

Aus der Universitäts-Nervenklinik Tübingen
(Direktor: Prof. Dr. Dr. h. c. KRETSCHMER).

Über symptomatische zisternale Cystenbildungen bei basalen raumfordernden Prozessen.

Von

BERTHOLD OSTERTAG und KARL-HEINZ SCHIFFER.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 6. Juli 1947.)

Umschriebene Cysten des Zisternengebietes in den weichen Häuten können an sich belanglos sein, wenn ihre Größe keine Auswirkung auf das nervöse Parenchym bedingt.

Grundsätzlich ist zu unterscheiden zwischen den in den Hirnhäuten gelegenen kleinen Cysten der Konvexität, den arachnoidal Cysten an den Prädilektionsstellen des Rückenmarks, und den großen zisternalen Cysten, die sich als Folgen ausgedehnter abgelaufener Entzündungsvorgänge überwiegend an der Hirnbasis und den angrenzenden Abschnitten finden (Koch, Noetzel).

Die Basalzisternen sind *das* Gebiet des periencephalen Liquorraumes, in dem sich die meisten pathologischen Prozesse abspielen, sei es infolge des direkten Übergreifens von Nebenhöhlenaffektionen, sei es infolge ascendierender Infekte (z. B. Dekubitalgeschwüre), die in das Liquorsystem eindringen, oder bei Infektionen auf dem Blutweg. Es können nicht nur toxische, sondern auch andersartige Ursachen sein, wie z. B. die Ansiedlung der Cystizerken in dem basalen Zisternegebiet. Die Contre-coup-Cystenbildungen im Subarachnoidalraum des Rückenmarks sind an anderer Stelle behandelt, ebenso die traumatischen Cystenbildungen, die während des Krieges ihrer Genese nach genauer analysiert werden konnten.

Wenig bekannt, jedoch für die Klinik besonders wesentlich sind die Cystenbildungen infolge Zirkulationsstörungen im Liquorraum bei Gewächsen an der Schädelbasis.

So fanden wir bei einem 39jährigen Kranken mit einem basalen sarkomatösem Tumor eine walnußgroße Arachnoidalzyste im Kleinhirnbrückenwinkel.

Pat. bemerkte seit einem Jahr in der rechten Kieferwinkelgegend eine Schwelung. Bald traten hintereinander Schluckstörungen, Heiserkeit, Doppelsehen, Taubheitsgefühl in der rechten Gesichtsseite und eine Bewegungsbehinderung der Zunge auf. Alles schmeckte bitter. Erst zuletzt stellten sich Schmerzen in der

rechten Schläfenhinterhauptgegend ein. *Befund:* In Kieferwinkel-Parotisgegend kinderfaustgroßer, derber, mit der Haut verwachsener Tumor. Retropharyngeale Vorwölbung. Tonsillen frei. Leichte Kieferklemme. Innere Organe o. B: *Neurologisch:* Multiple, rechtsseitige Hirnnervenstörungen: Abducensparese, sensible und motorische Ausfälle im Trigeminusgebiet, periphere Facialisschwäche, Glossopharyngeusschädigung (Geschmacksausfall), Recurrensparese, Accessorius- und Hypoglossuslähmung. Vestibularis intakt. Kombinierte Mittelohrschwerhörigkeit. Hirndrucksymptome und Extremitätenstörungen fehlten. Liquor o. B. *Röntgenologisch:* Aufhellung der rechten Pyramidenspitze und der angrenzenden Teile des Keilbeinflügels bei Erhaltensein der groben Konturen. Kalkarmut der

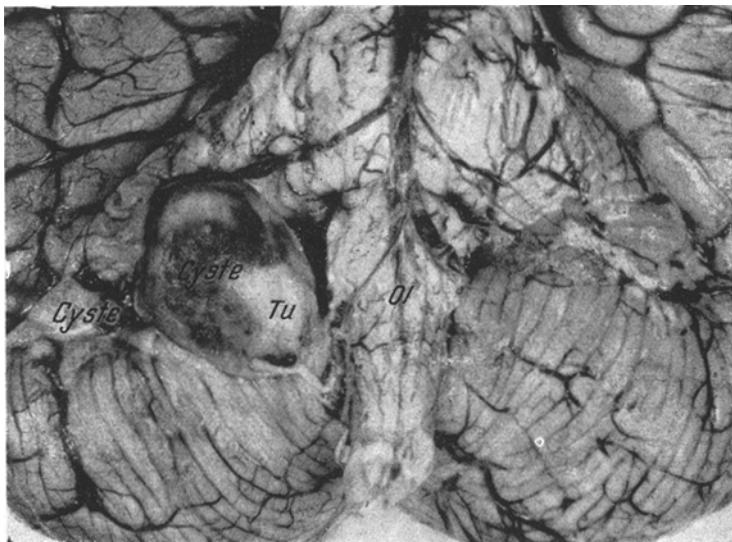


Abb. 1. C Cyste, Ol Olive, Tu Tumor.

mittleren Abschnitte des Dorsum sellae. Nebenhöhlen frei. *Verlauf:* Nach einer Probeexcision aus dem Tumor im Kieferwinkel Wundphlegmone. Septische Temperaturen. Exitus letalis. Bei der Obduktion fand sich neben einer extradural gelegenen diffusen Sarcomatosis der rechten Schädelbasis (histologisch zellreiches Fibrosarkom mit Übergang zum Spindelzellsarkom von fasciculärem Aufbau) im Kleinhirnbrückenwinkel eine walnußgroße, derbe, zum Teil dünnwandige und durchscheinende Cyste, die am Kleinhirn festhaftete und von der Austrittsstelle des Nervus vagus abgelöst werden mußte. Der Nervus glossopharyngeus schien in die tumorartige Durchsetzung einbezogen zu sein. In der Umgebung der Cyste ausgedehnte, zarte bindegewebige Verwachsungen (Abb. 1)¹. Hier interessiert lediglich diese Cyste im Kleinhirnbrückenwinkel. Klinisch soll nur herausgestellt werden, daß Hirndrucksymptome, sichere cerebellare Erscheinungen und Liquorveränderungen fehlten.

Bei unserer zweiten Beobachtung war ein atypisches Neurinom des Kleinhirnbrückenwinkels durch eine arachnoidale Cystenbildung überlagert.

¹ Sektionsbefund und Bild verdanken wir dem Pathologischen Institut der Universität Breslau (Direktor: Prof. Dr. STAEMMLER).

Der 52jährige Kranke litt seit 1939 angeblich im Anschluß an eine Mittelohreiterung an zunehmender rechtsseitiger Hörverschlechterung, einer Facialisparese und Drehschwindelerscheinungen. 1943 Verschlechterung des Zustandes mit Kopfschmerzen und Erbrechen. *Befund:* Taubheit und Unerregbarkeit des Gleichgewichtsapparates, Abschwächung des Cornealreflexes. Rechtsseitige Adiadochokinese, Nystagmus und Stauungspapille. — Wegen Verdacht auf Acusticusneurinom erfolgte am 7. 1. 44 die Operation (Prof. PEIPER, v. STRENCE). Hierbei fand sich am Eingang in den Kleinhirnbrückenwinkel eine etwa walnußgroße Cyste, welche eine weißlich-derbe, aber durchscheinende Wandung und reichlich klaren Liquor zeigte. Ein Stück der Cystenwand wurde mikroskopisch untersucht und ergab eine chronisch-adhäsive Meningitis (OSTERTAG). Der Operateur glaubte die vorliegenden Krankheitserscheinungen durch die Meningitis erklärt und brach die Operation ab. Nach 8 Wochen wurde die Pat. mit verstärkten Gleichgewichtsstörungen und stärkerer Stauungspapille mit hochgradiger Einschränkung des Sehvermögens aufgenommen. *Der Knochendeckel nach der osteoplastischen Operation über der Occipitalregion war durch den erhöhten Innendruck um reichlich Fingerbreite über das Niveau der übrigen knöchernen Schädeldecke emporgehoben.* Unter der Narbe fand sich eine etwa hühnereigroße, cystische Geschwulst, bei deren mehrfacher Punktionsöffnung war der Liquor klar. Diese Cyste füllte sich nach der Punktionsöffnung jeweils sehr rasch wieder mit Liquor an, wahrscheinlich infolge einer Verbindung mit der Cisterna cerebellomedullaris. Bei erneuter Operation (Prof. PEIPER, v. STRENCE, KÖHLER) fand sich in etwa 4 cm Tiefe ein derb-elastischer Tumor, der offenbar aus dem Kleinhirnbrückenwinkel gegen die Kleinhirnunterfläche vorwächst. Die Tumorkapsel wird excidiert und ein Teil der Neubildung mit dem scharfen Löffel entfernt. Eine totale Entfernung des Blastoms ist wegen des ungünstigen Zugangs durch die Kleinhirnhemisphäre hindurch nicht möglich. Nach der bei der Punktionsöffnung entleerten Liquormenge besteht zweifellos ein erheblich unter Druck stehender Hydrocephalus. Pat. überlebt die Operation nur 5 Tage. *Sektionsbefund (OSTERTAG): Starke Volumvermehrung des Gehirns. Doppelseitiger Hydrocephalus internus. Verdrängung des rechten Hinterhorns nach oben. Deutliche Verdrängung des Pons von der Mittellinie nach der linken Seite. An der Gehirnbasis Status nach Trepanation und teilweiser Exstirpation eines fast hühnereigroßen, knolligen, oberflächlich gebuckelten Neurinoms von ungewöhnlicher Lage. Das Gewächs verdrängt nicht nur den Kleinhirnbrückenwinkel und das Kleinhirn nach oben, sondern es reicht mit einem kirschgroßen Knoten in die mittlere Schädelgrube hinein. Auf dem Durchschnitt ist das Gewächs weitgehend verfettet und von älteren Blutungen durchsetzt. Ungewöhnlich ist die starke Reaktion und die starke Verklebung mit dem Ansatz des Tentoriumschlitzes. Der Trigeminus ist fest mit der Kapsel verwachsen. Ebenso ist das Bindegewebegebiet der Cisterna cerebellomedullaris stark vermehrt. Eine ungeheure Vermehrung des Bindegewebes findet sich auch in der großen Basalzisterne. Großhirn und Hirnstamm: Chronisch-rezidivierende Leptomeningitis mit Übergreifen auf die Hirnrinde und vereinzelte gefäßabhängige Herde. Histologisch: Atypisches Neurinom mit gliöser Komponente.*

Hier hatte die Cyste den Operateur irregeführt. Daß dies kein seltenes Vorkommnis ist, beweist das linksseitige Acusticusneurinom mit Arachnoidalcyste im Kleinhirnbrückenwinkel bei unserer 52jährigen Franziska H.

Die Erkrankung begann Sommer 1943 mit zunehmender Schwerhörigkeit links, Pelzigkeitsgefühl in linker Gesichts- und Zungenhälfte und uncharakteristischen Schwindelerscheinungen. Im Laufe des Jahres 1944 Zunahme der Taumlichkeit

mit ausgesprochener Linkstendenz, so daß sie manchmal hinfiel. Seit September praktisch Taubheit, Schluckstörungen, grobschlägiger Horizontalnystagmus nach links, vereinzelte nystagmische Zuckungen nach rechts, beim Blick nach oben Vertikalanystagmus, am Fundus geringgradig gestaute Venen. Psychisch Gedächtnisschwäche und Euphorie. — Die Symptome sprachen für einen Acusticustumor. Pat. kam in sehr schlechtem Zustand zur Operation (v. STRENGE). Bei Punktation des linken Hinterhorns entleerte sich stark unter Druck stehender Liquor. Es besteht ein ausgesprochener Druckkegel. *Bei Revision des Kleinhirnbrückenwinkels findet sich eine über kirschgroße Arachnoidalcyste, nach deren Entleerung sich erst der Tumor zeigt.* Das Gewächs liegt eher median und reicht mit seinem hinteren Pol fast an die Umrandung des Foramen occipitale magnum. Sein vorderer Pol ist nicht zu übersehen. Die Tumorkapsel wird lateral am hinteren Pol gespalten und der Inhalt mit scharfem Löffel ausgehöhlt. Nachdem der Tumor durch Lösung von Verwachsungen am Kleinhirn beweglicher ist, zeigt es sich, daß er weit nach vorn gegen die Pyramiden spitze und den Tentoriumschlitz reicht und die Brücke nach rechts verdrängt. Auch der vordere Pol wird noch mit dem Löffel ausgehöhlt, doch erlaubt jetzt der schlechte Kreislaufzustand kein weiteres Vorgehen. Nach der Transfusion erholt sich der Kreislauf, doch tritt infolge der Kreislaufverbesserung eine profuse Blutung aus dem tiefelegenen Tumorrest auf. Der Zustand verschlechterte sich zunehmend. Wie von vornherein befürchtet, tritt nach 3 Stunden der Tod infolge Herz- und Kreislaufschwäche ein. *Sektionsbefund* (OSTERTAG): Das gehärtete Gesamtpräparat wird zur exakten Feststellung der Verhältnisse, insbesondere zur Klärung der Cystenherkunft weiterpräpariert, und zwar wird zunächst die linke Großhirnhälfte abgetragen, so daß auf der Höhe der vorderen Commissur der stark nach oben gedrängte Aquädukt sichtbar wird. Die folgende 1 cm dicke Scheibe wird auf der Höhe einer neuen Sägelinie entfernt. Dabei wird der ganze Verdrängungsvorgang im Gebiet der linken Basalzisterne deutlich gemacht. Die Kuppe des Acusticusneurinoms hat die A. cerebri posterior nach oben bis auf die Vierhügelregion verdrängt und schaut fingerkuppengroß unter dem Tentoriumschlitz hervor. Im Gesamtgebiet der linken Cisterna ambiens und der Basalzisterne sind die Hirnteile (Mittelhirn und Schläfenlappen) auseinandergedrängt. Das Bindegewebe ist ungewöhnlich dicht. Alsdann wird aus der mittleren Schädelgrube die Basis des Temporal- und Occipitallappens entnommen, wobei der Abdruck der Eminentia arcuata im basalen Schläfenlappen besonders stark ist. Das linke Tentorium ist hochgradig nach oben gewölbt. Von der Operationsfläche wird alsdann die linke Kleinhirnhemisphäre nach Abtrennung durch Medianschnitt (Medianlinie des Körpers nicht ganz identisch mit der des verlagerten Kleinhirns) entnommen, wobei sich das Tumorbett sehr gut erkennen läßt. Das weitgehend ausgehöhlte Gewächs liegt fest adhärent dem Pons an und ist durch eine Schnürfurche kenntlich. Infolge ausgedehnter meningealer Verwachsungen mit kleinen Cysten gelingt die Lösung des Gewächses sehr schwer. Es zeigt sich schließlich, daß der Pons weit über die Mittellinie hinaus verdrängt ist, während das Gewächs trotz Operation in seiner Lage geblieben ist. Wie erwähnt, ist die gesamte Schädelbasis mitsamt der Halswirbelsäule entnommen. Nachdem die Wirbelbögen entfernt sind, wird der Duralsack eröffnet, wobei sich eine cystische Arachnitis noch im Gebiet der Halswirbelsäule zeigt (hierzu ein Stück zur Untersuchung). Mit Rücksicht auf die Erhaltung des Präparates wird der gesamte Inhalt der hinteren Schädelgrube in situ belassen und zur Untersuchung lediglich ein Stück des unteren Tumorpols, ein Stück der Dura und Arachnoidea aus dem Gebiet der Cisterna cerebellomedullaris entnommen.

Beim Vergleich dieser Fälle symptomatischer zisternaler Arachnoidalcysten wird ihre Bedeutung für die Diagnostik und Klinik, insbesondere für die Operation evident. Sitz der Cysten war bei unseren Fällen das Gebiet des Kleinhirnbrückenwinkels. Bei dem ersten Kranken ist die Cystenbildung auf Liquorstauung anlässlich der Zisternenmetastasen zurückzuführen. Klinisch standen multiple einseitige Hirnnervenlähmungen (GARCINSches Syndrom) infolge der Schädelbasisgeschwulst im Vordergrund, während die arachnoidale Cyste trotz ihrer beträchtlichen Ausdehnung im Kleinhirnbrückenwinkel weder Hirndrucksymptome oder sonstige eindeutige cerebrale Zeichen noch Liquorveränderungen verursachte. Inwieweit für die Hirnnervensymptomatologie auch die Cyste verantwortlich zu machen ist, muß dahingestellt bleiben¹.

Bedeutungsvoller war der Befund bei dem 52jährigen zweiten Kranken mit einem Acusticusneurinom. Hier fanden sich bei der Operation zunächst ausgedehnt meningeale Cysten im Kleinhirnbrückenwinkel, die als entzündlich imponierten. Nach Entleerung der Cyste besserte sich der Zustand nur vorübergehend. Schon nach 4 Wochen trat danach eine Verschlimmerung infolge Superinfektion vom Ohr auf. Bei erneuter Operation fand sich nun unter der rechten Kleinhirnhemisphäre ein abgekapseltes atypisches Neurinom. Die mit Liquor gefüllte Cyste war so groß und die chronisch-schwieligen Veränderungen in ihrer Umgebung so ausgedehnt, daß sie allein das klinische Bild zu erklären schienen. Auch nach der Entleerung der Cyste verdeckten die narbigen Verwachsungen an den Meningen den Tumor völlig. *Die vorübergehende Besserung nach dem ersten Eingriff war lediglich durch die Druckentlastung bedingt.*

Bei der dritten 52jährigen Patientin mit Kleinhirnbrückenwinkel-syndrom zeigte sich bei der Operation zunächst ebenfalls eine überkirschgroße arachnoidale Cyste. Erst nach deren Entleerung wurde ein typisches Acusticusneurinom sichtbar und zugänglich.

Klinisch finden sich bei diesen arachnoidalen zisternalen Cysten keine sicheren pathognomischen Symptome, da sich die cystischen Verwachsungen erst im Verlauf der Grundkrankheit entwickeln. Freilich können Ohr- oder Nebenhöhlenaffektion in der Vorgeschichte, leichte Temperaturen oder die für eine Arachnitis charakteristischen Exacerbationen und Remissionen auf diese hindeuten. Andererseits kann die Überwertung dieser Symptome bei ungeklärtem Grundleiden leicht zu Fehldiagnose einer Arachnitis verleiten. Ist es schon schwierig, durch eine Encephalographie oder Ventrikulographie arachnитische

¹ Die Beobachtung wird in einer Arbeit über das GARCINSche Syndrom (SCHIFFER, unveröffentlicht) ausführlich besprochen.

Verwachsungen im Kleinhirnbrückenwinkel von einem Tumor zu unterscheiden, so ist die Überlagerung eines Tumors durch eine arachnitive Cyste häufig encephalographisch nicht zu sichern. Auch die Liquordiagnostik führt nicht weiter, da Arachnitiden selten stärkere Liquorveränderungen machen, gewöhnlich nur leichte Eiweiß- und Zellvermehrung hervorrufen und selbst tumorartige Cystenbildungen

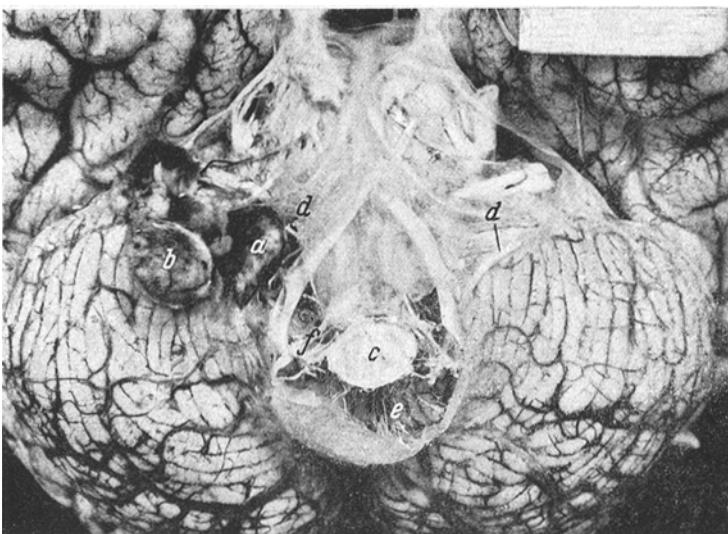


Abb. 2¹. Makro 21/83 S 786/38 Kleinhirnbrückenwinkelemastase eines Bronchialcarcinoms (a), Operationseffekt (b), Medulla oblongata (c), bei der Operation angecarcinoma basale zisternale Cyste (d), die sich ähnlich wie im oben dargestellten Falle auch auf die andere Seite hinüberzieht, Balkenwerk in der stark erweiterten Zisterne (e), Verdichtung des zisternalen Gewebes um die Wurzel (f).

im Kleinhirnbrückenwinkel wie im ersten Falle keine Veränderungen zu machen brauchen (BANNWARTH). Oft wird die Grundkrankheit die Liquorbeschaffenheit bestimmen. Eine erhebliche Eiweißvermehrung im zweiten und dritten Fall sprach für ein Acusticusneurinom, während alle sonstigen Tumoren und die Arachnitiden im Kleinhirnbrückenwinkel kein einheitliches Verhalten hinsichtlich der Liquorveränderungen aufweisen, sondern meist normale oder fast normale Befunde bieten.

¹ Zur Illustration der beschriebenen Cystenbildungen greifen wir auf eine alte Beobachtung zurück. Ähnlich wie in dem Fall SCHIFFER (Sarkomatose der Basis), hat die im rechten Kleinhirnbrückenwinkel sitzende Metastase eines Bronchialcarcinoms eine maximale cystische, zisternale Meningitis hervorgerufen.

Diese Beobachtung war eine der ersten (O.), die den Anlaß gaben, die Klinik auf das Syndrom hinzuweisen.

Wenn wir die Aufmerksamkeit auf die Cystenbildungen lenken, so ist dieses Vorhaben *auch hinsichtlich der autoptischen Klärung berechtigt*. Diese war bei den beiden letzten Fällen nur durch die von OSTERTAG angegebene Obduktionsmethode möglich gewesen, denn bei dem nicht „frisch erhaltenen“ Gehirn geht die Maceration zumal nach Eingriffen und Blutungen so schnell vor sich, daß diese Art von zisternalen Cysten nicht erfaßt werden kann. Wenn der Pathologe sich nicht darauf beschränkt, Todesursachen festzustellen, sondern gerade als Mitverantwortlicher dem Kliniker das Rüstzeug geben will, ist es Vorbereitung, die Präparate so zu erhalten, daß sie der klinischen Symptomatologie voll gerecht werden. So gelang es auch bei nicht operierten spontan gestorbenen Tumorkranken, derartige Cysten zu finden und in ihrer Genese zu untersuchen. Die Ergebnisse werden in anderem Zusammenhange ausführlich behandelt werden.

Es sei hier nur soviel gesagt, daß zum Zustandekommen unserer Cysten meist zwei Komponenten gehören: einmal der raumfordernde Prozeß im Zisternenengebiet, zum anderen schon vorher vorhandene oder superponierte Prozesse, die sich besonders gern in Gebieten gestörter Liquorzirkulation ansiedeln. Die Infektion der Basalzisterne ist ein alltägliches Ereignis, da die großen Basalzysternen gewissermaßen der Schlammfänger im periencephalen Raum darstellen. Die symptomatische Entzündung der Hirnbasis bei Erkrankungen des Ohres und der Nebenhöhlen ist bekannt, wird aber leider, zumal im Kindesalter nicht hinreichend beachtet. Ein hinzutretendes Ereignis, wie ein Gewächs mit Liquorzirkulationsstörungen gerade an der kritischen Stelle des Tentoriumschlitzes am Kleinhirnbrückenwinkel, ist ein Schulfall für die Bedeutung arachnoidalaler Cystenbildungen.

Zusammenfassung.

Die vorstehende Arbeit handelt von den symptomatischen meningealen (arachnoidalalen) Cysten im Gebiet der Cisterna pontoolivaris (d. h. klinisch im Gebiet des Kleinhirnbrückenwinkels) und ihrer Bedeutung für Klinik und Operation. Sie wurden gefunden bei einem epidural wuchernden Sarkom der Schädelbasis sowie bei je einem typischen, bzw. atypischen Acusticusneurinom. Die klinische Bedeutung der Cysten liegt darin, daß sie den eigentlichen ursprünglichen Prozeß überlagern, ja sogar bei der Operation verdecken können. Im mitgeteilten zweiten Fall trat nach Entleerung der Cyste eine wesentliche, aber trügerische Besserung ein.

Die Cysten entstehen durch Zirkulationsstörungen im Liquor, bzw. durch Stauungen der Gefäße in der Pia und gelegentlich durch Superinfektion besonders seitens der Nebenhöhlen und des Ohres.

Bei der gewöhnlichen Obduktionstechnik entgehen diese Cysten meist der Beobachtung, daher ist es kein Zufall, daß diese klinisch-symptomatisch und neurochirurgisch wichtigen Präparate ausschließlich durch die Frischerhaltung des Gehirns *in situ* gewonnen werden können.

Literatur.

BANNWARTH, A.: Arch. Psychiatr. (D.) 104 (1936). — KOCH, R.: Meningeale Cysten, ihre Form und Entstehung. Diss. Berlin 1936 (mit ausführlichem Literaturverzeichnis). — NOETZEL, H.: Zbl. Neurochirurg. 5, 281 (1940). — OSTERTAG, B.: Raumfordernde Prozesse, S. 182. Stuttgart: Ferdinand Enke 1941. — Sektions-technik des Gehirns und Rückenmarks. Berlin: Springer 1944.

Professor Dr. B. OSTERTAG, (14b) Tübingen-Lustnau, Hornschuchstr. 4;
Dr. K. H. SCHIFFER, (14b) Tübingen, Univ.-Nervenklinik.