

M. Krasnianski^{1,2}
S. Neudecker¹
A. Schlüter²
S. Zierz¹

Avellis-Syndrom bei Hirnstammischämien

Avellis' Syndrome in Brainstem Infarctions

Zusammenfassung

Das von Avellis beschriebene Syndrom der halbseitigen Kehlkopflähmung wurde bei peripheren Erkrankungen der Nn. vagus und glossopharyngeus und in seltenen Fällen als Folge von Läsionen des Nucleus ambiguus in der Medulla oblongata berichtet. In der vorliegenden Arbeit werden zwei Patienten mit einem durch eine Medulla-oblongata-Ischämie bedingten Avellis-Syndrom vorgestellt. In der modernen Literatur werden diverse halbseitige Kehlkopflähmungen unterschiedlichster Ätiologie mit variabler Zusatzsymptomatik als vermeintlich „typische“ Avellis-Syndrome bezeichnet. Nach unserer Meinung erscheint es hingegen in größtmöglicher Anlehnung an die historische Erstbeschreibung von Avellis sinnvoll, lediglich „alternierende“ Fälle mit ipsilateraler palatolaryngealer Parese und kontralateraler motorischer und/oder sensorischer Hemisymptomatik als Avellis-Syndrom zu interpretieren.

Abstract

In 1891 Georg Avellis described a so-called “laryngeal hemiplegia” that can be caused by peripheral lesions of the vagal and glossopharyngeal nerves and rarely by infarctions of the medulla oblongata, thus representing a classical brainstem syndrome. In this study we describe two patients with an Avellis' syndrome caused by brainstem ischemia. Contemporary publications about Avellis' syndrome in brainstem lesions seem to be very inhomogenous. They report various diseases with unilateral laryngeal palsy due to nucleus ambiguus lesions with diverse additional neurological symptoms. We conclude that according to Avellis' original description only the combination of ipsilateral palatolaryngeal paresis and contralateral hemiparesis and/or hemihypesthesia should to be interpreted as Avellis' syndrome.

Einführung

Im Jahre 1891 beschrieb Georg Avellis das Syndrom einer halbseitigen Kehlkopflähmung erstmals [1]. Sowohl in der Arbeit von Avellis als auch in Berichten nachfolgender Generationen von Neurologen und Otorhinolaryngologen wurde dieser Symptomkomplex einerseits bei peripheren Erkrankungen der Nn. vagus und glossopharyngeus beschrieben [2,3] und andererseits als seltenes Hirnstammsyndrom berichtet. Hierbei kommt es infolge von Läsionen des gemeinsamen motorischen Kernes dieser Nerven (Nucleus ambiguus) und der Pyramidenbahn in der Medulla oblongata zu ipsilateraler Gaumensegel- und Rachenhin-

terwandparese, Stimmbandlähmung, kontralateraler Hemiparese und evtl. Hemihypästhesie durch eine Lemniscus-medialis-Läsion [4,5]. In aktuellen deutschsprachigen [6] und internationalen [7] neurologischen Standardwerken wird deshalb das Avellis-Syndrom als eines der klassischen alternierenden oder gekreuzten Hirnstammsyndrome präsentiert.

Patienten und Methoden

In der vorliegenden Arbeit werden zwei Patienten mit einem durch eine Ischämie der Medulla oblongata bedingten Avellis-

Institutsangaben

¹ Klinik und Poliklinik für Neurologie

² Klinik und Poliklinik für Diagnostische Radiologie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

Korrespondenzadresse

Dr. Michael Krasnianski · Neurologische Klinik · Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg · Ernst-Grube-Str. 40 · 06097 Halle/Saale · E-mail: sekretariat.neurologie@medizin.uni-halle.de

Bibliografie

Fortschr Neurol Psychiatr 2003; 71: 650–653 © Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York · ISSN 0720-4299

Syndrom im Sinne eines alternierenden Hirnstammsyndroms [4,6] vorgestellt. Die klinisch-topographischen Korrelationen und die seit über 100 Jahren publizierte Literatur über dieses seltene Hirnstammsyndrom werden unter besonderer Berücksichtigung diagnostischer Kriterien analysiert.

Fallbeschreibungen

Patient 1

Der 36-jährige Mann verspürte eine plötzliche Schwäche der rechten Extremitäten mit Taubheitsgefühl der rechten Körperhälfte und entwickelte eine Sprechstörung. Als Vorerkrankung war eine unzureichend behandelte arterielle Hypertonie bekannt.

Bei Aufnahme ergab die neurologische Untersuchung des wachen Patienten eine Dysarthrie und Dysphonie bei linksseitiger Stimmbandparese sowie einen fehlenden Würgregreflex links bei ansonsten – bis auf eine als Teil der rechtsseitigen Hemihypästhesie zu interpretierende Hypästhesie der rechten Gesichtshälfte – intakten Hirnnerven. Die Untersuchung der Motorik zeigte eine schlaffe Hemiplegie rechts mit auf dieser Seite etwas lebhafter als links auslösbaren Muskeleigenreflexen und einem positiven Babinski-Zeichen links. Bei der Sensibilitätsprüfung konnte eine in der unteren Extremität ausgeprägtere rechtsseitige Hemihypästhesie für alle Qualitäten einschließlich des Lagesinns konstatiert werden. Die Koordination der linksseitigen Extremitäten war intakt.

Dopplersonographisch fand sich ein Verschluss der linken A. carotis communis. Ein am nächsten Tag durchgeführtes MRT des Kopfes (T2-TIRM, T2-FLAIR, T1-SE nativ und nach Gadolinium, Diffusionswichtung mit Schichtdicke 5 mm supratentoriell und 3 mm subtentoriell) zeigte eine hyperintense Läsion in der mittleren Medulla oblongata im T2-Bild und in der Diffusionswichtung, welche nahezu die gesamte Pyramide und den Lemniscus medialis links involvierte und sich bis zum Nucleus ambiguus nach intermediolateral verbreitete (Abb. 1, 2 und 4). MR-angiographisch (FLASH 3d MRA) konnte eine Thrombose der linken A. vertebralis festgestellt werden (Abb. 3).

Patient 2

Der 57-jährige, nicht hypertensive Mann verspürte einen perakut aufgetretenen Drehschwindel und eine Sprechstörung in Form einer sehr undeutlichen, verwaschenen Sprache mit gleichzeitigem Auftreten einer Schwäche in den linken Extremitäten.

Die neurologische Untersuchung demonstrierte einen wachen Patienten mit ausgeprägter Dysarthrie und Dysphonie bei rechtsseitiger Stimmbandparese und fehlendem Würgregreflex rechts ohne eindeutige Dysphagie; die übrigen Hirnnerven konnten als unauffällig beurteilt werden. Die Untersuchung der motorischen Funktionen wies eine etwas armbetonte Hemiparese links (Kraftgrad 4) ohne wesentliche Auffälligkeiten seitens des Muskeltonus nach. Die Muskeleigenreflexe waren links deutlich lebhafter als rechts auslösbar, das Babinski-Zeichen war positiv links. Die Sensibilitätsprüfung erbrachte für alle Qualitäten einen unauffälligen Befund. Bei der Koordinationsprüfung ergab sich bis auf eine paresebedingte linksseitige Dysdiadochokinese ein regelrechter Befund.

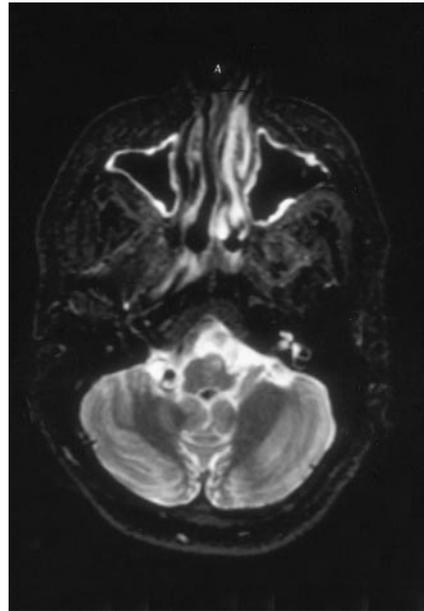


Abb. 1 MRT des Kopfes mit hyperintense Läsion in der mittleren Medulla oblongata links im T2-Bild (Abb. 1) und in der Diffusionswichtung (Abb. 2).

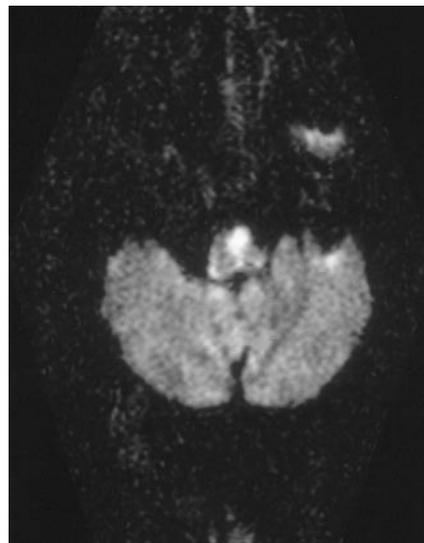


Abb. 2 MRT des Kopfes mit hyperintense Läsion in der mittleren Medulla oblongata links im T2-Bild (Abb. 1) und in der Diffusionswichtung (Abb. 2).

Eine am dritten Erkrankungstag durchgeführte MRT-Untersuchung des Kopfes (T2-TIRM, T2-FLAIR, T1-SE nativ und nach Gadolinium mit Schichtdicke 5 mm supratentoriell und 3 mm subtentoriell) erbrachte keinen eindeutig pathologischen Befund.

Die Untersuchung des elektrisch ausgelösten Blinkreflexes demonstrierte eine mit einer rechtsseitigen Medulla-oblongata-Läsion gut vereinbare, ausgeprägte Verzögerung der R2-Komponente ipsilateral und eine leichte Verzögerung der kontralateralen R2-Antwort bei rechtsseitigem Reiz. Die Dopplersonographie der hirnversorgenden Arterien erbrachte einen unauffälligen Befund. Bei der dopplersonographischen Untersuchung der peripheren Venen konnte eine Beinvenenthrombose festgestellt werden, echokardiographisch wurde ein Vorhofseptumaneurysma mit Perforation diagnostiziert, was an eine paradoxe Embolie als mögliche Ursache der zerebralen Durchblutungsstörungen denken ließ.



Abb. 3 MR-Angiographie (FLASH 3D MRA) mit fehlender Darstellung der linken A. vertebralis (Pfeilspitze).

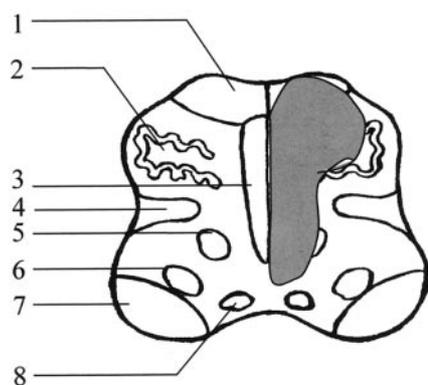


Abb. 4 Schematische Darstellung der betroffenen Strukturen der Hirnstammläsionen von Patient 1:
1. Pyramidenbahn;
2. Nucleus olivaris;
3. Lemniscus medialis;
4. Tractus spinothalamicus;
5. Nucleus ambiguus;
6. Nucleus et tractus spinalis nervi trigemini;
7. Pedunculus cerebellaris inferior;
8. Nucleus nervi hypoglossi.

Diskussion

Das klinische Bild unserer beiden Patienten entsprach jeweils einem klassischen Avellis-Syndrom im Sinne dessen Interpretation als alternierendes Hirnstammsyndrom [6, 7] mit palatolaryngealer Parese, die bei beiden vorgestellten Patienten ipsilateral auftrat, einer jeweils kontralateralen Hemiplegie (Patient 1) bzw. Hemiparese (Patient 2) sowie einer ebenso kontralateralen Hemihypästhesie bei Patient 1. Während bei Letztgenanntem eine ausgedehnte, nahezu die gesamte Pyramide und den Lemniscus medialis links involvierende und sich bis zum Nucleus ambiguus nach intermediolateral ausdehnende Läsion der mittleren Medulla oblongata in T2-Bild und Diffusionswichtung demonstriert werden konnte (vgl. Abb. 1, 2 und 4), ließ sich bei Patient 2 bildmorphologisch keine eindeutige ischämische Läsion nachweisen. Möglicherweise ist dies auf die Tatsache zurückzuführen, dass bei Patient 2 die kernspintomographische Untersuchung aus technischen Gründen ohne Diffusionswichtung durchgeführt wurde. Andererseits zeigen einige Untersuchungen der

letzten Jahre, dass auch mithilfe der Diffusionswichtung nicht alle Hirnstamminfarkte dargestellt werden können [8] und dass die T2-Wichtung in Einzelfällen sogar empfindlicher als die Diffusionswichtung sein kann [9]. Das klassische klinische Bild und die auffälligen Ergebnisse der bei Medulla-oblongata-Infarkten sehr empfindlichen Untersuchung des elektrisch ausgelösten Blinkreflexes [10] sowie der im Vergleich zu einer transienten ischämischen Attacke deutlich prolongiertere Verlauf mit Persistenz der fokalen neurologischen Symptomatik über drei Wochen bis zu ihrer nahezu kompletten Regredienz berechtigen jedoch dazu, auch unseren zweiten Fall als manifesten Hirnstamminfarkt zu klassifizieren. Während bei unserem Patienten 1 eine ipsilaterale Vertebralis-Okklusion vorlag (Abb. 3), konnten bei Patient 2 ähnlich wie bei den von [11] und [12] Untersuchten mit Medulla-oblongata-Infarkten vom Avellis-Typ keine hämodynamisch wirksamen Veränderungen hirnersorgender Arterien festgestellt werden. Das Vorliegen einer Beinvenenthrombose und eines Vorhofseptumdefekts weisen auf eine mögliche paradoxe Embolie als Ursache der Hirnstammischämie hin.

Beim Studium der Literatur über dieses Syndrom fallen erhebliche Diskrepanzen sowohl zwischen der Erstbeschreibung von Avellis und moderneren Interpretationen als auch zwischen verschiedenen Publikationen jüngerer Datums auf. Georg Avellis (1864–1916), ein Hals-Nasen-Ohren-Arzt aus Frankfurt am Main, damals „Assistenzarzt von San.-Rath Dr. Mor. Schmidt“, beschrieb im Jahre 1891 zehn von insgesamt 150 durch ihn untersuchte Patienten mit halbseitigen Kehlkopfhlähmungen unterschiedlicher Genese. Die Mehrheit sowohl der erwähnten 150 als auch der ausführlich beschriebenen zehn Patienten litt unter verschiedenen internistischen bzw. chirurgischen Erkrankungen der Hals-Region. Bei einigen wurden Schlaganfälle in der Vorgeschichte erwähnt, das klinische Bild der anderen mit progredienter bilateraler bulbärer Paralyse berichteten Fälle entsprach möglicherweise einer amyotrophen Lateralsklerose. Einer der zehn Patienten, der von Avellis am detailliertesten beschrieben wurde, „Patient 1“, wies eine Hemiparese und Hemihypästhesie ipsilateral zur Seite der Kehlkopfhlähmung auf [1]. Eine derartige ipsilateral zum Herd gelegene sensomotorische Hemisymptomatik ist äußerst untypisch für eine rostral der Pyramidenbahnkreuzung und der Kreuzungen der sensiblen Fasern lokalisierte Hirnstammläsion. Es wird aus Avellis' Ausführungen nicht klar, wie diese Symptomatik neuroanatomisch zu interpretieren ist. Schon Avellis selbst hatte eine funktionelle (in der damaligen Terminologie „hysterische“) Genese der Sensibilitätsstörungen vermutet. Auch aus heutiger Sicht erscheint eine funktionelle Überlagerung mit einer organischen Grunderkrankung zumindest denkbar [13]. Postmortale Untersuchungen wurden von Avellis bei keinem seiner zehn Patienten berichtet [1].

In späteren Publikationen über das Avellis-Syndrom gab es grundsätzlich zwei Interpretationen dieses Symptomkomplexes: Manche Autoren [3, 14] beschreiben das Syndrom als Ausdruck einer peripheren Läsion des N. vagus im oberen Pol des Ganglion nodosum bzw. der motorischen Gaumenbogen und weichen Gaumen versorgenden Nervenfasern, die zum Teil aus dem N. glossopharyngeus stammen. Diese Interpretation stimmt auch mit der bei der Mehrzahl der Patienten periphere Läsionen beider Nerven beschreibenden Publikation von Avellis überein. Wie in der Arbeit des Erstbeschreibers sind derartige Nervenläsionen

auch in späteren Publikationen bei Traumata, Tumoren, Struma und eitrigen Erkrankungen des Halses [3] sowie bei Schädelhirntrauma [15], Lues [2] und Mononeuritis des N. vagus im Rahmen einer systemischen rheumatoiden Vasculitis [16] beschrieben.

Von anderen Autoren wird das Avellis-Syndrom seit mehreren Jahrzehnten im Sinne eines alternierenden Hirnstammsyndroms mit zur Läsion ipsilateralen Hirnnervenausfällen und kontralateralen Symptomen seitens der langen Bahnen interpretiert (ipsilaterale Gaumensegel- und Rachenhinterwandparese, Stimmbandlähmung, kontralaterale Hemiparese und evtl. Hemihypästhesie), wengleich diese Interpretation paradoxerweise auf den oben beschriebenen „Patienten 1“ von Avellis Bezug nimmt, bei dem das Hemisyndrom ipsilateral vorhanden war. Neuroanatomisch wird das Avellis-Syndrom hier als Folge (inter)mediolateraler Medulla-oblongata-Infarkte mit Affektion sowohl des Nucleus ambiguus Nn. vagi et glossopharyngei als auch der Pyramidenbahn [17] angesehen. Die mit der Originalbeschreibung – bis auf die Seite der Hemiparese und der Hemihypästhesie – übereinstimmende und neuroanatomisch nachvollziehbare Interpretation des Syndroms als alternierendes Hirnstammsyndrom findet sich auch in verschiedenen aktuellen deutsch- und englischsprachigen Textbüchern der Neurologie [6, 7, 18]. Als Ursachen eines „zentralen“ Avellis-Syndroms, welches durch verschiedene pathologische Prozesse in der Medulla oblongata entstehen kann, werden lakunäre Hirnstamminfarkte, Stenosen und Verschlüsse der Vertebralarterien [5, 11, 19–21] sowie neoplastische (metastatische) Läsionen der Medulla oblongata [22] genannt. Die Publikationen vermeintlicher Patienten mit „zentralem“ Avellis-Syndrom sind dennoch insgesamt äußerst inhomogen: So werden diverse Symptomkomplexe beschrieben, die als einzige Gemeinsamkeit eine unilaterale Stimmbandlähmung aufweisen. Unter dieser Auswahl finden sich so unterschiedliche Fälle wie zwei Patienten von Kataoka u. Mitarb. mit palatopharyngealer Parese und einem von Avellis selbst nie beschriebenen ipsilateralen Horner-Syndrom mit kontralateraler Hemihypästhesie bei kernspintomographisch nachgewiesenen Läsionen von Nucleus ambiguus, Tractus spinothalamicus und Sympathicus [11] oder ein Patient von Walther und Alevissopoulos mit isolierter palatopharyngealer Hemiplegie bei kernspintomographisch nachgewiesener kleiner Läsion im Bereich des Nucleus ambiguus [12]. Nakaso u. Mitarbeiter publizierten eine Kombination aus palatopharyngealer Parese und einer von Avellis nicht beschriebenen zentralen kontralateralen Hypoglossusparese als „klassisches“ Avellis-Syndrom [23].

Es bleibt fraglich, ob jeder Fall einer palatopharyngealen Parese bei jedem einseitigen nukleären Prozess im Nucleus-ambiguus-Bereich prinzipiell als ein „typisches“ Avellis-Syndrom interpretiert werden darf. Unter dieser Annahme müsste man konsequenterweise auch alle Fälle eines Wallenberg-Syndroms als „Avellis-plus-Syndrom“ betrachten, da bei diesem häufigsten aller alternierenden Hirnstammsyndrome neben verschiedenen anderen Symptomen auch eine unilaterale palatopharyngeale Parese vorliegt [24, 25]. Beide Patienten der oben zitierten Arbeit japanischer Autoren [11] erinnern in diesem Sinne eher an ein inkomplettes Wallenberg-Syndrom. Die Verwendung des Eponyms „Avellis-Syndrom“ halten wir für Fälle mit zusätzlich auftretenden Symptomen seitens anderer Hirnnerven, einem Horner-Syndrom oder anderen von Avellis nicht beschriebenen Störungen für nicht haltbar. Nach unserer Meinung sollten in – bis

auf die Seite der Hemisymptomatik – Übereinstimmung mit der Publikation des Erstbeschreibers sowie mit der klassischen Interpretation des Syndroms im „Handbuch der Neurologie“ von Bumke und Foerster [4] lediglich „alternierende“ Fälle mit einer ipsilateralen palatopharyngealen Parese (Plegie) und einer kontralateralen motorischen und/oder sensorischen Hemisymptomatik als zentrales Avellis-Syndrom interpretiert werden.

Literatur

- 1 Avellis G. Klinische Beiträge zur halbseitigen Kehlkopflähmung. Berliner Klinik 1891; 10: 1–26
- 2 Reginster JP. Un cas d'ulcere neurotrophique de L'aile du nez associe e un syndrome d'Avellis. Arch Belg Dermatol Syphiligr 1973; 29: 261–263
- 3 Roger J, Bille J, Vigouroux RA. Multiple cranial nerve palsies. In: Vinken PJ, Bruyn GW (eds). Handbook of clinical neurology, Vol 2. Amsterdam: North-Holland publishing company, 1969: 86–106
- 4 Környey S. Symptomatologie des verlängerten Marks, der Brücke, des Mittelhirns und des Sehhügels. In: Bumke O, Foerster O (Hrsg). Handbuch der Neurologie, Band V. Berlin: Springer, 1936: 445–482
- 5 Takahashi K, Kitani M, Fukuda H. A case of Avellis' syndrome with ipsilateral central facial palsy due to a small medullary infarction. Rinsho Shinkeigaku 2002; 40: 409–411
- 6 Mumenthaler M, Mattle H. Neurologie. 11. Aufl. Stuttgart: Thieme, 2002: 171–179
- 7 Adams RD, Victor M, Ropper AH. Principles of Neurology. 5th ed. New York: McGraw-Hill, 1993: 1173
- 8 Ay HFS, Buonanno G, Rordorf PW et al. Normal diffusion-weighted MRI during stroke-like deficits. Neurology 1999; 52: 784–1792
- 9 Kuker W, Weise J, Krapf H et al. MRI characteristics of acute and subacute brainstem and thalamic infarctions: value of T2- and diffusion-weighted sequences. J Neurol 2002; 249: 33–42
- 10 Hopf HC. Topodiagnostic value of brain stem reflexes. Muscle Nerve 1994; 7: 475–484
- 11 Kataoka S, Hori A, Hirose G et al. Avellis's syndrome: the neurological-topographical correlation. Eur Neurol 2001; 45: 292–293
- 12 Walther EK, Alevissopoulos G. „Palatopharyngeale Hemiplegie“ bei passagerer Hirnstammischämie – Ein Beitrag zur neurogenen Dysrhagie. Laryngorhinootologie 1992; 71: 588–591
- 13 Currier RD. Syndromes of the medulla oblongata. In: Vinken PJ, Bruyn GW (eds). Handbook of clinical neurology, vol. 2. Amsterdam: North-Holland publishing company, 1969: 217–237
- 14 Küstner W, Sofiansky D. Über periphere Schädigungen der letzten vier Hirnnerven. HNO 1961; 9: 371–374
- 15 Kitahara S, Sugaya M, Yamada H. Avellis syndrome after minor head trauma: report of two cases. Surg Neurol 1992; 37: 236–239
- 16 Kashiwara K, Ishizu H, Shomori T et al. Avellis syndrome in systemic rheumatoid vasculitis. Rinsho Shinkeigaku 1995; 35: 1155–1159
- 17 Leblanc A. Encephalo-peripheral nervous system. Berlin-Heidelberg: Springer, 2001: 390
- 18 Haerer AF. DeJong's The Neurologic Examination. 5th edn. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1992: 258–269
- 19 Krasnianski M, Georgiadis D, Grehl H, Lindner A. Korrelation klinischer und kernspintomographischer Befunde bei Patienten mit Hirnstamminfarkten. Fortschr Neurol Psychiatr 2001; 69: 236–241
- 20 Maruyama S. Avellis's syndrome. Nippon Rinsho 1977; 35: 464–465
- 21 Takizawa S, Shinohara Y. Magnetic resonance imaging in Avellis' syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatr 1996; 61: 17
- 22 Pak MW, Mak HK, Ku PK, Hasselt CA van. Dural metastasis at medulla oblongata: a rare cause of vocal fold paralysis. J Laryngol Otol 1996; 110: 884–886
- 23 Nakaso K, Awaki E, Ise K. A case of supranuclear hypoglossal nerve palsy with Avellis' syndrome due to medullary infarction. Rinsho Shinkeigaku 1996; 36: 692–695
- 24 Wallenberg A. Acute Bulbäraffektion (Embolie der Art. cerebellar. post. inf. sinistr.). Arch Psych Nervenheilkd 1895; 27: 504–540
- 25 Wallenberg A. Anatomischer Befund in einem als „acute Bulbäraffektion (Embolie der Art. cerebellar. post. inf. sinistr.)“ beschriebenen Falle. Arch Psych Nervenheilkd 1901; 34: 923–959