

(Aus dem Pathologischen Institut des Heinrich-Braun-Krankenhauses Zwickau.)

Über die Rolle von Gefäßhamartien in der Pathogenese der Pachymeningitis haemorrhagica interna.

Von
P. Heilmann.

Mit 1 Abbildung im Text.

(Eingegangen am 22. September 1937.)

In einer Dissertation von *Zehler* habe ich nach Aufführung des bekannten Schrifttums die Möglichkeiten der Entstehung der Pachymeningitis haemorrhagica interna (P. h. i.) an Hand von 6 Fällen erörtern lassen. Es wurde da auch erwähnt, daß in der Dura kleine angiomähnliche Bildungen, die als angeborene Hamartien anzusehen sind, vorkommen und daß diese der Ausgang einer subduralen Blutung sein können.

Bekanntlich besteht die Dura aus 2 Schichten, deren Faserbildung sich kreuzt. Zwischen diesen beiden Schichten findet sich eine sog. Intermediärschicht, die Gefäße, meist Venen, führt und einzelne Arterien enthält. Von hier aus reichen auch feine Gefäßverzweigungen bis unter die Innenfläche der harten Hirnhaut, die von platten Zellen, einer Art Endothel, bedeckt ist. Dieses Endothel ist ebenso wie das Gefäßendothel mesenchymaler Abkunft und wohl ebenso wie dieses unter bestimmten Bedingungen mit multipotenten Eigenschaften ausgestattet. Oft reichen capillare Gefäße bis unter dieses Duraendothel. Ich konnte beobachten, daß zwischen diesem und dem Endothelschlauch einer Capillare kein Gewebe mehr vorhanden ist, daß das Endothel des Gefäßes dem Endothel der Dura unmittelbar anliegt. Wenn nun solche Duracapillaren geschlängelt und erweitert sind und zu mehreren aneinanderliegen, sieht das wie angiomähnliche Teleangiektasien aus, ebenso wie kleine Gefäßfehlbildungen der Haut. Ich konnte solche Hamartien, wenn auch selten, schon bei Neugeborenen sehen.

Es ist nun ganz klar, daß solche dicht unter dem Duraendothel liegenden zarten Capillaren leichter einreißen und Blut in den keinen Widerstand gebenden subduralen Raum austreten lassen als zarte Gefäße, die in dem straffen Duragewebe selbst eingebettet sind. Weiter ist klar, daß teleangiektatische capilläre Bildungen leichter bersten können als normale Capillaren, da sie ja durch ihre vielfältigen Windungen und Ausbuchtungen eine viel größere Oberfläche haben.

Wir kommen also zu folgendem Schluß: Es würde also, wenn es zu Blutungen an die Innenfläche der Dura kommen soll, notwendig sein, daß zarte Gefäße oder, auf angeborener Anlage beruhend, teleangiektasien-angiomähnliche Bildungen unmittelbar unter dem Duraendothel liegen müßten. Wenigstens müssen wir das annehmen, wenn solche Blutungen

schon aus geringen Anlässen entstehen sollen. Mitten in dem straffen Gewebsverband der harten Hirnhaut liegende Gefäße können ja gar nicht einreißen und bluten, es sei denn die Dura selbst zerreißt.

Aus welchen Anlässen können nun Blutungen aus solchen Teleangiektasien auftreten? Bei entzündlichen oder chemisch-toxischen Vorgängen kann es, wie bekannt, sehr leicht zu Capillarwandschädigungen kommen. Das Blut tritt per diapedesin, also allmählich aus und kann sich dann (eben die subendotheliale Lage der Duracapillaren vorausgesetzt) flächenhaft an der Innenseite der Dura ausbreiten. Infolge einer gewissen Länge der Dauer solcher Blutungen und der Viscosität ihrer zelligen Elemente wird der Erguß auf die Umgebung der betreffenden Gefäßchen beschränkt bleiben oder sich nur langsam weiter ausbreiten, jedenfalls nicht schnell nach unten sinken.

Dasselbe wird eintreten bei Erschütterungen oder Zerrungen der Dura infolge von Gewalteinwirkungen auf den Schädel. Bei ganz schweren Gewalteinwirkungen mit Schädelbrüchen kommt es natürlich zur Ruptur größerer Gefäße (Art. men. med. — extradurales Hämatom; Einrisse der Dura selbst — intradurales Hämatom) mit Einrissen im Faserverlauf der Dura selbst. Diese spielen für unsere Erörterungen hier keine Rolle.

Weiter müssen wir bei solchen capillären Blutungen an ein Zustandekommen im Sinne von *Ricker* denken. Ich erinnere hier an capilläre Massenblutungen der Nieren, der Nierenkapsel (manche Formen des perirenaln Hämatoms), des Gehirns (manche Formen der Apoplexie), des Pankreas (Pankreasapoplexie oder akute hämorrhagische Pankreatitis) u. a. Auch hierfür ist Voraussetzung, daß zarte Capillaren oder teleangiektatisch-kavernöse Bildungen dicht unter dem Endothel der Innenseite der Dura sitzen; es sei denn, wenn sie tiefer liegen, daß die inneren Schichten des eigentlichen Duragewebes aus irgendwelchen Gründen aufgelockert sind. Und hierfür könnten Quellungen und Entleimungen des Bindegewebes, wie sie *Klinge* beim Rheumatismus und allergischen Zuständen beschreibt, eine Rolle spielen. Man hat bei manchen Fällen von P. h. i. den Eindruck, als ob solche Zustände in den innersten Schichten der Dura vorlägen.

Ferner ist noch folgendes möglich: Im Verlaufe einer Duraschlagader, also z. B. der Art. men. media, kommt es, vielleicht infolge von Wand-erkrankungen (Entzündung, Atherosklerose), vielleicht auch ohne solche, zu krampfartigen Zuständen. Wenn nun diese Spasmen eine Zeitlang dauern, werden die vom Hauptstamm abhängigen Capillaren in ihrer Ernährung geschädigt. Sie werden beim Wiedereinströmen des Blutes durchlässig; es kommt zu einer capillären Massenblutung per diapedesin. Es handelt sich hier um entsprechende Vorgänge, wie sie nach *Bär* und *Westphal* bei manchen Hirnblutungen eine Rolle spielen. Innerhalb des straffen Duragewebes selbst können keine Blutansammlungen auftreten. Das kann nur aus ganz oberflächlich gelegenen Gefäßchen geschehen.

Wir kommen nun zur zweiten Frage, warum aus solchen erstmaligen Blutungen immer neue Ergüsse entstehen. Liegt eine echte Entzündung vor, so ist es durchaus erklärlich, daß sie in Abständen immer wieder mal aufflackern und zu Gefäßwandschädigungen führen kann. Auch bei einer „reparatorischen“ Entzündung im Sinne von *Aschoff*, die sich an einen primären Bluterguß anschließt, wäre das erklärlich. Immerhin bleibt die Frage offen, warum diese Entzündungen nicht einmal mit Narbenbildungen abheilen, was ja das Gewöhnliche wäre, sondern nun immer unter Bildung eines gefäßreichen Granulationsgewebes neue Schübe von Blutungen veranlassen. Wenn man nun bedenkt, daß in vielen Fällen, oder vielleicht sogar immer — wir können das ja an den uns vorliegenden fertigen Zuständen der P. h. i. nicht mehr nachweisen — Gefäßfehlbildungen (teleangiektatische-kavernöse Hamartien) unter dem Duraendothel vorliegen und nicht bloß Capillaren allein, so leuchtet es ein, daß diese fehlerhaft und minderwertig angelegten Gefäße wohl leichter zu Blutungen neigen als normale. Wenn man weiter bedenkt, daß durch krankhafte Vorgänge an solchen abnormen Gefäßen, die sich vielleicht noch dazu in einem minderwertig oder abwegig angelegten Boden finden, die multipotenten Eigenschaften des Dura- und Gefäßendothels eher und leichter geweckt werden als im fehlerfreien Gewebe, so liegt die Annahme nahe, daß gerade hier die bei der P. h. i. auftretenden Bilder mit einer gewissen Vielfältigkeit des Granulationsgewebes und seiner zahlreichen neuen Gefäßsprossen, die ihrerseits wieder angiomatös werden, entstehen müssen.

Bei den Zuständen, die wir bei der P. h. i. sehen, können wir nicht mehr sagen, ob sie etwa auf einem fehlerhaften Boden entstanden sind. Wenn aber allein äußere Ursachen für ihr Entstehen verantwortlich sein sollten, müßte diese Krankheit viel häufiger sein. Sie müßte z. B. bei Kopfverletzungen, die ja jeder Mensch in leichter oder schwererer Art im Verlaufe des Lebens durchmacht (man denke hier auch an die studentischen Messuren) viel öfter auftreten. Dasselbe gilt für Geburtstraumen, für alle möglichen Infektionskrankheiten, für den Alkoholismus, die Lues u. a. In Wirklichkeit ist es aber so, daß diese Krankheit sehr selten ist. Es muß also, wenn sie entstehen soll, eine besondere Neigung dazu, die erworben sein könnte, die aber meist in der Konstitution bedingt, angeboren sein wird, vorliegen. Und für diese Anlage glaube ich eben morphologische Unterlagen gefunden zu haben. So sieht man ab und zu bei Neugeborenen an der Innenseite der Dura ganz zarte Capillaren meist in Form teleangiektatischer oder kavernöser Bildungen. Manchmal sind diese symmetrisch angeordnet, was ja in gewissem Sinne erst recht für eine angeborene Anlage spricht. Sie liegen immer nahe der Sagittallinie. Bei einem $\frac{1}{2}$ -jährigen Kinde sah ich, wohl als Folge eines Geburtstraumas (Zangengeburt) eine P. h. i. beiderseits mit richtigen sinuösen Gefäßen inmitten eines Granulationsgewebes (vgl. Abb. 1). Ich kenne kein „normales“ Granulationsgewebe, wo die Gefäßchen und Gefäßsprossen

so aussehen. Vielleicht bildet hier auch das multipotente Duraendothel Gefäßräume. Auch bei Erwachsenen sind in anscheinend normalen Duren solche Bildungen manchmal nachzuweisen. So sah ich bei einer 40jährigen Frau als Nebebefund (Tod an Magencarcinom und Pneumonie) eine ganz frische flächenhafte, etwa fünfmarkstückgroße Blutung an der Innenseite der Dura, als deren Quelle ich mikroskopisch einen kleinen Bezirk mit sinuösen Capillaren feststellen konnte. Irgendwelche entzündlichen Vorgänge im Sinne einer Exsudation oder Proliferation waren hier sicher noch nicht vorhanden. Wahrscheinlich wäre es später



Abb. 1.

zu reparatorisch-entzündlichen Vorgängen mit Gefäßneubildungen, und zwar abnormen Gefäßneubildungen und der Neigung zu weiteren Blutungen gekommen. Dasselbe konnte ich bei einem 12jährigen Jungen, der an Myokarditis nach Diphtherie gestorben war, beobachten, während ich sonst bei Diphtherie noch nie ein P. h. i. gesehen habe.

In welcher Anzahl man solche Fehlbildungen des Capillarsystems der Dura findet, vermag ich nicht anzugeben. Ich habe wahllos untersucht, verschiedene Lebensalter, besonders viel Neugeborene. Man kann ja auch nicht durch eine jede Dura Hunderte von Schnitten legen. Stets wurden Längsstreifen nahe und parallel dem Sinus longitudinalis entnommen. Man kann lange Streifen auf einem Stäbchen zusammenrollen, so fixieren und dann schneiden. Ich glaube aber annehmen zu können, daß 2—3% der untersuchten Duren solche Fehlbildungen aufwiesen. Am Schlusse meiner Untersuchungen ließ ich noch Duren von der bei der Kopfsektion durchtrennten Art. mening. med. aus mit Farbstoff injizieren. Man muß eine ganz feine Nadel, wie sie zur Hautquaddelanlegung bei

der Lokalanästhesie dient, nehmen. Dann wurde die Dura im ganzen fixiert, dann Streifen entnommen und ungefärbt histologisch untersucht. Hier kann man dann in wenigen Fällen zarte telangiektatische Capillaren unter dem Duraendothel nachweisen, deren Endothelien durch den Farbstoff angefärbt sind.

Es soll nun damit nicht gesagt sein, daß für jede P. h. i. eine solche Hamartie der Gefäße als Unterlage vorhanden sein muß. Daß aber diejenigen Verlaufsformen dieser Krankheit, die mit immer neuen Schüben von Blutungen einhergehen, ein solches abnormes Substrat haben, nehme ich mit großer Wahrscheinlichkeit an. Es treffen eben hier die krankmachenden Reize auf einen durch Fehlbildung vorbereiteten und minderwertigen Boden.

Gewiß gibt es auch schnell auftretende erstmalige intradurale Blutungen im unmittelbaren Anschluß an schwere Schädeltraumen mit Rissen in größeren Duragefäßen und in der Dura selbst Blutungen, die wir bei der Sektion schwer Kopfverletzter sehen, die mit einer ursprünglich abnormen Gefäßbildung in der harten Hirnhaut nichts zu tun haben. Wenn aber verhältnismäßig leichte Gewalteinwirkungen auf den Kopf zu solchen Blutungen führen, müssen wir an eine krankhafte Anlage, wie sie in der vorliegenden Abhandlung beschrieben wurde, denken. Sehr oft ist es auch so, daß eine durch eine leichte Schädelverletzung bedingte Blutung aus sinuösen Capillaren erstmalig nur gering ist, so daß sie vielleicht gar keine Erscheinungen macht. Erst wenn sich dann auf dieser Grundlage einer ersten Blutung weitere sinuöse Gefäße in einem Granulationsgewebe gebildet haben, kommt es aus Anlaß einer Gewalteinwirkung auf den Schädel oder bei Infektionskrankheiten usw. zu stärkeren, auch klinisch in Erscheinung tretenden Blutungen.

Weiter müssen wir in Betracht ziehen, daß es natürlich, unabhängig von den beschriebenen Hamartien, echte primäre Entzündungen der Innenfläche der Dura geben mag. Und hier sind dann auch die von *Klinge* beschriebenen allergischen Zustände zu erwähnen, die dann in eine in Schüben auftretende P. h. i. übergehen können, wenn sie in ihrer Lage mit Gefäßhamartien zusammentreffen.

Zusammenfassung.

Für die Entstehung des P. h. i. kommt sehr oft eine angeborene Anlage in Gestalt von Fehlbildungen in der Gefäßversorgung der Innenfläche der Dura in Betracht. Dabei soll nicht bestritten werden, daß auch die bisher geltenden Annahmen für ihre Entstehung manchmal eine Rolle spielen.

Schrifttum.

Klinge: Erg. Path. 27 (1933). — *Lawla*: Beitr. allg. Path. 68 (1921). — *Westphal*: Dtsch. Arch. klin. Med. 151 (1926). — Verh. dtsh. path. Ges. 29 (1937). — *Zehler*: Inaug.-Diss. Erlangen 1937.