Nicht im Handel

Sonderabdruck aus Band XX, Heft 4, 1963

WIENER ZEITSCHRIFT FÜR NERVENHEILKUNDE UND DEREN GRENZGEBIETE

Schriftleitung: H. Hoff und H. Reisner, Wien

Springer-Verlag in Wien Alle Rechte vorbehalten

Afte Reente vorbenation

F. Gerstenbrand und K. Weingarten:

Aneurysma und hypophysäres Syndrom



Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Wien (Vorstand: Prof. Dr. H. Hoff)

Aneurysma und hypophysäres Syndrom

Von

F. Gerstenbrand und K. Weingarten

Mit 6 Textabbildungen

Über hypophysäre Symptome bei einem Aneurysma der basalen Hirngefäße liegen relativ wenige Berichte vor. Die häufigste Ursache für die Entstehung einer Hypophysen-Tumorsymptomatik ist die direkte Arrosion der Sella durch den Aneurysmasack, wie dies in erster Linie bei Aneurysmen der Carotis interna der Fall ist. Wir erlauben uns über einen Pat. zu berichten, bei dem sich die Problematik der Entstehung einer hypophysären Symptomatik durch die spezielle Lage des Aneurysma darstellt.

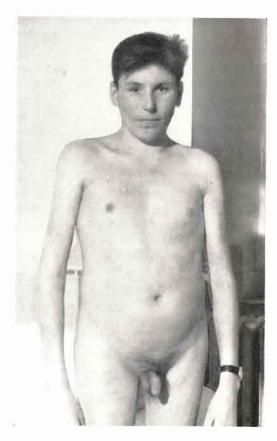
Der 25jährige Pat. A. B. war in der Kindheit von schwächlicher Konstitution und kleinem Körperwuchs. Unter seinen Altersgenossen blieb er stets der Kleinste. Im 10. Lebensjahr trat plötzlich unter Kopfschmerzen ein meningeales Zustandsbild auf, das aber rasch wieder abklang. Nach den Angaben des Pat. und seiner Angehörigen ist eine Subarachnoidealblutung anzunehmen. In den darauffolgenden Jahren machte sich eine Entwicklungsstörung bemerkbar. Die Pubertätsveränderungen blieben aus, es kam zu keinem Stimmbruch, auch Bartwuchs trat nicht auf, die Scham- und Achselbehaarung war nur andeutungsweise vorhanden und die Hautfarbe blieb auffällig weiß und durchscheinend. Ab dem 15. Lebensjahr stellte sich ein leichter eunuchoider Hochwuchs ein. Wegen eines Hypogenitalismus erfolgte im Jahre 1958 eine Durchuntersuchung an der II. Medizinischen Universitätsklinik in Wien, wobei das Bild eines hypogonadotropen Hypogonadismus mit Erniedrigung der hypophysären Gonadotropine ohne sonstige endokrine Ausfallserscheinungen festgestellt wurde. Der Augenbefund ergab damals keine Auffälligkeiten. Auf Verabreichung hoher Dosen männlichen Hormons setzte eine Nachreifung ein, wodurch auch der Stimmbruch zustande kam. Die sekundäre Behaarung bildete sich etwas stärker aus,

GERSTENBRAND u. Weingarten: Aneurysma und hypophysäres Syndrom 301

auch das äußere Genitale zeigte eine gewisse Nachentwicklung. Die Hodenfunktion blieb jedoch weiterhin aus, Erektionen kamen nicht zustande.

Anfang Dezember 1959 trat abermals eine Subarachnoidealblutung auf und im Februar 1960 erfolgte die 3., diesmal schwere Subarachnoideal-



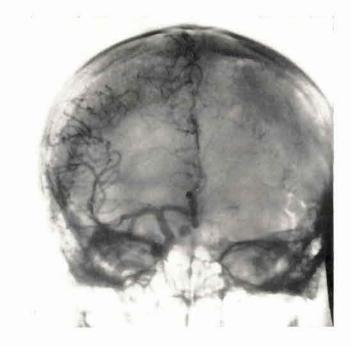


Abb, I a und b. Abbildung des Pat. Die hypophysären Zeichen sind deutlich erkennbar

blutung, wonach der Pat. für einige Tage verwirrt und in einem deliranten Zustand war. Nach Besserung des Zustandsbildes bemerkte er eine bitemporale Hemianopsie.

Bei der Aufnahme an der Universitätsnervenklinik Wien konnten nur mehr geringgradige meningeale Zeichen und eine bitemporale Hemianopsie bei beidseitiger Opticusatrophie nachgewiesen werden. Von hypophysären Symptomen war ein Hypogenitalismus, auffallend lange

303



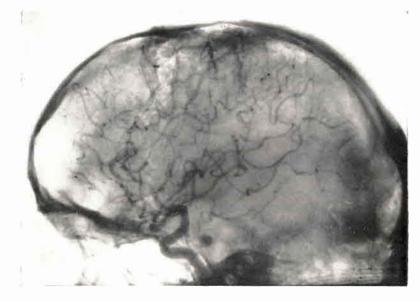


Abb. 2 a und b. Darstellung des Aneurysma der Arteria communicans posterior links. Durch Arteriographie der Art. carotis interna links. a Aufnahme in arterior-posterior-Richtung, b in seitlicher Darstellung

Beine, spärliche Scham- und fehlende Achselbehaarung, kein Bartwuchs, schüttere laterale Augenbrauen und eine alabasterfarbene Haut festzustellen (Abb. 1a und b). Der Stimmbruch war jetzt praktisch vollzogen. Der Pat. klagte über starke Müdigkeit, Neigung zu Kollapszuständen, starke Kälteempfindlichkeit, Schlafsucht, Impotenz und fehlende Libido. Psychische Veränderungen waren nicht zu bemerken. Als Nebenbefund konnte röntgenologisch eine Spina bifida festgestellt werden.



Abb. 3. Schädelleeraufnahme, seitlich. — Die verschiedenen Anomalien im Sellabereich deutlich zu erkennen

Im Hormonstatus fand sich eine deutliche Senkung der 17-Ketosteroide, schwankend zwischen 3,2 und 4,8 mg/24 Stunden und ketogene Steroide mit Werten zwischen 4,6 bis 8,9 mg/24 Stunden sowie eine Erhöhung des Kreatins bis 290 mg. Der Radio-Jodtest war normal, die Insulinkurve zeigte eine Überempfindlichkeit, die Zuckerbelastungskurve einen prädiabetischen Verlauf. Der Wasserkonzentrationsversuch war bei der ersten Durchführung normal. Eine Wiederholung, bei einer Tagesmenge von 3,5 bis 4 l, wies pathologische Werte auf. Cholesterin 145 mg%. Die Elektrolyte waren im Rahmen der Norm. Das EEG. war mäßig abnorm mit bilateralen generalisierten links betonten niedrigen Theta-Gruppen, maximal über der vorderen Schädelhälfte. Nach einer Luftfüllung trat ein delirantes Bild, ähnlich einem Delirium tremens, auf. Gleichzeitig zeigten sich die Symptome eines leichten Diabetes insipidus. Der Blutdruck war beträchtlich abgesunken.



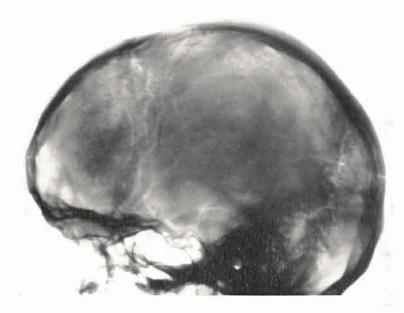


Abb. 4a und b. Luftfüllungsbild in anterior und posterior und seitlicher Aufnahmsrichtung. Der 3. Ventrikel ist leicht erweitert und der Boden etwas angehoben

In der Carotisarteriographie ließ sich ein erbsengroßes Aneurysma der Arteria communicans posterior links im rückwärtigen Bereich darstellen (Abb. 2a, b). Der Bewegungsfilm nach Klausberger konnte diese Annahme eindeutig beweisen. Im Schädelröntgen (Abb. 3) fanden sich keine Zeichen einer Arrosion der Sella, welche durch das Aneurysma hervorgerufen sein könnten. Im Sellabereich bestanden jedoch verschiedene Anomalien, wie ein vertiefter Sulcus chiasmatis, Verkalkung der Dura am Clivus und Abflachung des Tuberculum sellae und kurzes, zum größten Teil pneumatisiertes Dorsum sellae. Die seitliche Wand der Sella turcica war weitgehendst verknöchert, ein Befund, der bei manchen Primaten als Regel besteht. Wie die Luftfüllung (Abb. 4a, b) zeigte, bestand keine direkte Verdrängung des Ventrikelsystems durch das Aneurysma. In den Verhältnissen der basalen Zysternen und des Bodens des 3. Ventrikels deuteten sich gewisse Anomalien, wie Erweiterung und eine leichte Anhebung, an.

Wenn wir nun das bisher Gesagte zusammenfassen, so ergibt sieh, daß bei dem Pat. ein Aneurysma der Arteria communicans posterior links in ihrem rückwärtigen, basilarisnahen Bereich vorliegt und dazu eine hypophysäre Symptomatik besteht, deren erste sicher nachweisbare Zeichen nach einer Subarachnoidealblutung im 10. Lebensjahr auftraten und die nach 2 weiteren Blutungen eine deutliche Verstärkung erfuhren, wobei sieh nun auch die dienzephalen Symptome zeigten. Außerdem war nach der 3. Subarachnoidealblutung eine Chiasmaläsion entstanden.

In der Zwischenzeit wurde bei dem Pat. eine Substitutionstherapie durchgeführt. Die Delta-Cortirone Tagesdosis war zuerst mit 10 mg festgelegt und wurde vom Pat. selbst auf 5 mg reduziert. Telipex erhielt er als Depot zu 10 mg alle 3 Wochen. In letzter Zeit ist Libido aufgetreten, und auch die Tendenz zur Erektion des etwas an Größe zugenommenen Genitales hat sich eingestellt. Die vorgeschlagene Putuitrin-Medikation wurde vom Pat. vorläufig nicht durchgeführt. Trotzdem hat sich die Tagesharnmenge von 4 auf 3 l vermindert. Der Gesichtsfelddefekt ist nicht mehr nachweisbar. Kontrolle des Hormunstatus ergab weiter eine Verminderung der 17-Keto- und ketogenen Steroide sowie Vermehrung des Kreatins. Die gonadotropen Hormone sind ebenfalls weiter herabgesetzt.

Es stellt sich nun die Frage zur Diskussion, welche Zusammenhänge zwischen dem Hypophysensyndrom, das klinisch und hormonell feststellbar ist und einem nachgewiesenen Aneurysma an der Basis denkbar sind. Dazu lassen sich 6 verschiedene Möglichkeiten aufstellen:

1. Die hypophysären Symptome sind durch direkten Druck des Aneurysma auf die Hypophyse entstanden. Hierbei kann im Röntgen die Selladestruktion ohne Schwierigkeiten nachgewiesen werden. Trotz vorhandener Selladestruktion bei einem Großteil der Aneurysmen im Bereich der Carotis interna und des vorderen Abschnittes des Circulus arteriosus Villisi sind Hypophysensymptome meist nur gering ausgeprägt. Vielleicht ist die Ursache darin zu suchen, daß die infraklinoidealen Aneurysmen, welche in erster Linie die Selladestruktionen hervorrufen, extradural liegen, und daß es bei diesen Aneurysmen niemals zu Blutungen kommt. Die relativ seltenen hypophysären Syndrome bei Carotis- und Cerebri-anterior-Aneurysmen, wie diese Cushing, Lodge und Mitarb., Gallagher und Mitarb. erwähnen, sind durchwegs durch Aneurysma

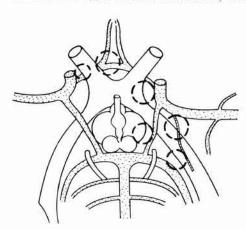


Abb. 5. Schematische Darstellung der Gefäße an der Hirnbasis. Eingezeichnet die verschiedenen Lokalisationsmöglichkeiten eines Aneurysma der basalen Gefäße in bezug auf die Schädigung des optischen Apparates in diesem Bereich (nach JEFFERSON)

supraklinoidealen Ursprungs bedingt. Ähnliches trifft auch für die von White und Ballantine zusammengestellten und beobachteten Fälle zu. Einige von den nicht geheilten Fällen zeigten durch das Aneurysma hervorgerufene Selladestruktionen. Mit Augensymptomen bei Aneurvsma des Circulus arteriosus Villisi hat Jefferson sich befaßt und betont, daß Teile des optischen Systems der Basis durch ein Aneurysma fast eines jeden Gefäßanteiles des Circulus komprimiert werden können (Abb. 5). Zu betonen ist jedoch, daß andere neurologische Bilder außer Opticus- und Oculo-

motorisläsionen von Jefferson bei Aneurysmen der Basis nur in 7 von 158 Fällen, bei Jugendlichen in 3 von 48 Pat., beobachtet wurden.

- 2. Direkter Druck des Aneurysma auf den Hypophysenstiel. Ein Fall dieser Art wurde vor Jahren von Wichers publiziert. Die Entstehung des hypophysären Syndroms ist wahrscheinlich durch eine nutritive Störung infolge Affektion des sogenannten Pfortadersystems der Hypophyse zu erklären. Wie bekannt, bestehen zwischen Hypophyse und Hypothalamus im Hypophysenstiel keine nervösen Verbindungen. Spezialgefäße und insbesondere die Venen des Pfortaderkreislaufes der Hypophyse sorgen für die funktionelle Zusammenarbeit beider Organe (Abb. 6). Besonders wichtig ist für diese Verbindung das hypophysäre Pfortadersystem, welches, ähnlich wie im Leberstoffwechsel, wahrscheinlich die entscheidende Rolle in der Vermittlung neuro-humoraler Beziehungen zwischen Hypothalamus und Hypophyse innehat.
- 3. Direkter Druck des Aneurysma auf den Hypothalamus. Dies kann durch die Luftfüllung und Arteriographie nach der Lokalisation des

Aneurysma zum 3. Ventrikel eindeutig nachgewiesen werden. Auf die hypothalamische, durch direkte Druckschädigung bedingte Störung sind

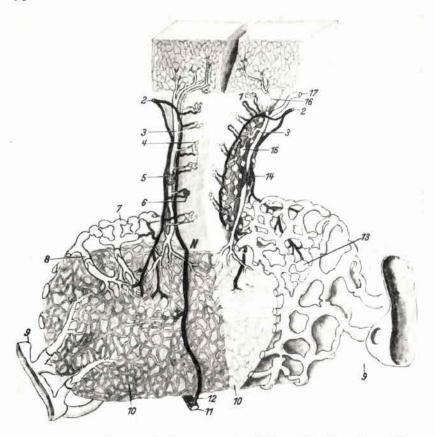


Abb. 6. Schema zur Erläuterung der Blutströmungsmöglichkeiten zwischen Hypophyse und Hypothalamus. Frontalschnitt durch Hypothalamus und rechte Hälfte von Stiel und Vorderlappen; aus diesen ist durch Medianschnitt ein Sektor herausgeschnitten. Oberer Ansatz der linken Stielhälfte horizontal durchtrennt Ansicht von ventral. I Capillarbäumchen (Spezialgefäß) mit spärlichen Verbindungen zum Hypothalamusnetz: 2 obere Hypophysenarterie; 3 Hypophysenpfortader; 4 aus dem Mantelplexus der Pars tuberalis in den Neuralstiel senkrecht eindringende Capillarbäumchen (Spezialgefäß); 5 Gefäßscheide einer Pfortader mit glatten Muskelfasern; 6 sogenannte "Capillarbäumchen", nur eine arteriovenöse Anastomose bildend: 7 Stratum vasculare (Hypophysenkapselvenen); 8 Klappen tragende abführende Vene aus dem Capillarnetz der Adenohypophyse; 9 Sinus cavernosus; 10 Sinuscapillaren des Vorderlappens; 11 untere Hypophysenarterie; 12 direkte interparenchymatös: Anastomose zwischen oberer und unterer Hypophysenarterie mit einzigem Ast zum Mittelpunkt des Vorderlappencapillarnetzes + ; 13 Drosselvenen des Stratum vasculare mit arteriovenösen Anastomosen: 11 Sperrgürtel einer Pfortader mit Querzellen (epitheloide Zellen); 15 Drosselvenen des Mantelplexus der Pars tuberalis mit arteriovenösen Anastomosen. 16 Übergang der Pfortader in das Hypothalamuscapillarnetz; 17 Basilarvene mit Pfortader zusammenhängend, N Anschnitt der Neurohypophyse, Aus Bargmann 1954 (nach Spanner 1952)

außerdem gewisse Rückschlüsse mit Hilfe des Hormonstatus und eventuell durch EEG.-Untersuchung möglich.

4. Veränderungen der Hypophyse, des Hypophysenstiels bzw. des Hypothalamus als Folge einer Blutung aus dem Aneurysma. Dabei kann einerseits eine Blutung in das Gewebe der entsprechenden Hirnanteile zustande kommen oder durch Koagula ein Druck entstehen. In der Folgezeit auftretende hypophysäre Symptome, sicherlich aber vorhandene Augensymptome, sind durch Verwachsungen an der Basis erklärbar.

5. Aneurysmen der hinteren Schädelgrube von der Basilaris oder Arteria cerebri posterior bzw. dem rückwärtigen Anteil der Arteria communicans posterior ausgehend, die nach länger dauerndem Bestehen über einen Hydrocephalus internus Ausfalls- oder Reizerscheinungen des Hypothalamus führen. Solche Fälle sind allerdings in erster Linie bei Tumoren und nicht bei Aneurysmen der hinteren Schädelgrube beobachtet worden. Ein Aneurysma mit den erwähnten Folgeerscheinungen müßte von besonderer Ausdehnung sein und auch eine Hirnstammsymptomatik, wahrscheinlich noch vor der Subarachnoidealblutung, bedingen, wie sich in Fällen von Alajouanine und Mitarb. gezeigt hat.

Und zuletzt 6. Kongenitale, degenerative Veränderungen, die gleichzeitig das Knochensystem, die Hypophyse und das Gefäßsystem betreffen und deren Symptomatik aus einem angeborenem Aneurysma, einem Hypophysensyndrom und Veränderungen des Knochens der Schädelbasis und eventuell auch der Wirbelsäule bestehen.

Wenn wir die genannten 6 Möglichkeiten auf unseren Fall beziehen, so sind folgende Punkte zu berücksichtigen: Ein direkter Druck des Aneurysma kann durch die röntgenologisch nachgewiesenen Verhältnisse der Sella und durch das Arteriogramm in bezug auf die Position des vorliegenden Aneurysma ausgeschlossen werden.

Wenn wir die Voraussetzungen für die Punkte 2., 3. und 5. unserer Aufstellung betrachten, so fallen auch diese Möglichkeiten weg. Die Schädigung des Hypophysenstiels durch Druck eines Aneurysma ist durch die Lokalisation der Gefäßanomalie in unserem Falle auszuschließen. Dasselbe trifft auch für die Druckschädigung des Diencephalons zu. Das Vorliegen eines Aneurysma der hinteren Schädelgrube ist sowohl durch die arteriographisch belegte Lokalisation als auch durch das Fehlen einer entsprechenden klinischen Symptomatik ausgeschlossen. Außerdem war auch die Luftfüllung in bezug auf einen Hydrocephalus negativ.

Anamnestisch bestanden schon vor der 1. Subarachnoidealblutung im 10. Lebensjahr Anzeichen, die als hypophysäre Insuffizienzsymptome aufgefaßt werden können. Der Pat. war der kleinste unter seinen Altersgenossen in den 1. Schuljahren, er war immer schwächlich und blaß. Sicher aber ist, daß sich nach der 1. Subarachnoidealblutung die Hypophysenschädigung deutlich anzeigte und im Gefolge der 2. und 3. Subarachnoidealblutung verstärkt zutage trat. Nach der 3. Subarachnoidealblutung entstand eine Chiasmaläsion, die zu einer bitemporalen Hemianopsie führte.

Für die Zunahme der hypophysären Symptome nach der 2. bzw. 3. Subarachnoidealblutung sprechen auch die endokrinen Untersuchungen. 1958 wurde lediglich eine Verminderung der hypophysären Gonadotropine gefunden, während sich jetzt auch die ketogenen Steroide deutlich erniedrigt zeigten. Daraus ist zu schließen, daß die hypophysäre Symptomatik, die zuerst als partielle Adeno-Hypophysenläsion in Form eines hypogonatropen Hypogonadismus vorhanden war, durch die Subarachnoidealblutungen eine Verstärkung zu einem Panhypopituitarismus erfuhr.

Das 2mal aufgetretene delirante Bild, erstmals nach der 3. Subarachnoidealblutung und noch einmal nach der Luftfüllung, läßt auf eine bereits bestehende dienzephale Störung schließen. Das leicht ausgeprägte Bild eines Diabetes insipidus ist eher als hypothalamische bzw. als Hypophysenstiel-Affektion, weniger in Form einer neuro-hypophysären Schädigung aufzufassen.

Zur Klärung des hypophysären Bildes im vorliegenden Fall kommen demnach allein Punkt 4. und 6. in Frage, nämlich die Entstehung eines hypophysären Syndroms im Rahmen einer kongenitalen, koordinierten degenerativen Veränderung, wobei die Hemianopsie indirekt durch die letzte Blutung des Aneurysma verursacht wurde und die Intensivierung der Hypophysensymptome als Folge mehrerer Subarachnoidealblutungen zu erklären ist. Für diese beiden Punkte sprechen auch die röntgenologischen und hormonellen Befunde und in erster Linie die Klinik.

Die kongenitalen degenerativen Veränderungen liegen in den angeborenen Mißbildungen der Schädelbasis (vertiefter Sulcus chiasmatis, Verkalkung der Dura am Clivus, Verknöcherung der seitlichen Sellawand, Abflachung des Tuberculum sellae und zum größten Teil pneumatisiertes Dorsum sellae) und der Lendenwirbelsäule als Spina bifida, ferner dem angeborenen Aneurysma des Ramus communicans posterior links und einer als kongenital angesprochenen hypophysären Insuffizienz vor. Durch mehrmalige Blutungen aus dem Aneurysma hat sich die hypophysäre Insuffizienz verstärkt und es ist dazu noch zu einer dienzephalen Störung gekommen. Für Punkt 4. allein aber spricht die Zunahme der hypophysären Symptomatik, zeitlich nach den einzelnen Blutungen aus dem Aneurysma und die enzephalographisch anzunehmende leichte Anhebung des Bodens des 3. Ventrikels, vor allem aber ist die Chiasmaläsion damit voll vereinbar.

Zusammenfassung

Es wird ein Fall berichtet, bei dem Zeichen einer Hypophyseninsuffizienz bestehen, die nach mehreren Subarachnoidealblutungen eine Intensivierung zeigten und zuletzt von einer Chiasmaläsion begleitet waren. Die neurologische Durchuntersuchung ergab das Vorliegen eines Aneurysma der Arteria communicans posterior links. Es werden die Möglichkeiten eines Zusammenhanges zwischen der Hypophysenläsion und einem Aneurysma im Bereich der basalen Hirngefäße diskutiert und zu dem Schlusse gekommen, daß im vorliegenden Fall kongenitale Veränderungen im Sinne eines Aneurysma und angeborenen Mißbildungen der Schädelbasis vorliegen, möglicherweise auch eine kongenitale hypophysäre Insuffizienz besteht. Durch mehrmalige Blutungen aus dem Aneurysma ist es schließlich zu einer ausgeprägten hypophysären und dienzephalen Störung gekommen und eine passagere Chiasmaläsion entstanden. Die Besonderheit im vorliegenden Fall liegt darin, daß ein Aneurysma an den Basisgefäßen nicht die Hypophyse durch direkten Druck lädiert hat, sondern in erster Linie durch Blutungen aus dem Aneurysma die Hypophysenschädigung entstand.

Literatur

¹ Alajouanine, T., R. Thurel, J. Nehlil and Y. Baldacci: L'aneurysme du siphon carotidien et son retentissement osseux. (Reunion du trou optique et de la fente sphenoidale.) Rev. neur. (Fr.) 92, 249—253 (1955). — ² Albl., H.: Aneurysma der Carotis interna, einen Hypophysentumor vortäuschend, ein Beitrag zur Diagnose intrakranieller Aneurysmen. Fschr. Röntgenstr. 39, 890—894 (1929). — 3 Cushing, H.: The pituitary body and its disorders. Clinical states produced by disorders of the hypophysis cerebri. Philadelphia & London: J. B. Lippincott Co., 1912, X, 341 pp. (see p. 97). — 4 Fekas, L., F. Gerstenbrand und E. M. Klausberger: Arteriovenöses Aneurysma mit Hirnatrophie. Wien. med. Wschr. 3, 61—63 (1959). — ⁵ Gallagher, P. G., J. F. Dorsey, M. Stefanini and J. M. Looney: Large intracranial aneurysm producing panhypopituitarism and frontal lobe syndrome. Neur. 6, 829—837 (1956). — 6 Gloning, K. und E. M. Klausberger: Untersuchungen über Hirngefäßfunktionen im Bewegungsfilm. Wien. klin. Wschr. 9, 145—149 (1958). — 7 Hirsch, O.: Hypophysentumoren — ein Grenzgebiet. Acta Neurochir. V. 1 (1956). — 8 Jefferson, G.: Discussion on the value of radiology in neuro-surgery. Proc. Soc. Med., Lond. 29, 1169—1172 (1936). — 9 Jefferson, G.: Compression of the chiasma, optic nerves, and optic tracts by intracranial aneurysms. Brain 60, 444—497 (1937).—10 Jefferson, G.: Further concerning compression of the optic pathways by intracranial aneurysm. Proc. Congr. neurol. Surg. 1, 55—103 (1955). — 11 Krayenbühl, H. and M. G. Yasargill: Das Hirnaneurysma. Basel: J. R. Geigy 1958, 143 pp. — 12 KÜMMELL, R.: Zur Kenntnis der Geschwülste der Hypophysengegend. Münch. med. Wschr. 58, 1293—1298 (1911). — 13 Lodge, S. D., G. F. WALKER and M. J. STEWART: Aneurysm of the left internal carotid artery simulating pituitary tumour. Brit. med. J. 2, 1179—1180 (1927). ¹⁴ Rhonheimer, C.: Zur Symptomatologie der sellären Aneurysmen. Ein Beitrag zur Differentialdiagnose der Chiasmasyndrome, Klin, Mbl. Augenhk, 134, 1—34 (1959). — 15 WHITE, J. C. and H. TH. BALLANTINE Jr.: Intrasellar Aneurysms simulating hypophyseal tumours. Neurosurgical Service, Massachusetts General Hospital, and Department of Surgery, Hayard Medical School, Boston, Mass. — ¹⁶ Zollinger, R. and E. C. Cutler: Aneurysm of the internal carotid artery. Report of a case simulating tumour of the pituitary. Arch. Neur. (Am.) 30, 607—611 (1933).

Printed in Austria