

Beobachtung eines Lipoms der Temporalregion mit Rindenmißbildung und Epilepsie Klinisch-pathologische Studie

S. Dragojević, P. Mehraein und H.-J. Bock*

Max-Planck-Institut für Psychiatrie München, Neuropathologie

Eingegangen am 6. April 1973

Lipoma of the Temporal Region with Cortical Malformation and Epilepsy
Clinicopathological Study

Summary. This case report concerns a 50-year-old female patient with a history of grand mal seizures and psychomotor attacks from the age of thirteen. The brain autopsy revealed a fairly large lipoma situated deep in the left Sylvian fissure. The cerebral cortex adjacent to the tumor contained areas of micropolygyria. The rarity of a tumor in this location and the connections between epileptic attacks and lipoma and between epileptic attacks and cortical malformation are respectively.

Key words: Intracranial Lipoma — Tumor Location — Cerebral Malformation — Micropolygyria — Epilepsy.

Zusammenfassung. Bericht über eine 50 Jahre alt gewordene Patientin, welche seit ihrem 13. Lebensjahr an epileptischen Anfällen mit Dämmerzuständen gelitten hatte. Bei der neuropathologischen Untersuchung des Gehirns fand sich in der Tiefe der Sylvischen Furche ein ausgedehntes Lipom. In der Nachbarschaft des Tumors wurden Rindenfehlbildungen im Sinne von Mikropolygyrien beobachtet. Die Seltenheit der Tumorlokalisation, ätiologische Fragen und Zusammenhänge zwischen epileptischen Anfällen und Lipom bzw. Fehlbildung werden diskutiert.

Schlüsselwörter: Intracranielles Lipom — Tumorlokalisation — Hirnmißbildungen — Mikropolygyrie — Epilepsie.

Die intracranialen Lipome gehören zur Gruppe der seltenen Hirngeschwülste (Zülch, 1956; Zelengurov, 1969; Bromowietz, 1970). Sie besitzen im Bereich der Leptomeninx besondere Prädilektionsstellen. So sind ca. 50% dieser Tumoren in der Balkenregion lokalisiert (Demus, 1967). Daneben sind der Boden des 3. Ventrikels, die basalen Cisternen, das Gebiet der Corpora quadrigemina und der Plexus chorioideus Vorrangssitz von Fettgewebsgeschwülsten. An der Großhirnkonvexität werden sie nur gelegentlich angetroffen. Eine extreme Seltenheit ist das Lipom in der Tiefe der Sylvischen Furche. Krainer (1935) konnte in der Literatur nur die Beschreibung von Hecht (1911) mit einer Fettgeschwulst

* Nervenkrankenhaus Kaufbeuren, Abt. Irsee.

am Eingang der Sylvischen Furche finden. Weitere Mitteilungen über Lipome in dieser Region liegen unseres Wissens nicht vor.

Intracraniale Fettgeschwülste bleiben häufig klinisch stumm und werden meistens erst bei der Obduktion entdeckt (Zelengurov, 1969). Gelegentlich können sie aber auch zu klinischen Erscheinungen wie Epilepsie (Scherer, 1936) psychischen Störungen (Demus, 1967) u.a. führen oder als raumfordernde Prozesse in Erscheinung treten. In einzelnen Fällen können sie mit Rindenmißbildungen vergesellschaftet sein. Ihr Sitz ist sowohl wegen der eventuellen klinischen Erscheinungen als auch im Hinblick auf die Herkunft des Tumorgewebes von Bedeutung. In folgendem möchten wir ein Lipom der Temporalregion darstellen, welches von morphologischer und klinischer Seite interessante Aspekte bietet.

Fallbericht

Krankheitsverlauf

Die beim Tode 50jährige Patientin hatte eine normale Geburt und frühkindliche Entwicklung. Bis zum 13. Lebensjahr geistige und körperliche Entfaltung ohne Besonderheiten. Im 14. Lebensjahr erstmaliges Auftreten nächtlicher cerebraler Anfälle. Seit dem 17. Lebensjahr häufiges Auftreten typischer generalisierter Anfälle. Unter antikonvulsiver Therapie (Luminal, Comital, Centropil) etwa 7 bis 21 Anfälle pro Jahr. Im Alter von 21 Jahren zusätzlich Dämmerzustände mit aggressivem Verhalten. Wegen zunehmender erheblicher Wesensänderung und Demenz wurde im Alter von 24 Jahren die Unterbringung in einer Heil- und Pflegeanstalt notwendig, wo die Patientin bis zu ihrem Tode verblieb. Der psychische Abbau schritt nach der stationären Aufnahme weiter fort, in den letzten Monaten vor dem Tode Bewegungsunsicherheit und Hinfälligkeit. Nach einem schweren epileptischen Anfall erholte sich die Patientin nicht wieder, sie starb 10 Tage später im Verlauf eines fiebigen Infektes an Herz- und Kreislaufversagen. In erbbiologischer Hinsicht ist zu erwähnen, daß eine Cousine und die Tochter einer weiteren Cousine als Kind an Pyknolepsie gelitten hatten, eine der beiden bekam später typische epileptische Anfälle.

Klinische Diagnose. Genuine Epilepsie mit ungewöhnlich schwerer Wesensänderung und ausgeprägter Demenz. Kreislaufversagen.

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

Neuropathologische Untersuchung des Gehirns (SN 497/71)

Makroskopischer Befund. Das 1315 g schwere Gehirn erscheint äußerlich normal konfiguriert. Auf Frontalschnitten kommt in der Tiefe der Sylvischen Furche links ein sich im subarachnoidealen Raum ausbreitender ausgedehnter Tumor zur Darstellung. Das Tumorgewebe ist von gelblicher Färbung und weicher Konsistenz. Die Geschwulst reicht vom Eingang der Sylvischen Furche bis zur temporo-occipitalen Übergangsregion (Abb.2). In vorderen Anteilen liegt der Tumor in der Tiefe der Sylvischen Furche der basalen Inselrinde und der benachbarten 1. Temporalwindung an, occipitalwärts breitet er sich in der Fissura Sylvii mehr lateral aus und wächst hier zapfenförmig zwischen den Tem-

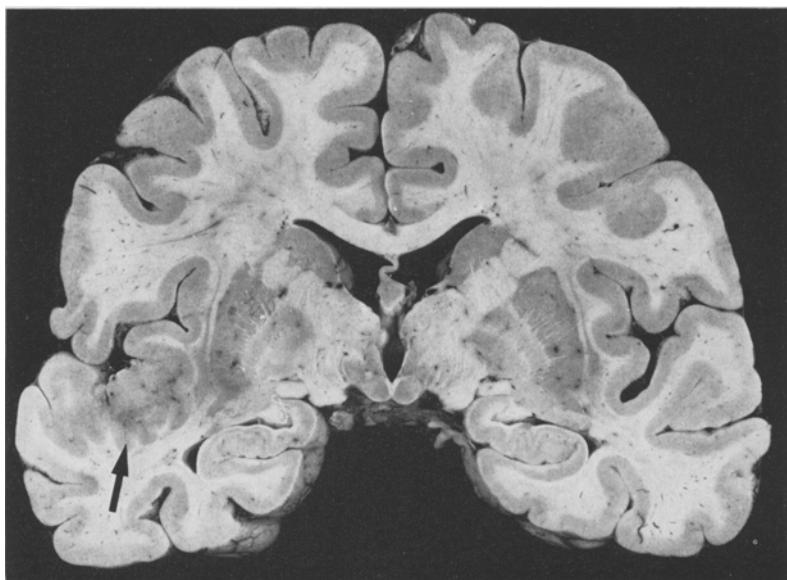


Abb. 1. Makroskopische Übersicht. Ausgedehnter Tumor in der Tiefe der Sylvischen Furche links mit Rindenmißbildung (Pfeil)

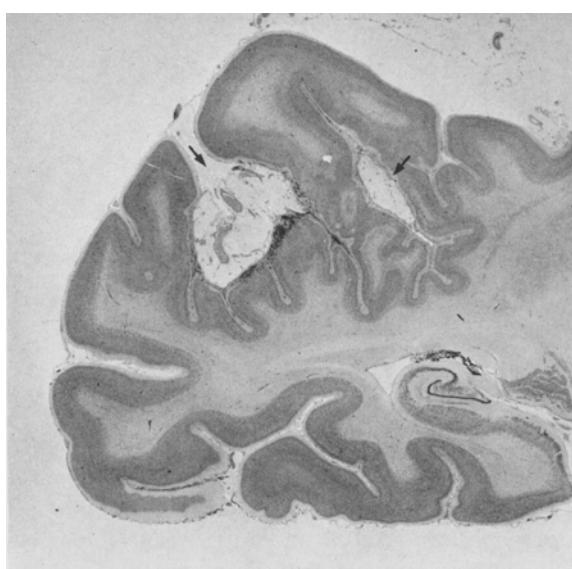


Abb. 2. Temporalregion. Lipom zwischen den Temporalwindungen (Pfeil). Mikropolygyrien mit Randverkalkung. Nissl-Färbung



Abb.3. Temporalregion. Lipom, Rindenfehlbildungen und Kalkablagerungen.
Nissl-Färbung. Vergrößerung: 1:2,7

poralwindungen (bis zur 2. Windung) vor. Auf einem Schnitt in Höhe der Corpora mamillaria erreicht der Tumor Haselnußgröße (Abb.1). Im opercularen Teil der ersten Temporalwindung in unmittelbarer Nachbarschaft des Tumors Rindenmißbildungen (Mikropolygyrie). Das subcorticale Marklager ist verschmälert. Mäßige Verschmächtigung des Kleinhirnoberwurms.

Mikroskopischer Befund. Der Tumor besteht aus typischen Fettgewebszellen (Abb.4a). Dazwischen finden sich zahlreiche mittelgroße stark fibrotisch veränderte Gefäße, gelegentlich sind auch Gefäße mit einer bindegewebigen Verdickung der Intima erkennbar (s. Abb.4b). Der Tumor wird überall von einer kollagenfaserreichen bindegewebigen Membran begrenzt (s. Abb.4c). An der Stelle, an welcher der Tumor der Hirnoberfläche anliegt, ist es zu einer starken Verdickung der Kapsel gekommen mit Durchflechtung gliös-mesenchymaler Elemente. Die oberen Rindenschichten sind von dünneren bindegewebigen Fasern durchzogen. Auffallend ist eine starke Kalk- und Pseudokalkablagerung unmittelbar unter der Gehirnoberfläche in der Umgebung des Tumors; die 1. und 2. Rindenschicht sind von massenhaft Kalk- und Pseudokalkkonkrementen durchsetzt (Abb.3 und 4d). Wie bereits makroskopisch beschrieben, finden sich im Bereich der unteren Inselregion und der 1. Temporalwindung zahlreiche Mikrogyrien (Abb.3). Die Cytoarchitektonik der Rinde ist in den unteren 4 Schichten etwa regelrecht, während

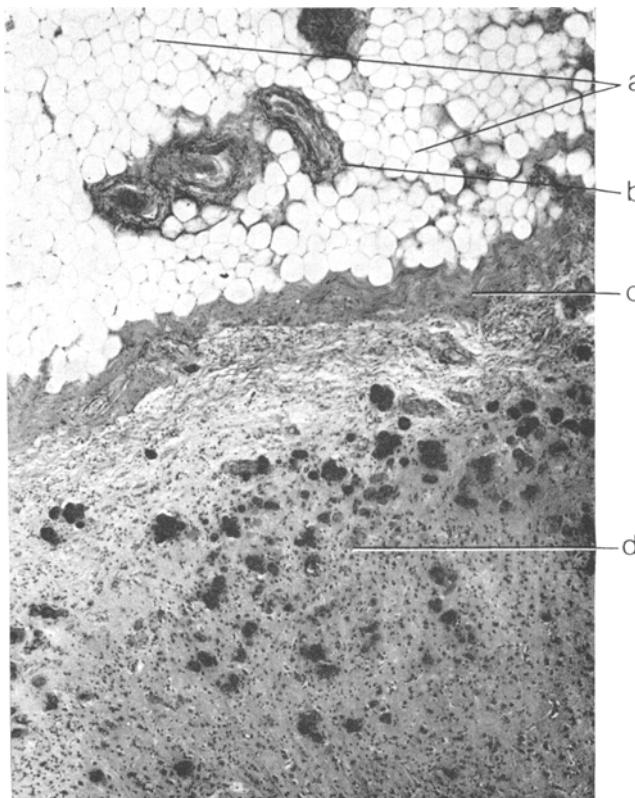


Abb.4. Temporal. Bei a: Typische Fettzellen des Lipoms. Bei b: Fibrotische Gefäße im Innern des Lipoms. Bei c: Kollagenfaserreiche Kapsel, welche mit den oberen Rindenschichten vernetzt ist. Bei d: Verkalkung in der Rinde. EvG.-Färbung

in der 1.—2. Rindenschicht Unregelmäßigkeiten, vor allem zahlreiche Heterotopien vorliegen. Diese bestehen aus kleineren und größeren Gruppen von pyramidalen Zellen, welche in der obersten Rindenschicht und zum Teil in vernarbtem Kapselbereich des Tumors liegen. Die übrige Rinde ist gut ausdifferenziert. Im tiefen Marklager der rechten Parietalregion 2 cm vom Tumorgebiet entfernt finden sich in einem stecknadelkopfgroßen entmarkten Bezirk zahlreiche stark fibrotisch veränderte Gefäße mit atypischem Wandaufbau, ihr Lumen ist teilweise stark eingeengt (angiomatöse Fehlbildung).

Im Bereich des Kleinhirnwurms und des benachbarten Lobus quadrangularis sind die Purkinje-Zellen, bevorzugt an der Windungskuppe, rarefiziert. An einzelnen Stellen fehlen sie völlig, gelegentlich geringfügige Lichtung der Körnerzellschicht. Leichte Vermehrung der Glia in der Molekularschicht, ganz selten angedeutete Strauchwerkbildung.

Diskussion

Den auffälligsten Befund bietet unser Fall in bezug auf die Lokalisation des Lipoms. Im Fall von Hecht war der Tumor am Eingang der Sylvischen Furche gelegen und hatte zu leichter Verdrängung des Temporalpoles geführt. In dem Fall von Scherer, der im übrigen Ähnlichkeit mit unserem Fall aufweist, hatte der Tumor zwar den Temporalappen und die Lateralfissur überzogen, drang jedoch nicht in die Tiefe, sondern breitete sich über der Konvexität aus.

Die Tatsache, daß die intracranialen Lipome hauptsächlich im Bereich der basalen Cisternen und der Dorsaletage des Balkens auftreten, wird von einigen Autoren mit dem Vorhandensein von Keimfettzellen in dieser Region erklärt. Nach Boström (1897) können diese Fettzellen aber auch an anderen Stellen der Leptomeninx vorkommen. Chiari (1879) und Golmann (1931) betonen dagegen das Fehlen bzw. die extreme Seltenheit von derartigen Fettzellen in den Leptomeningen. Ernst (1928) sieht in der guten Ausbreitungsmöglichkeit im Bereich der basalen Cisternen einen wesentlichen Faktor für die bevorzugte Entstehung des Lipoms in diesen Regionen. Die extreme Seltenheit der Lipome in der lateralen Furche könnte dieser Ansicht widersprechen, denn in der Cisterna fossae Sylvii sind gute Ausbreitungsmöglichkeiten gegeben.

Hirnmißbildungen verschiedenen Grades sind bei Lipomen der Leptomeninx wiederholt beobachtet und beschrieben worden (Krainer, 1935; Huddleson, 1928; Demus, 1967). Es lagen sowohl gröbere Fehlbildungen wie Balkenmangel (Huddleson, 1928) als auch diskrete Veränderungen im Sinne von Rindenomalien und umschriebenen Heterotopien vor. Mißbildung und Tumor sind nicht immer in übereinstimmender Lokalisation. In unserem Fall lagen jedoch Mißbildung und Tumor in unmittelbarer Nachbarschaft. Auch im Fall von Scherer fanden sich die Mikrogyrien in direkter räumlicher Beziehung zu den lipomatös veränderten Meningen. Wir sind mit Scherer (1936) der Meinung, daß das örtliche Zusammentreffen beider Phänomene kein Zufall ist und sind geneigt, einen inneren Zusammenhang zwischen beiden Phänomenen anzunehmen. Demus (1967) betont die Häufigkeit des gleichzeitigen Vorkommens von Lipom und Mißbildung und postuliert selbst für die Fälle ohne nachweisbare gröbere Mißbildungen die Möglichkeit der Entstehung des Lipoms als Reaktion auf eine Dysgenesie der Umgebung. Die Genese der Lipome ist bis jetzt noch nicht endgültig geklärt.

Nach Wassermann (1926) entwickelt sich das Fettgewebe von Primärvorganen, welche sich wiederum von jenen mesenchymalen Zelllementen ableiten, die zur Entwicklung eines retikulären Netzes in der Umgebung der wachsenden Gefäße befähigt sind. Durch spätere Umwandlung und Fetteinlagerung sowie weitere Differenzierung sollen dann die typischen Fettgewebszellen zustande kommen. Ob sich diese primären

Zellelemente nun bei Lipomen, wie Krainer (1935) annimmt, aus der in der Rückbildung gehemmten Meninx primitiva oder aus den Mesenchymzellen der Piagegefäß herleiten, ist unseres Erachtens unerheblich. Wesentlich scheint die Tatsache zu sein, daß es bei verschiedenen Differenzierungshemmungen in der betroffenen Region zu einer Persistenz der in der frühembryonalen Phase reichlich vorhandenen kleinen Gefäß und gelegentlich zu deren weiterer Wucherung kommt (Ostertag, 1956). Aus dem Material der persistierenden embryonalen Gefäß können dann Lipome entstehen (Demus, 1967). Wie in unserem Fall ist ein Gefäßreichtum in der benachbarten Hirnsubstanz des Lipoms ein regelmäßiger Befund. Die daneben auftretenden Differenzierungsstörungen sind als Entwicklungsstörung im Sinne von gestörter tertiärer Oberflächen-gestaltung nach Jacob (1940) zu werten. Unser Fall bekräftigt so ge-sehen den von Scherer (1936) und Demus (1967) vertretenen Zusammenhang von Hirnmißbildung und Lipomentstehung und läßt, zumindest bei einem Teil der cerebralen Lipome, die Einordnung in die Gruppe der Harmatome gerechtfertigt erscheinen.

Die stark ausgeprägten Verkalkungen in der benachbarten Rinde ent-sprechen Beobachtungen mehrerer Autoren (Scherer, 1936; Demus, 1967). Es handelt sich hierbei nicht um Verkalkungen im Bereich von primären Nekrosen, vielmehr haben die Kalk- und Pseudokalkablage-rungen Ähnlichkeit mit denen bei Morbus Fahr. Nimmt man an, daß diese Konkremepte sekundäre Kalkeinlagerungen in Transudate aus saueren Mucoproteinen darstellen, so scheint uns ihre Entstehung weniger in druckbedingten Kreislaufstörungen der Tumorumgebung als vielmehr in Gefäßwandveränderungen begründet zu sein. Die Verkalkungen kön-nen bei Lipomen der Balkenregion im Röntgenbild als diagnostischer Hinweis gewertet werden (Bergerhof, 1963; Rausch, 1954).

Klinisch bot unser Fall ein Anfallsleiden und einen damit verbundenen geistigen und körperlichen Verfall. Das Vorliegen ausgeprägter Rinden-mißbildungen in den Temporalwindungen, zahlreiche Heterotopien dieser Region bei Anwesenheit einer in die Leptomeningen eingebetteten Fettgeschwulst mit Kalkablagerungen läßt die Möglichkeit einer sympto-matischen Epilepsie ernsthaft in Erwägung ziehen. Leider lagen trotz jahrzehntelanger stationärer Aufenthalte keine EEG-Befunde vor, die eine Bestätigung dieser Annahme geben könnten. Die klinisch beobachte-nen Dämmerzustände sind kein sicheres Symptom der Temporallappen-epilepsie, kommen aber bei der Schläfenlappenepilepsie häufiger vor. Bei 100 Fällen von Balkenlipomen konnte in zwei Dritteln eine Epilepsie beobachtet werden (Demus, 1967). Auch im Falle von Scherer lagen ge-häufte cerebrale Anfälle vor. Die Tatsache, daß eine Cousine und die Tochter einer weiteren Cousine an Pyknolepsie gelitten haben und sich bei einer dieser Patientinnen später eine Epilepsie entwickelt hat, könnte als Hinweis auf eine familiäre potentielle Krampfbereitschaft

gedeutet werden. Adair (1932) hat darauf hingewiesen, daß Lipome in gewissen Familien gehäuft vorkommen, so daß auch in den erwähnten Verwandtenfällen ein symptomatisches Anfallsleiden durchaus zu diskutieren ist.

Literatur

- Adair, F. E., Pack, G. T., Farrior, J. H.: Lipomas. Amer. J. Cancer **16**, 1104 (1932).
- Boström, E.: Über die pialen Epidermoide, Dermoide, Lipome und duralen Dermoide. Zbl. Path. **8**, 1—98 (1897).
- Bergerhof, E.: Intracraniale Verkalkungen. In: Hdb. der Med. Radiol., Bd. VII/1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1963.
- Bromowicz, J., Araszkiewicz, H., Ulatowski, M., Zajgner, J.: Lipom des Corpus callosum. Neurol. Neurochir. pol. **4**, 739—743 (1970).
- Chiari, H.: Über zwei Fälle von Lipom in der Meninx vasculosa an der Hirnbasis. Wien. med. Wschr. **1879**, 515—517.
- Demus, H.: Neue Gesichtspunkte zur Entstehung der pialen Lipome. Arch. Psychiat. Nervenkr. **209**, 426—442 (1967).
- Ernst, P.: Geschwülste des Nervensystems. In: L. Aschoff: Patholog. Anat., Bd. 2, S. 416—431. Jena: Fischer 1928.
- Golmann, S. W.: Beiträge zur normalen und pathologischen Histologie der weichen Hirn- und Rückenmarkshäute des Menschen. Z. ges. Neurol. Psychiat. **135**, 323—357 (1931).
- Hecht, B.: Lipom in der Cisterna fossae Sylvii. Virchows Arch. path. Anat. **203**, 120 (1911).
- Huddleson, H. J.: Ein Fall von Balkenmangel mit Lipomentwicklung und Defekt. Z. Neurol. Psychiat. **113**, 176—191 (1928).
- Jacob, H.: Die feinere Oberflächengestaltung der Hirnwindungen, die Hirnwarzenbildung und die Mikropolygyrie. Z. ges. Neurol. Psychiat. **170**, 64—84 (1940).
- Krainer, L.: Die Hirn- und Rückenmarkslipome. Virchows Arch. path. Anat. **295**, 107—142 (1935).
- Ostertag, B.: Grundzüge der Entwicklung und Fehlentwicklung. In: O. Lubarsch, F. Henkle, R. Rössel u. W. Scholz: Hdb. der spez. path. Anat. u. Histol., Bd. XIII/4, S. 283—333. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1956.
- Rausch, F.: Die Bedeutung von Verkalkungen für die Artdiagnose intracranialer raumbeengender Prozesse. Fortschr. Röntgenstr. **81**, 768—778 (1954).
- Scherer, E.: Über die pialen Lipome des Gehirns. Z. ges. Neurol. Psychiat. **154**, 45—61 (1936).
- Wassermann, F.: Die Fettorgane des Menschen. Entwicklung, Bau und systematische Stellung des sogenannten Fettgewebes. Z. Zellforsch. **3**, 235—328 (1926).
- Zelengurov, V. M., Galaiko, R. A.: Lipom des Gehirns. Arkh. Pat. **31**, 62—64 (1969).
- Zülch, K. J.: Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste. In: H. Olivecrona u. W. Tönnis: Hdb. d. Neurochirurgie, Bd. 3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1956.

S. Dragojević

P. Mehraein

Max-Planck-Institut für Psychiatrie

Abteilung Neuropathologie

D-8000 München 40, Kraepelinstr. 2

Bundesrepublik Deutschland

H.-J. Bock

Nervenkrankenhaus Kaufbeuren

Abteilung Irsee

D-8950 Kaufbeuren

Bundesrepublik Deutschland