von dystopischer und dysplastischer Glia, in deren Nachbarschaft Gefäßanomalien verschiedener Art zu finden sind, die aber in ihrer Gesamtheit die gleiche Verlaufsrichtung erkennen lassen. Eine eigentliche Spaltbildung liegt auch bei Verfolgung in Serienschnitten nur an wenigen Stellen vor. Vielfach ist ein Spalt erst im Verlauf der Materialbehandlung artifiziell entstanden. Auch da, wo es wirklich intra vitam zur Unterbrechung der Gewebskontinuität gekommen ist, läßt sich



Abb. 3. Syringobulbieherd mit bilateraler Streifenbildung im dorsalen Bereich und Streifen zwischen Pyramide und Olive links

keine Auskleidung mit Ependym nachweisen. Während das eigentliche Zentrum der Fehlbildung relativ zellarm ist, finden sich nach dorsal und ventral hin dysplastische Gliazellen mit Riesenkernen, vielkernige Gliazellen sowie Gliazellen mit intensivem Chromatingehalt im Kern. Diese Anomalien bleiben auf die nähere Umgebung des Narbenzuges beschränkt. Sie sind in der Nachbarschaft der parallel verlaufenden Gefäße vielfach auch mit Anomalien des Bindegewebes vermischt.

Diese Gefäße zeigen eine starke Wandverdickung im Bereich der Adventitia. Diese verliert sich zum Teil ohne scharfe Abgrenzung in breiten, vielfach wirbelförmig angeordneten Faserzügen im gliösen Gewebe. Nicht so selten knäueln sich die Gefäße zu kleinen Cavernomen auf. Auch finden sich deutliche Kaliberschwankungen. Es liegen somit eindeutige Gefäßanomalien in direkter Nachbarschaft zu den Unregelmäßigkeiten im Gliaaufbau vor.

Während bei den beiden dorsalen Spaltbildungen, besser gesagt gliös-mesenchymalen Fehlbildungsstreifen kein sekundärer Gewebsuntergang mit Fettkörnchenzellbildung nachzuweisen ist, finden wir derartige Veränderungen im Bereich des Fehlbildungsstreifens zwischen linker Pyramide und Olive. In beiden Abschnitten sind aber umschriebene Erythrodia pedes aus Capillaren nachzuweisen, offensichtlich finaler Natur.

Die Untersuchung des Rückenmarks ergibt im Bereich von  $C_6$ – $Th_1$  einen Syringomyelieherd, der im wesentlichen auf eine Hydromyelie zurückgeht. Darüber hinaus finden sich noch Spaltbildungen im Hinterstrangbereich (Abb. 4). Hervorzuheben bleiben reichliche Gefäßanomalien im Bereich des Herdes.

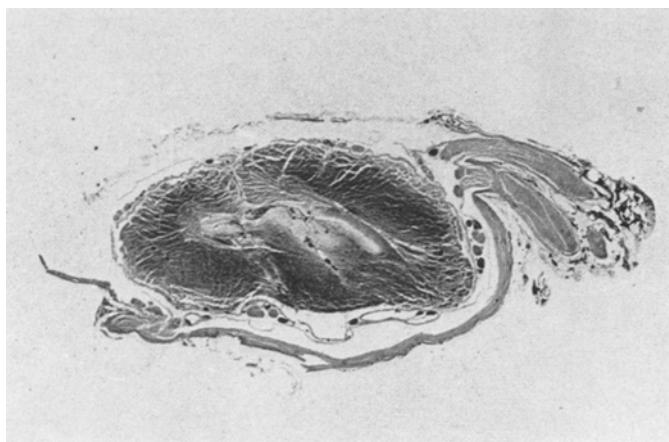


Abb. 4. Syringomyelieherd im unteren Halsmark

### Diskussion

*a) Zur Klinik.* Es besteht ein Mißverhältnis zwischen Morphologie und Klinik. Wenn auch anzunehmen ist, daß sich bei der Patientin schon vor Eintritt der Blutung durch eine genaue Untersuchung dissozierte Sensibilitätsstörungen hätten nachweisen lassen, so fällt doch auf, daß seitens der Medulla oblongata keine manifesten Störungen — abgesehen vielleicht von einem Hustenreiz — bemerkt worden waren, und daß die klinische Untersuchung auch keine trophischen Störungen oder Skeletveränderungen im Bereich des Schulter-Arm-Hand-Bereiches ergeben hatte.

In Übereinstimmung mit JONESCO-SISESTI (1932) möchten wir schließen, daß auch ausgedehntere Veränderungen in der Medulla oblongata, sofern sie langsam entstanden sind, lange Zeit weitgehend kompensiert werden können. Andererseits ist anzunehmen, daß bei unserer Beobachtung die Veränderungen im Sinne der „Syringobulbie“ mit dafür verantwortlich gewesen sind, daß die Patientin gleich bei dem ersten Auftreten von Zirkulationsstörungen im Brückenhämagiom verstarb.

*b) Zur Morphologie.* Wenn auch durch diapedetische Blutungen die ursprünglichen Wandstrukturen vielfach nicht nachweisbar waren, so lassen sich doch im Bereich der erhaltenen Gefäßwände, besonders im mittleren Brückenbereich, die Veränderungen als Teleangiektasien klassifizieren. Dies schließt nicht aus, daß im untergegangenen Gewebe auch kleine cavernomartige Veränderungen vorhanden gewesen sind, wie wir

sie ja im Bereich des lateralen Oblongatastreifens beobachtet haben. Hinweise auf frühere Blutungsschübe durch Hämosiderin-Ablagerungen sind nur geringfügig vorhanden.

Unsere Befunde in der Medulla oblongata stehen in guter Übereinstimmung mit den Abbildungen in der Syringobulbie-Monographie von JONESCO-SISESTI (1932) und GREENFIELDS Neuropathologie (1963). JONESCO-SISESTI führt aus, daß bei der Syringobulbie gewöhnlich die Spaltbildung eine der folgenden drei Richtungen einnimmt:

1. Am häufigsten wird ein in ventro-lateraler Richtung verlaufender unilateraler oder bilateraler Spalt beobachtet. Man sieht seinen Beginn — oder besser sein Ende — in der Nähe des IV. Ventrikels seitlich neben dem Hypoglossuskern.
2. Von fast gleicher Häufigkeit ist eine Spaltausdehnung entlang der medianen Rhaphe, die vom IV. Ventrikel auszugehen scheint.
3. Seltener wird eine Spaltbildung zwischen der Pyramide und der unteren Olive gesehen.

Die enge topische Verbindung zwischen den Spaltbildungen bei der Syringobulbie und dem Verlauf der Gefäße bzw. der austretenden Wurzeln des N. vagus und des N. glossopharyngicus (GRUND, 1908) haben die Vorstellungen über die Genese der Spaltbildungen schon seit der Jahrhundertwende in eine bestimmte Richtung gelenkt. SCHLESINGER wies darauf hin, daß die Spalträume dem Versorgungsgebiet eines größeren arteriellen Gefäßes aus dem System der A. cerebelli post. inf. angehören. Er war der Ansicht, daß eine Erkrankung der Gefäße die Ursache für die Spaltbildung darstelle und dachte an erworbene Gefäßveränderungen. BIELSCHOWSKY u. UNGER (1919) fanden ebenfalls in der Wandung und im Lumen des Spaltes ausgeprägte Gefäßanomalien. Im Gegensatz zu SCHLESINGER waren sie aber der Ansicht, daß es sich um den Ausdruck embryonaler Mesenchymverschleppungen handelt.

SCHLESINGER nahm in Übereinstimmung mit anderen Autoren an, daß die Gefäßveränderungen und der zur Gliose und Syringobulbie führende Prozeß koordiniert seien. BIELSCHOWSKY u. UNGER waren darüber hinaus der Ansicht, daß man, bei Anerkennung der metaplastischen Differenzierung der Spongioblasten als wesentlicher Grundlage der Syringomyelie bzw. -bulbie, es sich durchaus vorstellen könne, daß die verlagerten Bindegewebelemente die Ausformung des Grundprozesses beeinflussen. Dies in doppelter Weise: 1. Im Sinne einer Fremdkörperwirkung, wobei die Wanderung und die damit verbundene Reifung der gliösen Ursprungszellen behindert wird. 2. Durch Verlegung der perivasculären Räume werden sekundäre Störungen in der Lymphzirkulation und der Gewebsernährung verursacht.

Unsere Beobachtung ist dazu geeignet, die Bedeutung der Fehlmesenchymation bei der Entstehung der lateralen Oblongataspalten bzw. -streifen zu unterstreichen, da wir ja bei ihr in direkter Verlängerung des linken Streifens das Hämangiom in der Brückenhaube finden,

ganz abgesehen davon, daß Gefäßanomalien im Oblongatastreifen selbst reichlich vorhanden sind. Wenn wir auch in Serienschnitten einen geweblichen Zusammenhang zwischen dem Boden des IV. Ventrikels und dem gliotisch-mesenchymalen Fehlbildungsstreifen feststellen könnten, so ist dieser nicht in dem Sinne zu interpretieren, daß seine „Lichtung“ ursprünglich mit der des IV. Ventrikels zusammengehangen hätte.

GREENFIELD (1963) ist der Ansicht, daß diese Fehlbildungsstreifen als Neuroglianarben zu deuten sind, entstanden durch sekundäre Fusion einer zuvor bestehenden Höhlenwandung. Wir konnten bei unserer Beobachtung keinerlei Stütze für eine derartige Genese finden und sind im Gegenteil der Ansicht, daß eine wirkliche Spalt- oder Höhlenbildung wesentlich seltener vorkommt, und daß eine solche, falls es sich nicht um ein Kunstprodukt handelt, durch die oben von BIELSCHOWSKY u. UNGER geschilderten Sekundärprozesse hervorgerufen wird. Im übrigen neigen die im Rahmen einer Syringomyelie intramedullär entstandenen Höhlenbildungen eher zur Volumenvergrößerung durch Transsudation aus benachbarten Gefäßen, als daß es zu einer spontanen „Vernarbung“ kommt.

Während bei der Syringomyelie im Rahmen der Fehlmesenchymation (OSTERTAG; 1956) Gefäßmißbildungen oder Gefäßgeschwülste immer wieder beschrieben worden sind, haben wir in der Literatur nur einen Hinweis für das gleichzeitige Vorkommen von Syringobulbie und Hämangiom der Brücke gefunden:

D'ANTONA berichtete über einen 53-jährigen Mann mit 12 Jahre langer Anamnese, bei dem die Sektion ein cavernöses Hämangiom in der Brücke, mehrere kleine Angiome im linken Hirnschenkel sowie mehrere Spaltbildungen in der Tiefe des Brückenbereiches und am Übergang vom Aquädukt zum IV. Ventrikel ergab.

Die extreme Seltenheit der bisherigen Beobachtungen über ein gemeinsames Vorkommen von Brückenhämangiomen und Syringobulbie ist sicher darin begründet:

1. daß Brückenhämangiome in wenigstens einem Drittel der Fälle intra vitam klinisch nicht in Erscheinung treten,
2. daß Syringobulbieherde in der von uns aufgezeigten Art ebenfalls klinisch latent bleiben können,
3. daß Syringobulbieherde bei einer nur makroskopischen Untersuchung leichter übersehen werden.

### Schlußfolgerungen

Während bei dem Syringomyelie-Komplex auf dem Boden einer Dysraphie im Rückenmark hauptsächlich Störungen beim Verschluß des Neuralrohres im Sinne der Hydromyelie oder einer dysraphischen Gliose dominierend sind und die Fehlmesenchymation in ihren Auswirkungen etwas zurücktritt, sind beim Syringobulbie-Komplex, wie er am häufig-

sten in der Literatur dargestellt wird, die wesentlichen Veränderungen durch eine Fehlmesenchymation bedingt. Bei Entstehung dieser sogenannten lateralen Oblongatastreifen kommt dem embryonalen Gefäßbindegewebe eine induzierende „Fremdkörperwirkung“ im Rahmen der metaplastischen Differenzierung der benachbarten Spongioblasten im Sinne einer Wanderungs- und Reifungshemmung zu. Sekundäre Zirkulationsstörungen im fehlgebildeten Gewebe und seiner engeren Nachbarschaft scheinen häufiger als im Rückenmark zu regressiven Gewebsveränderungen zu führen. Das Auftreten eines Hämangioms der Brückenhaube in direkter Fortsetzung eines lateralen Oblongatastreifens unterstreicht die pathogenetische Bedeutung der Fehlmesenchymation für die Entstehung und Ausformung dieser Form der Syringobulbie.

### Zusammenfassung

1. Eine 36jährige Frau erkrankte akut unter vorwiegend linksseitigen pontin-bulbären Erscheinungen mit kontralateralen motorischen und sensiblen Ausfällen. Innerhalb von 14 Tagen trat unter zentraler Atem- und Kreislaufflähmung der Tod ein.

2. Die klinisch diagnostizierte Blutung im Brückebereich war auf dem Boden eines telangiaktatischen Hämangioms der linken Brückenhaube entstanden. Darüber hinaus wies die Medulla oblongata Veränderungen im Sinne der Syringobulbie und das untere Halsmark im Sinne der Syringomyelie auf.

3. Bei dem Syringobulbie-Komplex kommt der Fehlmesenchymation eine noch größere Bedeutung zu als bei dem eigentlichen Syringomyelie-Komplex im Rückenmark.

4. Die Zurückführung der lateralen gemischt gliotisch-mesenchymalen Oblongatastreifen auf eine Hemmungswirkung von fehlgebildetem embryonalen Gefäßbindegewebe gegenüber den Spongioblasten der Nachbarschaft wird gestützt durch:

- die reichlichen Gefäßanomalien im Bereich der Streifen selbst,
- ein sich unmittelbar an den linken Oblongatastreifen anschließendes Hämangiom der linken Brückenhaube.

### Literatur

- AMICI, R., e M. BIANCHI: Angioma cavernoso del ponte. *Sist. nerv.* **10**, 342—349 (1958); ref. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **153**, 229 (1959/60).
- D'ANTONA, S.: Angiomatosi del ponte e syringomielia. *Riv. Pat. nerv. ment.* **43**, 444—445 (1934).
- BIELSCHOWSKY, M., u. E. UNGER: Syringomyelie mit Teratom- und extramedullären Blastombildung. *J. Psychol. Neurol. (Lpz.)* **25**, 173—218 (1919).
- GRUND, G.: Zur Kenntnis der Syringomyelie. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **34**, 304—321 (1908).
- JONESCO-SISESTI, N.: La Syringobulbie. Contribution à la Physiopathologie du trone cérébral. Paris: Masson et Cie. 1932.

- MYERS, J., M. SCOTT, and A. SILVERSTEIN: Cystic hemangioblastoma of pons. *J. Neurosurg.* **18**, 694—697 (1961).
- OSTERTAG, B.: Die Einzelformen der Verbildungen (einschließlich Syringomyelie). In: *Hdb. d. spez. pathol. Anatomie u. Histologie*, Bd. XIII, 4, S. 363—601. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1956.
- PETIT-DUTAILLIS, D., R. MESSIMY, W. BERDET et A. MAZALTON: Sur un cas d'hémangiome du tronc cérébral. *Rev. neurol.* **102**, 92—97 (1960).
- SILVERMAN, J., u. E. STENGEL: Angiom und Syringomyelie. *Mschr. Psychiat. Neurol.* **73**, 265—292 (1929).
- TEILMANN, K.: Hemangiomas of the pons. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chie.)* **69**, 208 to 223 (1953).

Priv.-Doz. Dr. BREDEMANN  
Ärztlicher Direktor der  
Landesnervenklinik Berlin  
1 Berlin 20, Griesingerstr. 27—33