

Beobachtung eines protrahierten Mittelhirnsyndroms bei angiomatöser Fehlbildung im rostralen Hirnstamm

Beitrag zur Frage des hirstammbedingten apallischen Syndroms

ELISABETH ROTHEMUND und ULF WENZEL

Max-Planck-Institut für Psychiatrie, München, Neuropatholog. Abteilung
Krankenhaus St. Josef, Regensburg, Neurologische Abteilung

Eingegangen am 24. Februar 1972

Prolonged Midbrain Syndrome in a Case of Angiomatous Malformation of the Rostral Brain Stem

Contribution to the Problem of the Apallic Syndrome Caused by Midbrain Lesion

Summary. This is the report of a case of a 42 year-old patient, who died with the clinical picture of a midbrain syndrome 9 weeks after the acute onset of headaches, diplopia and ptosis. At autopsy a circumscribed angiomatous malformation with small hemorrhages was found in the central part of the midbrain and rostral portion of pontine tectum. The distribution of the pathological changes in the midbrain is described. On the basis of the largely correspondent distribution of the lesions involving the reticular formation in this case and in cases of posttraumatic apallic syndrome the question is raised whether an alteration of the rostral brain stem can alone be regarded as the anatomical substrate of the apallic syndrome.

Key words: Angiomatous Malformation — Brain Stem Hemorrhage — Midbrain Syndrome — Reticular Formation — Apallic Syndrome.

Zusammenfassung. Bericht über einen 42 Jahre alt gewordenen Patienten, welcher 9 Wochen nach dem akuten Einsetzen von Kopfschmerzen, Doppelbildern und Ptosis unter dem Bilde eines Mittelhirnsyndroms verstarb. Bei der Sektion konnte eine umschriebene aneurysmatische angiomatöse Fehlbildung mit nur geringfügigen Blutungen in zentralen Anteilen von Mittelhirn und oraler Brückenhaube nachgewiesen werden. Die Verteilung der morphologischen Veränderungen im Mittelhirn wurde beschrieben. Auf Grund der Ähnlichkeit des Verteilungsmusters der Läsionen im Bereich der Formatio reticularis mit denen beim posttraumatischen apallischen Syndrom, wurde die Frage diskutiert, wie weit eine Alteration des rostralen Hirnstammes als alleiniges patho-anatomisches Substrat des apallischen Syndroms angesehen werden kann.

Schlüsselwörter: Angiomaatöse Fehlbildung — Hirnstammbildung — Mittelhirnsyndrom — Formatio reticularis — Apallisches Syndrom.

Für die Entstehung eines apallischen Syndroms bieten sich nach Gerstenbrand (1967) fünf verschiedene Schädigungsebenen an: 1. Hirnrinde, 2. Marklager, 3. inneres und äußeres Glied des Pallidum, 4. Thala-

mus und 5. *Formatio reticularis* des Hirnstammes. Im Einzelfall liegt meist eine Kombination von Läsionen der genannten Regionen vor. Bei ausgedehnten Analysen neuropathologischer Befunde von Patienten mit posttraumatischem apallischem Syndrom [Jellinger (1965), Jellinger u. Seitelberger (1970), Mayer (1968), Peters u. Rothmund (1970)], kam man immer mehr zu der Überzeugung, daß in diesen Fällen zwei Faktoren von entscheidender Bedeutung sind, nämlich ausgedehnte Marklager-schäden mit Unterbrechung der Leitungsbahnen und Isolierung der Hirnrinde sowie Läsionen im oralen Hirnstamm mit Funktionsstörung im aufsteigenden retikulären System (Peters, 1970). Bei dem unterschiedlichen Ausmaß der genannten Veränderungen und dem Vorliegen vielfältiger Nebenergebnisse wird es jedoch im Einzelfall wie auch generell schwierig bzw. unmöglich festzustellen, welchem Faktor letztlich die entscheidende pathogenetische Rolle zukommt. Gerstenbrand (1967) und auch Mayer (1968) neigen jedoch dazu, in der Läsion der rostralen Hirnstammhaube — nach Mayer vorwiegend sekundär traumatische Veränderungen — das wesentliche anatomische Substrat des posttraumatischen apallischen Syndroms zu sehen. Es ist aber noch keineswegs geklärt, ob eine isolierte Läsion dieser Gegend das Vollbild eines apallischen Syndroms überhaupt verursachen kann. Auch über das erforderliche Ausmaß der Gewebszerstörung liegen keine exakten Unterlagen vor und auch nicht darüber, wie weit eine solche Gewebszerstörung — soll sie als alleinige Ursache fungieren — mit dem Leben vereinbar ist. In der Literatur finden sich wohl kasuistische Mitteilungen über umschriebene Hirnstammschäden, die aber nicht zum Vollbild des apallischen Syndroms führten, sondern unter dem Bild des akinetischen Mutismus, des Coma prolongée oder der Parasomie, möglichen Vorstufen oder benachbarten Zustandbildern des eigentlichen apallischen Syndroms verliefen [Cravioto u. Mitarb. (1960), Cairns (1941, 1952), Lhermitte u. Mitarb. (1963), French u. Magoun (1952)]. Nur ein Überblick über das Schädigungsmuster gut untersuchter Einzelfälle kann das Problem der klinisch-anatomischen Korrelation weiter eingrenzen und die These des hirnstammbedingten apallischen Syndroms stützen oder einschränken. Der im folgenden dargelegte Fall erscheint uns geeignet, einen weiteren Beitrag zu dieser Fragestellung zu leisten.

Fallbericht

Krankheitsverlauf (KG 4550/70)

J. E., geb. 17. 8. 1928, gest. 17. 10. 1970

Anamnese. Keine Erbkrankheiten in der Familie. Eigene Kindheitsentwicklung ungestört. Volksschule. Arbeiter in der Landwirtschaft, bei der Bahn und zuletzt als Sprengmeister im Steinbruch. Verheiratet, 3 Kinder. Im Kriege akute Nierenentzündung. Leistenbruch. Sonst nie ernstlich krank gewesen. Seit Frühjahr 1970

hie und da, vornehmlich nachts, Nacken- und Hinterkopfschmerzen. Am 11. 8. 1970 morgens Stirnkopfschmerzen und Doppelbilder. Wie üblich zur Arbeit gegangen. Auch am 12. 8. regulär gearbeitet. Am 13. 8. Auftreten verwachsener Sprache. Am gleichen Tage mit eigenem Auto in die Stadt zum Augenarzt gefahren. Dort wurde eine li.-seitige Oculomotoriusparese festgestellt. Überweisung zum Nervenarzt. Diagnose zentrale Facialisparesie re. und bulbäre Sprache. Im EEG Alpha-Rhythmus um 10/sec, frontale re.-betonte krampfspitzenverdächtige Abläufe. Sofortige Klinikeinweisung wegen Verdachts auf akuten basalen Gefäßprozeß. Pat. fährt mit eigenem Pkw in die Klinik.

Aufnahmebefund vom 13. 8. 1970 (in Auszügen). Mittelgroßer athletischer Pat. in gutem Allgemeinzustand. Kein krankhafter Befund an den inneren Organen. RR 130/90 mm Hg. Puls 68/min, regelmäßig. Pat. bewußtseinsklar, orientiert und zugewandt.

Neurologischer Status: Schädel unauffällig konfiguriert, Kopf frei beweglich, keine Nackensteifigkeit. Ptosis li. Li. Bulbus bei Späh- und Führungsbewegungen nach lateral frei beweglich, Medialbewegung eingeschränkt, Vertikalbewegungen nur spurweise ausführbar. Li. Pupille gut mittelweit, keine Reaktion auf Lichteinfall. Re. Pupille eng, hier sowohl direkte wie konsensuelle Lichtreaktion erhalten. Beiderseits keine sichere Pupillenreaktion beim Nahesehen. Augenhintergrund beiderseits unauffällig. Geringes Zurückbleiben des re. Mundwinkels beim Zähnezeigen und Öffnen des Mundes. Übrige Hirnnervenfunktionen ungestört. Re.-händigkeit. Angedeutete Hemiparese re.: Pronationsphänomen re., Mayerscher Grundgelenkreflex re. weniger ergiebig als li. Bauchhautreflex re. leichter erschöpfbar als li., Babinski re. positiv, Diadochokinese re. weniger gewandt als li. Bulbär wirkende Sprache.

Laborergebnisse (Blutbild, Urinstatus, Liquor), Röntgen des Schädels in drei Ebenen, Echoencephalogramm ohne Befund.

Pneumencephalographie (18. 8. 1970). Mittelständiges Ventrikelsystem. Li. Seitenventrikel etwas plumper als re. 3. Ventrikel mit maximalem Querdurchmesser von 13 mm. Medianstrukturen nicht verlagert. Geringe Luftmengen in den basalen Cisternen, nur Spuren über der Konvexität.

Carotisangiogramm li. Kaliberschwankungen der Externagefäße, sonst regelrechte Verhältnisse.

Elektroencephalogramm. Regelmäßiger 8—9 sec-Rhythmus. Fragliche Alpha-Reduktion li. Keine Zeichen erhöhter Krampfbereitschaft.

Verlauf. Innerhalb der ersten Woche des stationären Aufenthaltes war der Pat. apathisch, aber voll orientiert. Die Ptosis li. und die Hemiparese re. nahmen zu, die Oculomotoriuslähmung li. wurde komplett. In der 2. Woche Auftreten eines rhythmischen langsamen Tremors des re. Armes und des Kopfes. Der Pat. machte nur einige Ansätze zum Sprechen, kam aber einfachen verbalen Aufforderungen (Zunge zeigen usw.) nach. In den ersten 2 Wochen hat der Pat. noch fixiert. Greifreflex beiderseits ausgeprägt. Zunehmende wurstelnde Unruhe und Wälzbewegungen. Mit Beginn der 3. Woche weniger lebhaft Reaktionen. Im Liquor jetzt zarte Xanthochromie, 32/3 Zellen und vereinzelt Erys. Im EEG Grundrhythmus niedrigerer Amplitude, 7—8/sec. Keine Herdanomalien. Streckenweise Mu-Rhythmus um 10/sec, re. ausgeprägter als li. Re.-betonte rigorartige Tonusvermehrung der in Beugestellung gehaltenen Arme mit fortdauernden Hyperkinesen nach Art eines langsamen und ziemlich grobschlägigen Tremors oder relativ rhythmischen Myoklonien. Wiederholtes Erbrechen, starke, unbeeinflussbare, auch nächtliche Hyperkinesen, Pat. kratzt sich dabei die Haut auf. Mit Beginn der 4. Woche Somnolenz, beide Bulbi reglos bei fortbestehender Miosis re. Auf Anruf oder Angebot von

Nahrung Reaktion beobachtbar. Nachtschlaf eher weniger als normal. Anlage einer Magensonde. Verstärkte zentrale Facialisparesie re. Keinerlei sprachliche Äußerungen mehr, aber auftragsgemäße Reaktionen auf einfache verbale Aufforderungen. Mangelnde Blasenkontrolle. Anlage eines Dauerkatheters. Liquorpunktion 14. 9.: Klarer, farbloser Liquor 3/3 Zellen, Pandy negativ. Im Verlauf der 6. Woche auf wiederholten Anruf keinerlei Reaktion, Pat. machte ständig mümmelnde Mundbewegungen, knirschte mit den Zähnen. Auf Berühren der Lippen orale Einstellmechanismen, Beißbewegungen. Re. Arm krampfhaft angewinkelt, die Hand flossenartig im Handgelenk gebeugt. Die beweglichere li. Hand kratzte immer wieder am Bauch. Spastische Tonusvermehrung des stärker gestreckten re. Beines, Babinski und Rossolimo beiderseits positiv. Streckstellung der Beine in Hüft- und Kniegelenk. Gelegentliches Überkreuzen der Beine. Streckkrämpfe wurden nicht beobachtet. Starkes Schwitzen am ganzen Körper. Blutdruck 140/100 mm Hg. Puls 96/min. Pat. hält den Kopf nach re. gedreht, beträchtlicher Widerstand gegen passive Linkswendung. Keine Nackensteifigkeit. Lider zeitweise zugedrückt. Nach passivem Öffnen beide Bulbi in deutlicher Divergenzstellung. Starke Anisokorie (re. Pupille wesentlich enger als li.). Beiderseits keine sichere Lichtreaktion. Fundus einwandfrei. Ende der 6. Woche kurzfristige Besserung, Reaktion auf verbale Aufforderungen. Pat. trinkt und schluckt selbständig Flüssigkeit und Brei. Mitbewegung der Lippen beim Vorsprechen. Nach wenigen Tagen erneut Verschlechterung, die Nährsonde muß wieder gelegt werden. Nun auch die li. Hand in Flossenstellung. Auftreten subfebriler Temperaturen. Ständige unbeeinflussbare Hyperkinesen. Auch in der Folgezeit Anhalten der zentralen Hyperpyrexie bei sonst unverändertem reaktionslosem Zustand. In den letzten Tagen vor dem Tode, d. h., in der 9. Krankheitswoche Ansteigen der Hyperpyrexie auf 40° C und Tod am 17. 10. 1970 durch Atemstillstand.

Klinische Diagnose. Unklares Mittelhirnsyndrom, wahrscheinlich vasculärer Prozeß.

Allgemeinpathologische Befunde liegen nicht vor, da nur eine Kopfsektion durchgeführt wurde.

Neuropathologischer Befund (SN 535/70)

Makroskopisch erkennt man auf einem schräg angelegten Frontalschnitt durch Großhirn und Hirnstamm eine gut kirschgroße, ältere Blutung, welche mit ihrem größten Anteil im Zentrum der linken Mittelhirnhälfte lokalisiert ist (Abb. 1). Die Blutung reicht von der Substantia nigra bis etwa 0,5 cm an die obere Begrenzung der Mittelhirnhaube heran und konfluiert mit einer knapp erdnußgroßen Blutung im medialen Abschnitt der rechten Mittelhirnhälfte. Die größere linksseitige Blutung setzt sich nach cranial im Gebiet des Nucleus ruber fort, nimmt aber sehr rasch an Umfang ab. Nach caudal sind beide Blutungsherde in der Brückenhaube bis in Brückenmitte zu verfolgen. Aquaeduct und rostraler Abschnitt des 4. Ventrikels sind spaltförmig eingengt (Abb. 2a–f). Die Blutung reicht im Mittelhirn bis unmittelbar unter die weichen Häute der Fissura interpeduncularis links, ohne in diese einzubrechen. Sie wird an dieser Stelle von einer kapselartigen Membran begrenzt, die sich ein Stück weit in das Innere der Blutung fortsetzt. Man gewinnt den Ein-



Abb.1. Frontalschnitt durch Großhirn und Hirnstamm. Gut kirschgroße angiomatöse Fehlbildung mit Blutung in zentralen Anteilen des Mittelhirnes ohne Einbruch der Blutung in den Subarachnoidalraum

druck, daß es sich hierbei um Reste der Wandung eines größeren Aneurysmas handelt. Das zugehörige Gefäß ist nicht mit Sicherheit zu eruieren, der Lage nach muß das Aneurysma von einem der kleineren paramedianen Arterienäste ausgehen. Die Hirnbasisarterien sind regelrecht angelegt, kleinkalibrig und lassen keine atherosklerotischen oder anlagebedingten Wandveränderungen erkennen. Der linke Nervus oculomotorius ist zu einem flachen Gebilde am Fuße des linken Hirnschenkels komprimiert, der rechte ist nach seinem Austritt unmittelbar über der Arteria cerebri posterior abgeknickt und an dieser Stelle ebenfalls abgeplattet. Im Bereich des Großhirns erkennt man außer einer kleinen umschriebenen angiomatösen Fehlbildung in der 3. Frontalwindung links keine wesentlichen pathologischen Veränderungen. Das Marklager ist von seitengleicher, leicht erhöhter Konsistenz. Im Bereich der Unci und der Kleinhirntonsillen angedeutete Hirndruckzeichen.

Mikroskopisch findet sich im Mittelhirn ein großes zweikammeriges Aneurysma mit partieller Kommunikation der beiden Kammern. Die Aneurysmawand besteht aus kollagenfaserreichen, unterschiedlich breiten Bindegewebszügen, die über große Strecken lamellenartig aufgespalten sind. Zwischen den Lamellen massenhaft mit Blutabbaupigment beladene Makrophagen von dunkelbraun-schwarzer bis goldgelber Färbung, Rundzellen und capilläre Hohlräume. Wieweit es sich bei den

parallel liegenden Bindegewebszügen um Wandbestandteile des Aneurysmas oder um reaktiv entstandenes Bindegewebe handelt, ist nicht mit Sicherheit zu entscheiden. Im Inneren des Aneurysmasackes nicht mehr ganz frischer Gerinnungsthrombus, in welchen von der Wand her fächerförmig lockere Bindegewebszüge einsprossen. Nur an einer Stelle ist es zu einem dichteren, schmalen, halbmondförmigen Organisationsgewebe gekommen mit Rekanalisationslumina. In der unmittelbaren Nachbarschaft des großen Blutsackes liegen schalenförmig angeordnet ältere und frische, teilweise resorbierte oder in Resorption befindliche Blutungen mit unterschiedlich dicht liegenden Abräumzellen. Das Blutabbaupigment ist z. T. in Makrophagen gespeichert, z. T. liegt es zu größeren Klumpen verbacken, frei im Gewebe. Zwischen den Blutungen lockeres, netzartig angeordnetes, stark vascularisiertes Bindegewebe und progressive Astrocyten. Neben den für Organisationsgewebe typischen Gefäßbestandteilen erkennt man auch noch zahlreiche kleinere und einzelne größere stark ektatische und strotzend mit Blut gefüllte Hohlräume. Die Wand dieser Gebilde besteht meist nur aus Endothel und einem zarten Bindegewebssaum. Es handelt sich um präexistente angiomatöse Fehlbildungen. Das an die Blutungen und das Aneurysma angrenzende Hirngewebe ist auffallend gut erhalten. Die nervösen Strukturen sind z. T. an die Peripherie verlagert und erscheinen etwas komprimiert, insbesondere das Brachium conjunctivum, der Leminiscus medialis und lateralis, das Velum medullare anterius, die Vierhügelplatte, der Aqueduct, die Substantia nigra, die Hirnschenkel und der Locus caeruleus bds. Im Markscheidenbild erkennt man nur einen ganz schmalen, leicht aufgehellten Saum in unmittelbarer Nachbarschaft der Blutungen. Im Zellbild weisen die angrenzenden Nervenzellen nur hin und wieder frische regressive Veränderungen auf. Völlig zerstört sind die Decussatio der Kleinhirnbindearme, die zentrale Haubenbahn beiderseits, der Fasciulus longitudinalis medialis li., re. nur partiell, die durch das Mittelhirn ziehenden Fasern des N. oculomotorius li., re. größtenteils erhalten, aber nach lateral verschoben, die Trochleariskerne beiderseits und der Nucleus interstitialis Cajal. Weiter werden von der angiomatösen Fehlbildung bzw. Blutung eingenommen der Nucleus ruber li. bis auf einzelne lateral gelegene Nervenzellen, der Nucleus ruber re. in caudalen Abschnitten und cranial in zentralen Anteilen, die dorsale und ventrale Haubenkreuzung sowie der Nucleus interpeduncularis. Aus dem Gebiet der mesencephalen-pontinen retikulären Formation sind vorwiegend die medialen Anteile zerstört (Abb. 2a—e).

Unterhalb des caudalen Endes des Lobus caeruleus sind alle Strukturen erhalten (Abb. 2f). Die Nervenzellen der unteren Olive zeigen fortgeschrittene Pigmentatrophie und vereinzelt Nervenzelluntergang. Kein Anhalt für transneurale hypertrophische Degeneration. Auch in den Nervenzellen des Nucleus dentatus des Kleinhirns stärkere Beladung mit lipoidhaltigem Pigment, Tigrolyse und Nervenzelluntergang. Vermehrung und Progression der Glia im gesamten Vlies dieses Kerngebietes. Bei der makroskopisch beschriebenen angiomatösen Fehlbildung in der 3. Frontalwindung li. handelt es sich um mehrere dicht beieinanderliegende, dünnwandige, strotzend mit Blut gefüllte und ektatische Gefäßhöhlräume. In den übrigen Abschnitten regelrechte feingewebliche Verhältnisse.

Zusammenfassung des mikroskopischen Befundes. Angiomatöse Fehlbildung in zentralen Anteilen von Mittelhirn und oraler Brückenhaube mit Zerstörung medialer Anteile der ponto-mesencephalen retikulären Formation. Schalenförmige, teilweise resorbierte Blutung in der Umgebung der Fehlbildung. Kompression und Verdrängung der relativ gut erhaltenen benachbarten Strukturen. Kleines Angioma capillare ectacicum in der 3. Frontalwindung links.

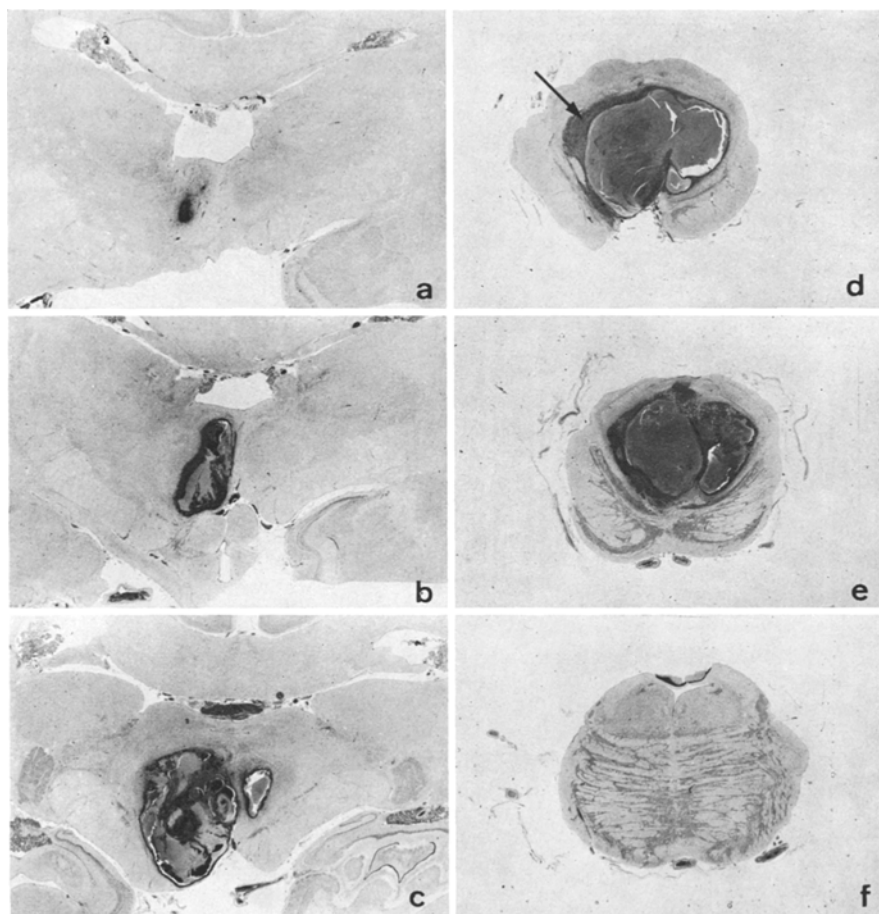


Abb. 2a—f. Stufenschnitte durch Stammganglien und rostralen Hirnstamm. Ausdehnung der angiomatösen Fehlbildung. a Rostrales Ende der Fehlbildung bzw. Blutung in Höhe des oberen Ruberanteils. b—e Ausbreitung der Fehlbildung in Mittelhirn und rostraler Brücke. Bei → schalenförmige Blutung. f Schnitt in Höhe der mittleren Brücke. Unveränderte Strukturen

Diskussion

Die beschriebene angiomatöse Fehlbildung unseres Falles läßt sich kaum einer der bekannten Gruppen angiomatöser Fehlbildungen des Gehirns zuordnen. Makroskopisch hatte man den Eindruck eines großen echten Aneurysma Forbus, die Lage im Inneren des rostralen Hirnstammes war dafür jedoch atypisch. Bei der mikroskopischen Unter-

suchung legte die Existenz mehrerer kleiner und einzelner größerer Gefäßhohlräume vom capillären Bau die Diagnose eines Angioma capillare ectaticum nahe. Wie weit sich das große zweikammerige Gebilde mit seiner kollagenfaserreichen, stellenweise dicken Wand in dieses Bild einfügt, bleibt dahingestellt.

Für die Fragestellung unserer Arbeit ist auch die Artdiagnose der Fehlbildung von geringerer Bedeutung als ihre Lokalisation, ihre gut umschriebene Ausdehnung und die durch sie verursachte klinische Symptomatik. McCormick u. Mitarb. (1968) berichteten über 510 cerebrale vasculäre Fehlbildungen, darunter 164 im Bereich der hinteren Schädelgrube gelegen; in 38 Fällen handelte es sich um Teleangiektasien, von denen 27 in der Brücke lokalisiert gewesen waren. Sie blieben alle symptomlos und stellten Zufallsbefunde bei der Autopsie dar. Teilmann (1953) hat 45 Hämangiome der Brücke aus der Literatur von 1851—1952 zusammengestellt (davon 3 eigene Fälle). Lediglich in 2 Fällen traten Störungen des Bewußtseins, jeweils im Sinne von anfallsartigem Bewußtseinsverlust auf. Bei dem Fall von Farrell u. Forno (1970) handelte es sich um eine ausgedehnte angiomatöse Fehlbildung in Brücke und Medulla oblongata ohne Blutung mit langsam progredienter neurologischer Symptomatik (Gangstörungen und bulbäre Zeichen). Jefferson (1952) berichtet über Bewußtseinsveränderungen bei Hirnstammläsionen, in 2 seiner Fälle werden auch Angiome als Ursache diskutiert, die aber nicht autoptisch nachgewiesen wurden. Askenasy u. Mitarb. (1953) beschreiben ein arteriographisch festgestelltes arteriovenöses Aneurysma des Mittelhirns mit neuroophthalmologischer Symptomatik ohne Bewußtseinsstörungen.

Die Ursache dafür, warum es in unserem Fall zu der Ausbildung eines langsam zunehmenden Mittelhirnsyndroms mit Übergang in ein dem apallischen Syndrom nahestehendes Zustandsbild gekommen war, ist wohl in der Lokalisation der Fehlbildung in oraler Brücke und Mittelhirn mit Läsion der mesencephalen-pontinen retikulären Formation begründet. In den in der Literatur mitgeteilten Fällen bei isolierter Lokalisation in der Brücke bleibt diese Formation weitgehend verschont. In dem zuletzt zitierten Fall von Askenasy lag das Angiom nach arteriographischen Untersuchungen wohl im Mittelhirn, aber morphologische Befunde darüber, wie weit es hierbei zu Gewebsverdrängung oder -zerstörung gekommen war, fehlen. Auch konnte in unserem Fall nur die Geringfügigkeit der Blutung in das an die Fehlbildung selbst wohl adaptierte Gewebe eine so lange Überlebenszeit (9 Wochen) gestatten, während der sich dieses Zustandsbild überhaupt erst entwickeln konnte. Wie man aus zahlreichen Untersuchungen an primär traumatisch bedingten Mittelhirnblutungen weiß, sind diese nur in seltenen Fällen mit dem Leben vereinbar und führen schon bei geringerer Ausdehnung häufig zu raschem Tod [Peters (1969), Mayer (1967), Jellinger u. Seitelberger,

(1970)]. Bei der weitgehenden Symptomenfreiheit des Patienten bis 9 Wochen vor dem Tode muß man annehmen, daß es vor der eigentlichen Blutung zu einer Überdehnung und damit zu einem mehr oder minder raschen „Wachstum“ des großen Blutsackes gekommen ist, wodurch die Symptomatik erst ausgelöst wurde. Die Blutung selbst scheint bei der relativ geringen Ausdehnung und der schalenförmigen Anordnung von untergeordneter pathoplastischer Bedeutung hinsichtlich des klinischen Syndroms gewesen zu sein.

Auf Grund der klinischen Angaben muß die Gewebszerstörung in der intracerebralen Verlaufsstrecke des linksseitigen Nervus oculomotorius begonnen haben. Mit Ausbreitung der Zerstörung nach cranial in das Gebiet des Nucleus ruber trat dann das obere Ruber-Syndrom (Benedict-Syndrom) in den Vordergrund (Hemiparese rechts bei gleichzeitig verstärkter Oculomotoriusparese links). Am Ende der zweiten Krankheitswoche kam es unter zunehmender Bewußtseinseinschränkung aber ohne Auftreten eines *akuten* Mittelhirnsyndroms (Streckkrämpfe wurden nie beobachtet) zu den für das apallische Syndrom typischen Symptomenkomplexen [Gerstenbrand (1967), Mayer (1968)]: Reflektorische Primitivmotorik in Form von Massen- und Wälzbewegungen, Haltungsanomalien (Bein in Streck-, Arme in Beugestellung), motorische Primitivschablonen, insbesondere des Oralsinnes, Störungen der Optomotorik (Divergenzstellung der Bulbi), vegetative Störungen, Blasen-Mastdarm-Störungen, extrapyramidale Zeichen. Aber das Kardinalsymptom des apallischen Syndroms, das Coma vigilie fehlte. Der Patient döste die meiste Zeit vor sich hin mit geschlossenen Lidern, die zeitweise auch aktiv zugekniffen wurden, und schlief nachts etwas weniger als normal, aber eine echte Schlaf-Wachstörung mit dem zu den Wachperioden typischen Blick ins Leere konnte daraus nicht hergeleitet werden. Es bleibt somit die Frage, ob das Fehlen dieses Symptoms in anatomischen Gegebenheiten begründet ist oder ob die Annahme einer allein von der ponto-mesencephalen *Formatio reticularis* her verursachten „Störung des Palliums in seiner Ganzheitsfunktion“ [Kretschmer (1940)] in dieser Ausschließlichkeit nicht haltbar ist. Bezüglich der anatomischen Gegebenheiten muß diskutiert werden, ob das Erhaltenbleiben lateraler Anteile der *Formatio reticularis* die vollständige Ausprägung des apallischen Syndroms und damit die Entstehung des Coma vigilie verhinderte. Ein *vollständiger* Untergang der retikulären Strukturen liegt aber auch bei den posttraumatischen apallischen Syndromen meist nicht vor. Wir konnten jedenfalls unter 20 eingehend untersuchten Fällen keine so ausgedehnten Zerstörungen in Mittelhirn und Brücke beobachten. Wahrscheinlich sind Läsionen dieses Ausmaßes auch gar nicht mit dem Leben vereinbar. Das anatomische Schadensmuster des Hirnstammes der posttraumatischen apallischen Syndrome entspricht vielmehr dem im vorliegenden Fall mit

vorwiegend zentral lokalisierten Alterationen (sekundär traumatische Veränderungen) und nur geringerer Beteiligung der Peripherie. Hinzu kommt aber zu den traumatischen Fällen jeweils — wie bereits erwähnt — eine mehr oder minder starke ödembedingte Schädigung des Marklagers. Man könnte diese Tatsache als einen indirekten Beweis dafür nehmen, daß für das Zustandekommen des Vollbildes mit Coma vigile eine alleinige Schädigung im Mittelhirn nicht ausreicht. In welchem Umfange zeitliche Faktoren — langsame Gewebszerstörung im vorliegenden Fall schnelle Zerstörung in den traumatischen Fällen —, noch einen wesentlichen Anteil an der Ausgestaltung dieses Kranknbildes haben, kann auf Grund unseres Materials nicht entschieden werden.

Angesichts der Komplexität der noch wenig durchschaubaren funktionellen und strukturellen Beziehungen zwischen *Formatio reticularis* und Aktivierung bzw. Hemmung der Hirnrinde [Brodal (1969)] scheint bei allen Schlußfolgerungen in diesem Zusammenhang im Augenblick jedoch noch Zurückhaltung geboten.

Literatur

- Askenasy, H., Wijsenbeek, H., Herzberger, E.: Retraction nystagmus and retraction of eyelids due to arteriovenous aneurysm of midbrain. *Arch. Neurol. Psychiat.* (Chic.) **69**, 236—241 (1953).
- Brodal, A.: *Neurological Anatomy in Relation to Clinical Medicine*, 2. Aufl. New York-London-Toronto: Oxford Univ. Press 1969.
- Cairns, H.: Disturbances of consciousness with lesions of the brain-stem and diencephalon. *Brain* **75**, 109—146 (1952).
- Oldfield, R. C., Pennybacker, J. B., Whitteridge, D.: Acinetic mutism with an epidermoid cyst of the 3rd ventricle. *Brain* **64**, 273—290 (1941).
- Cravioto, H., Silberman, J., Feigin, I.: A clinical and pathologic study of akinetic mutism. *Neurology* (Minneap.) **10**, 10—21 (1960).
- Farrell, D. F., Forno, L. S.: Symptomatic capillary telangiectasis of the brainstem without hemorrhage. Report of an unusual case. *Neurology* (Minneap.) **20**, 341—346 (1970).
- French, J. D., Magoun, H. W.: Effects of chronic lesions in central cephalic brain stem of monkeys. *Arch. Neurol. Psychiat.* (Chic.) **68**, 591—604 (1952).
- Gerstenbrand, F.: *Das traumatische apallische Syndrom*. Wien-New York: Springer 1967.
- Jefferson, M.: Altered consciousness associated with brain-stem lesions. *Brain* **75**, 55—67 (1952).
- Jellinger, K.: Protrahierte Formen der posttraumatischen Encephalopathie. *Beitr. gerichtl. Med.* **23**, 65—118 (1965).
- Seitelberger, F.: Protracted post-traumatic encephalopathy. Pathology, Pathogenesis and Clinical Implications *J. Neurol. Sci.* **10**, 51—94 (1970).
- Kretschmer, E.: Das apallische Syndrom. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **169**, 576—579 (1940).
- Lhermitte, F., Gautier, J. C., Marteau, R., Chain, F.: Troubles de la conscience et mutisme akinétique. Étude anatomo-clinique d'un ramollissement paramédian, bilatéral, du pédoncule cérébral et du thalamus. *Rev. neurol.* **109**, 115—131 (1963).

- Mayer, E. Th.: Zentrale Hirnschäden nach Einwirkung stumpfer Gewalt auf den Schädel. Hirnstammläsionen. Arch. Psychiat. Nervenkr. **210**, 238—262 (1967).
- Zur Klinik und Pathologie des traumatischen Mittelhirn- und apallischen Syndroms. Ärztl. Forsch. **22**, 163—172 (1968).
- McCormick, W. F., Hardman, J. M., Boulter, T. R.: Vascular malformations (“Angiomas”) of the brain with special reference to those occurring in the Posterior fossa. J. Neurosurg. **28**, 241—251 (1968).
- Peters, G.: In: Kessel, F. K., Guttmann, L., Maurer, G.: Neuro-Traumatologie mit Einschluß der Grenzgebiete, Bd. 1, S. 78. München-Berlin-Wien: Urban & Schwarzenberg 1969.
- Die Bedeutung der primär und sekundär traumatischen Hirnveränderungen für das klinische Syndrom. Acta neurochir. (Wien) **23**, 187—198 (1970).
- Rothemund, E.: Zur Neuropathologie des traumatischen apallischen Syndroms. Veroneser Konferenz über das apallische Syndrom, 1970. (Im Druck.)
- Teilmann, K.: Hemangiomas of the Pons. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **69**, 208—223 (1953).

Dr. Elisabeth Rothemund
Max-Planck-Institut für Psychiatrie
D-8000 München, Kraepelinstr. 2
Deutschland