

## IV. DISKUSSION

### 1. HÄUFIGKEIT DER EINZELNEN ALTERNIERENDEN MEDULLA-OBLONGATA-SYNDROME

Klassische alternierende Medulla-oblongata-Syndrome diagnostizierten wir bei 25 Patienten. Von den insgesamt 10 in der Literatur als alternierende Medulla-oblongata-Syndrome beschriebenen Symptomkomplexen konnten die Syndrome von Cestan-Chenais, Schmidt und Vernet bei keinem unserer Patienten beobachtet werden. Die Häufigkeit der einzelnen Syndrome bei unseren Patienten wird in Tabelle 2 dargestellt.

*Tabelle 2: Klassische alternierende Medulla-oblongata-Syndrome bei 25 Patienten*

<b>Alternierendes Medulla-oblongata-Syndrom</b>	<b>Zahl der Patienten</b>
Wallenberg	17
Babinski-Nageotte	2
Cestan-Chenais	0
Jackson	1
Avellis	2
Dejerine-Spiller	1
Tapia	1
Reinhold	1
Schmidt	0
Vernet	0

### 2. WALLEMBERG-SYNDROM

Das häufigste klassische alternierende Hirnstammsyndrom bei unseren Patienten war das Wallenberg-Syndrom (17 Patienten), wobei fünf eine inkomplette Variante des Syndroms erlitten: bei den Patienten 5 und 10 fehlte die Hypästhesie im Körperbereich, Patienten 4 und 17 hatten keine Hypästhesie des Gesichtes, Patient 4 hatte außerdem keine sonst typische zerebelläre Ataxie, Patient 9 wies keine Hypästhesie im Bereich des Körpers auf und erlitt lediglich eine transiente rechtsseitige Gesichtshypästhesie (Tabelle 1). Eine erhaltene Gesichtssensibilität bei Aussparung der lateralen Anteile der Medulla oblongata ist aus der Literatur bekannt und wurde durch Matsumoto und Mitarbeiter (Matsumoto et al. 1988) bei mediolateralen und infero-dorso-lateralen Infarkten beschrieben. Diese Autoren erklären das Phänomen durch das Intaktbleiben des trigeminothalamischen

Traktes (Bahn der Gesichtssensibilität), der im dorsomedialen Oblongata-Anteil neben der unteren Olive, d. h. weiter medial als der Tractus spinothalamicus (Bahn für die Sensibilität des Körpers), verläuft. Das Fehlen einer zerebellären Ataxie bei vorwiegend mediolateralen Infarkten ist aus der Literatur ebenso bekannt und wird durch Aussparung lateral verlaufender spinozerebellärer Fasern erklärt (Vuilleumier et al. 1995). Die bei unseren Patienten 1 und 2 festgestellte posturale Unsicherheit mit einer schweren Standataxie wurde bei infero-lateralen und infero-dorso-lateralen Medulla-oblongata-Infarkten beschrieben und kann durch eine Unterbrechung der spinozerebellären Verbindungen zum Vermis und / oder durch eine Ischämie der retikulären Kerne erklärt werden (Hörnsten 1974). Das Fehlen einer Hypästhesie für den Körper bei den Patienten 5 und 10 kann auf eine erhaltene Funktion des Lemniscus medialis bei relativ lateral lokalisierten Infarkten zurückgeführt werden (Duus 1995). Die bei vier Patienten (8, 10, 13 und 16) konstatierte, für das klassische Wallenberg-Syndrom untypische leichte pyramidale Symptomatik ist am ehesten durch eine Verbreiterung der Ischämie in Richtung Pyramis verursacht und bildet einen Übergangssymptomkomplex zum Babinski-Nageotte-Syndrom (Babinski und Nageotte, 1902). Im Unterschied zu unseren Patienten 18 und 19 mit einem Babinski-Nageotte-Syndrom fand diese klinisch denkbare leichte mediale Ausdehnung bei Patienten mit einer nur geringen pyramidalen Hemisymptomatik kein kernspintomographisches Korrelat, was eine Mitbeteiligung der Pyramidenbahn auf keinen Fall ausschließt. Die bei unseren Patienten 1 und 3 aufgetretene schwere Dysphonie, Dysphagie und Gaumensegelparese wurden bei mediolateralen Infarkten mit Läsionen im Bereich des Nucleus ambiguus beschrieben (Currier et al., 1961). Die Differenzierung zwischen Dysphagie und Gaumensegelparese bei dorsolateralen Infarkten und isolierter Dysphonie bei inferolateralen Infarkten wird durch eine partielle Schädigung des Nucleus, der mehr rostral verlaufenden glossopharyngealen Fasern oder der mehr kaudal verlaufenden laryngealen Fasern erklärt (Grant, 1966). Der bei den Patienten 2 und 8 ausgeprägte Singultus wird durch Läsionen im Bereich der regulatorischen Bahnen vom Nucleus solitarius dorsalis bei kaudalen (inferolateralen und inferodorsolateralen) Infarkten erklärt (al Deeb et al. 1991). Ein Hertwig-Magendi-Syndrom ("screw deviation"), das wir bei Patient 8 diagnostizierten, beobachteten einige Autoren im Rahmen eines Wallenberg-Syndroms und erklärten es durch eine Schädigung der Verbindungen vom Gleichgewichtsorgan zu den für die Okulomotorik verantwortlichen Strukturen

(Kearne 1975, Silfverskiold 1965). Eine bei unseren Patienten 6 und 10 konstatierte leichte Zungendeviation nach ipsilateral im Sinne einer geringgradigen peripheren Hypoglossusparese kann als Hinweis auf eine Verbreiterung ischämischer Veränderungen nach medial zum Hypoglossuskern interpretiert werden, obwohl diese sich kernspintomographisch nicht demonstrieren ließ.

Bei allen unseren Patienten war das Wallenberg-Syndrom durch eine Hirnstammischämie verursacht. Auch fast alle Beschreibungen des Wallenberg-Syndroms berichten über Hirnstamminfarkte als Ursache. Diese werden durch Verschlüsse der A. cerebelli posterior inferior oder der A. vertebralis verursacht (Baker, 1961; Fisher et al., 1961), welche zur Ischämie im Versorgungsgebiet der lateralen medullären Arterien (gelegentlich auch der posterioren oder dorsalen medullären Arterien) führen (Bassetti et al., 1997; Duvernoy, 1995). Seltene andere Ursachen sind Parasiten, Tumore, Hirnstammblutungen oder Hygrome (Garg, 1999; Kleinschmidt-De Masters et al., 1985; Boissonnot et al., 1985; Mann et al., 1983).

### 3. BABINSKI-NAGEOTTE-SYNDROM UND HEMIMEDULLÄRES REINHOLD-SYNDROM

#### 3.1. Babinski-Nageotte-Syndrom

Unsere Patienten 18 und 19 demonstrierten das klassische klinische Bild eines Babinski-Nageotte-Syndroms, einschließlich der Aussparung der Zungenmuskulatur entsprechend der historischen Erstbeschreibung dieses Symptomkomplexes (Babinski und Nageotte, 1902). Das MRT zeigte in beiden Fällen laterale „Wallenbergsche“ Läsionen der Medulla oblongata, die prinzipiell vergleichbar mit solchen beim Wallenberg-Syndrom waren, jedoch sich in basaler Richtung zur Pyramidenbahn ausdehnten (Abbildungen 5 und 7). Anders als beim Patient 25 mit Affektion des Hypoglossus-Kerngebiets (Abbildung 17) im Rahmen eines hemimedullären Reinhold-Syndroms, blieb die Hypoglossus-Area bei unseren beiden Patienten mit einem Babinski-Nageotte-Syndrom intakt. Insgesamt kann das Babinski-Nageotte-Syndrom als eine Kombination aus einem kompletten lateralen medullären Syndrom von Wallenberg und einem inkompletten medialen medullären Syndrom in Form einer „pure motor

hemiparesis" (Gan und Noronha, 1995) interpretiert werden. Es ist jedoch ebenso möglich, sich das Babinski-Nageotte als ein „Mittelding“ zwischen dem Wallenbergschen lateralen medullären Syndrom und dem hemimedullären Syndrom von Reinhold vorzustellen (Gan und Noronha, 1995).

Die Interpretation dieses Syndroms in der modernen neurologischen Literatur stellt eine „Komödie der Irrungen“ dar. Nakane und Mitarbeiter beschrieben 1991 den Fall eines „Babinski-Nageotte-Syndrom on magnetic resonance imaging“ (Nakane et al., 1991). Der Patient hatte einen Verschluss der linken und eine Stenose der rechten A. vertebralis. Beschrieben wurden ein Horner-Syndrom links, Dysarthrie und Heiserkeit bei linksseitiger Gaumensegelparalyse, Atrophien und Faszikulationen der linken Zungenhälfte, eine rechtsseitige Hemiparese, eine zerebelläre Hemiataxie links sowie eine Hypästhesie für Schmerz und Temperatur der rechten Gesichtshälfte und der linken Körperseite. Der genaue Vergleich der geschilderten Symptomatik mit der Originalbeschreibung von Babinski und Nageotte zeigt, dass es sich in diesem Fall nicht um ein Babinski-Nageotte-Syndrom, sondern um ein komplettes hemimedulläres Syndrom mit einer ausgeprägten peripheren Hypoglossusparese handelte (Nakane et al., 1991). Babinski und Nageotte beschrieben jedoch keine Hypoglossusparese (Babinski und Nageotte, 1902). Aus der ungenauen Interpretation des Eponyms zogen Nakane und Mitarbeiter die fehlerhafte Schlussfolgerung, dass das Babinski-Nageotte-Syndrom angeblich eine Kombination aus einem lateralen (Wallenberg) und medialen (Dejerine) medullären Syndrom sei und damit einer hemimedullären Läsion entspreche (Nakane et al., 1991). In der ursprünglichen Beschreibung ist das Babinski-Nageotte-Syndrom hingegen keine Kombination aus lateralem und medialem medullären Syndrom (= hemimedulläre Läsion), sondern eine sich in Richtung Pyramidenbahn ausdehnende laterale „Wallenbergsche“ Medulla-oblongata-Läsion.

Möglicherweise übernahmen Chang et al. (1993) sowie de Freitas et al. (2001) die Fehlinterpretation von Nakane et al. und interpretierten hemimedulläre Syndrome mit Zungenlähmung fälschlich als Babinski-Nageotte-Syndrome (Chang et al., 1993; de Freitas et al., 2001).

Obwohl weltweit nur wenige Fälle des den diagnostischen Kriterien der französischen Autoren entsprechenden Babinski-Nageotte-Syndroms beschrieben wurden (Krasnianski et al., 2003f), ist das Syndrom nicht ganz selten. Patienten mit einem Wallenberg-Syndrom weisen im Rahmen von Ischämien gelegentlich eine passagere Beteiligung der Pyramidenbahn auf. In größeren Studien über laterale Medulla-oblongata-Infarkte wurden auch Patienten mit zusätzlich zur typischen Wallenberg-Symptomatik ausgeprägten kontralateralen Hemiparesen wie bei drei von 33 Patienten von Kim und Mitarbeitern (Kim et al., 1994) beschrieben, ohne dafür das Eponym „Babinski-Nageotte“ zu verwenden.

### 3.2. Hemimedulläres Reinhold-Syndrom

Unser Patient 25 demonstrierte gleichzeitig alle klinischen Manifestationen eines kompletten lateralen Wallenberg-Syndroms (Wallenberg, 1895) und eines ebenso kompletten medialen Dejerine-Spiller-Syndroms mit ipsilateraler Zungenschwäche (im Unterschied zum Babinski-Nageotte-Syndrom), kontralateraler Hemiparese und Hemihypästhesie (Spiller, 1908; Dejerine, 1914). Das MRT-Bild zeigte eine ausgedehnte, fast hemimedulläre Lesion, die den großen Teil der posteriolateralen Area wie beim Wallenberg-Syndrom involvierte. Zusätzlich konnte eine Verbreiterung der Läsion zum Hypoglossuskern (anders als beim Babinski-Nageotte-Syndrom) und zum oberen marginalen Anteil der Pyramidenbahn (wie beim Babinski-Nageotte-Syndrom) konstatiert werden (Abbildung 17). Damit entsprachen das klinische Bild und die Ausdehnung der Medulla-oblongata-Läsion einem kompletten hemimedullären Syndrom von Reinhold (Reinhold, 1895).

Bisher wurden nur wenige gut dokumentierte Fälle dieses seltenen Syndroms publiziert (Bassetti et al., 1997; Mossuto-Agatielle und Kniahynicki, 1990; Minami et al., 2000; Krasnianski et al., 2003f). Klinische und kernspintomographische Befunde bei unserem Patient 25 überzeugen, dass die infolge einer hemimedullären Läsion auftretende klinische Symptomatik keinem anderen Hirnstammsyndrom als dem von Reinhold beschriebenen hemimedullären entspricht, insbesondere keinem Babinski-Nageotte-Syndrom, so dass dieser Symptomkomplex nach dem Erstbeschreiber Reinhold-Syndrom genannt werden sollte (Krasnianski, 2003f).

#### 4. CESTAN-CHENAIS-SYNDROM

Dieses Syndrom ließ sich bei keinem einzigen von unseren Patienten feststellen. Der von Cestan und Chenais beschriebene Symptomkomplex stellt sicher eine Rarität dar, bisher wurden nur sehr wenige Fälle sämtlich als Folge von Hirnstamminfarkten (Tsukagoshi und Inoue, 1977; Okada et al., 1978) publiziert. Wenn Currier dieses Syndrom als dem Babinski-Nageotte-Syndrom identisch und keines Eponyms würdig ansieht, übersieht er jedoch, dass beim Cestan-Chenais-Syndrom im Unterschied zum Babinski-Nageotte-Syndrom die zerebelläre Hemisymptomatik fehlt (Currier, 1969). Obwohl das Syndrom bei keinem unserer Patienten diagnostiziert werden konnte, kann seine Existenz als eigenständiges Syndrom aufgrund der hohen Qualität der Erstbeschreibung, des Vorliegens späterer Fallberichte und einer hier im Unterschied zum Babinski-Nageotte-Syndrom fehlenden zerebellären Hemisymptomatik als plausibel angesehen werden.

#### 5. JACKSON-SYNDROM

Das bei unserer Patientin 20 klinisch diagnostizierte Jackson-Syndrom mit einer linkseitigen Hypoglossusparese und einer alternierenden Hemiparese, ursprünglich auch in einer Kombination mit einem bei vaskulären Erkrankungen des vertebrobasilären Gebiets häufigen (Brandt, 1991) systematisierten Schwindel, fand bildmorphologisch kein eindeutiges Korrelat. Möglicherweise ist dies auf die Tatsache zurückzuführen, dass bei unserer Patientin die Kernspintomographie ohne die zur Zeit der Untersuchung noch nicht etablierte Diffusionswichtung durchgeführt wurde. Andererseits zeigen einige Studien der letzten Jahren, dass auch mit Hilfe der Diffusionswichtung nicht alle Hirnstamminfarkte dargestellt werden können (Ay et al, 1999) und dass die T2-Wichtung in Einzelfällen sogar empfindlicher als die Diffusionswichtung sein kann (Kuker et al., 2002). Das klassische klinische Bild und die auffälligen Ergebnisse der bei Medulla-oblongata-Infarkten sehr empfindlichen Untersuchung des elektrisch ausgelösten Blinkreflexes (Hopf HC, 1994) sowie der im Vergleich zu einer transienten ischämischen Attacke deutlich prolongiertere Verlauf mit Persistenz der fokalen neurologischen Symptomatik über fast drei Wochen bis zu ihrer nahezu kompletten Regredienz berechtigen jedoch dazu, den Fall als

Hirnstamminfarkt zu klassifizieren. Gegen die von Jackson beschriebene Lokalisation der Läsion im Bereich des Hypoglossuskernes und der Pyramidenbahn spricht die Tatsache, dass die ischämische Läsion bei unserer Patientin mittels MRT nicht darstellbar war, während die Ausdehnung der Hirnstammschädigung vom dorsomedial gelegenen Hypoglossuskern bis zur basal gelegenen Pyramidenbahn (Abbildung 1) kernspintomographisch darstellbar sein sollte. Das extrem seltene Syndrom entsteht bei ischämischen lakunären Hirnstammläsionen (Krasnianski et al. 2001, 2002), offensichtlich nicht durch größere Läsionen des Hypoglossuskernes und der Pyramidenbahn, sondern durch kleine Läsionen der Pyramidenbahn und den lateral der Pyramidenbahn zu ihrem Austritt aus dem Hirnstamm verlaufenden Hypoglossus-Fasern. Symptomatologisch stellt das Jackson-Syndrom die „reduzierte“ Variante eines wesentlich häufigeren medialen Medulla-oblongata-Syndroms, des Dejerine-Syndroms, dar.

## 6. AVELLIS-SYNDROM

Das klinische Bild bei unseren Patienten 21 und 22 entsprach jeweils einem klassischen Avellis-Syndrom im Sinne von dessen Interpretation als alternierendem Hirnstammsyndrom (Mumenthaler und Mattle, 2002; Adams, Victor, Ropper, 1997) mit palatolaryngealer Parese, die bei beiden vorgestellten Patienten ipsilateral auftrat, einer jeweils kontralateralen Hemiplegie (Patient 21) bzw. Hemiparese (Patient 22) sowie einer ebenso kontralateralen Hemihypästhesie bei Patient 21. 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 kernspintomographisch demonstriert werden konnte (Abbildung 9), ließ sich bei Patient 22 bildmorphologisch keine eindeutige ischämische Läsion nachweisen. Möglicherweise ist dies auf die Tatsache zurückzuführen, dass bei Patient 22 die kernspintomographische Untersuchung aus technischen Gründen ohne Diffusionswichtung durchgeführt wurde. Das klassische klinische Bild und die auffälligen Ergebnisse der bei Medulla-oblongata-Infarkten sehr empfindlichen Untersuchung des elektrisch ausgelösten Blinkreflexes (Hopf, 1994) sowie der prolongierte 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.

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.

Avellis selbst beschrieb im Jahre 1891 den „Patienten 1“, welcher eine Hemiparese und Hemihypästhesie ipsilateral zur Seite der Kehlkopflähmung aufwies (Avellis, 1891), was für eine rostral der Pyramidenbahnkreuzung und der Kreuzungen der sensiblen Fasern lokalisierte Hirnstammläsion äußerst untypisch ist. In späteren Publikationen über das Avellis-Syndrom gab es grundsätzlich zwei Interpretationen dieses Symptomkomplexes: Manche Autoren (Roger et al., 1969; Küsther und Sofiansky, 1961) beschrieben 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 seiner Patienten periphere Läsionen beider Nerven beschreibenden Publikation von Avellis überein. Wie in der Arbeit des Erstbeschreibers wurden derartige Nervenläsionen auch in späteren Publikationen bei Traumata, Tumoren, Struma und eitrigen Erkrankungen des Halses (Roger et al., 1969) sowie bei Schädelhirntrauma (Kitanaka et al., 1992), Lues (Reginster, 1973) und Mononeuritis des N. vagus im Rahmen einer systemischen rheumatoiden Vaskulitis (Kashihara et al., 1995) 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 (Leblanc, 2001) 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 (Mumenthaler und Mattle, 2002, Adams, Victor und Ropper, 1997, Haerer, 1992). Als Ursachen eines „zentralen“ Avellis-Syndroms, welches durch verschiedene pathologische Prozesse in der Medulla oblongata entstehen kann, werden lakunäre Hirnstamminfarkte bei Stenosen und Verschlüssen der Vertebralarterien (Maruyama, 1977; Takizawa und Shinohara, 1996; Kataoka et al., 2001; Takahashi et al., 2002; Krasnianski et al., 2001, 2003e) sowie neoplastische (metastatische) Läsionen der Medulla oblongata (Pak et al., 1996) 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 et al. 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 Sympathikus (Kataoka et al., 2001) oder ein Patient von Walther und Alevisopoulos mit isolierter palatolaryngealer Hemiplegie bei kernspintomographisch nachgewiesener kleiner Läsion im Bereich des Nucleus ambiguus (Walther und Alevisopoulos, 1992). Nakaso und Mitarbeiter publizierten eine Kombination aus palatolaryngealer Parese und einer von Avellis nicht beschriebenen zentralen kontralateralen Hypoglossusparese als „klassisches“ Avellis-Syndrom (Nakaso et al., 1996).

Es bleibt fraglich, ob jeder Fall einer palatopharyngealen Parese bei jedem einseitigen nukleären Prozeß im Nucleus-ambiguus-Bereich prinzipiell als ein „typisches“ Avellis-Syndroms 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 palatolaryngeale Parese vorliegt (Wallenberg, 1895, 1905). Beide

Patienten der oben zitierten Arbeit japanischer Autoren (Kataoka et al., 2001) 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 (Környey, 1936) lediglich „alternierende“ Fälle mit einer ipsilateralen palatolaryngealen Parese (Plegie) und einer kontralateralen motorischen und/oder sensorischen Hemisymptomatik als zentrales Avellis-Syndrom interpretiert werden.

## 7. DEJERINE-SPILLER-SYNDROM

Das klinische Bild bei unserem Patienten 23 mit linksseitiger Hypoglossusparese, kombiniert mit rechtsseitiger Hemiparese und Hemihypästhesie einschließlich einer Tiefensensibilitätsstörung mit sensibler Ataxie entsprach einem klassischen Dejerine-Syndrom. Die nahezu die gesamte Pyramide, den Lemniscus medialis und den Hypoglossuskern bzw. -fasern involvierende Läsion der medialen Medulla oblongata ließ sich kernspintomographisch darstellen (Abbildung 11).

Mediale Oblongata-Infarkte sind wesentlich seltener als laterale. Bisher wurden in der Literatur ca. 60 Patienten mit medialen Medulla-oblongata-Infarkten beschrieben. Dies bedeutet nicht, dass jede mediale Medulla-oblongata-Läsion unbedingt einem Dejerine-Spiller-Syndrom entspricht. Dieses ist so selten, dass sogar der Autor des Beitrags über Syndrome der Medulla oblongata für das „Handbook of clinical neurology“ selbiges nie persönlich gesehen hat und vermutete, dass das Syndrom aufgrund des bilateralen Abgangs der die mediale medulläre Area versorgenden A. spinalis anterior aus den Vertebralarterien so selten ist (Currier, 1969). Kumral und Mitarbeiter untersuchten 4200 Patienten mit ischämischen Insulten und fanden mediale Medulla-oblongata-Infarkte lediglich bei 11 Patienten (0,3%), von welchen 8 ein klassisches Dejerine-Syndrom hatten (Kumral et al., 2002). In anderen Studien war die Zahl der Infarkte mit einem

Dejerine-Spiller-Syndrom geringer wie in einer Untersuchung von 28 Patienten mit Infarkten der unteren Medulla oblongata, wo nur ein Patient einen medialen Infarkt mit Dejerine-Spiller-Syndrom hatte (Vuilleumier et al., 1995). Von den Arbeiten über mediale Medulla-oblongata-Infarkte konnten in einer Studie von 18 Patienten das Dejerine-Spiller-Syndrom nur bei einem (Kim et al., 1995), in einer Studie von 11 Patienten bei zwei (Toyoda et al., 1996), in einer Studie von 7 Patienten bei zwei (Basseitti et al., 1997) und in einer weiteren Studie von 11 Patienten bei 4 konstatiert werden (Sawada et al., 1990).

Interessanterweise verwenden manche aktuellen deutschen Autoren den Begriff Spiller-Syndrom nicht und bezeichnen den Symptomkomplex als Dejerine-Syndrom (Duus, 1995). Andere schließen sich hingegen der angelsächsischen Tradition an und bezeichnen die Erkrankung als Spiller-Syndrom (Mumenthaler und Mattle, 2002). Vor diesem Hintergrund erscheint es angemessen, diesen Symptomkomplex in Kombination beider Eigennamen als Dejerine-Spiller-Syndrom zu bezeichnen.

## 8. TAPIA-SYNDROM

Das bei unserem Patienten 24 konstatierte klinische Bild mit einer ipsilateral zur Hirnstammläsion aufgetretenen Parese der Hirnnerven IX, X und XII in Kombination mit einer kontralateralen Hemiparese und Hemihypästhesie entsprach einem klassischen alternierenden Tapia-Syndrom. Die Ergebnisse der computertomographischen und der kernspintomographischen Untersuchungen sowie der Autopsie (Abbildungen 13, 14 und 16) bestätigten die klinische Diagnose und ließen die für die Symptomatik verantwortliche Läsion in der lateralen und medialen Medulla oblongata, im Bereich der Kerne der o. g. Hirnnerven, der lateralen Pyramidenbahnabschnitte und des Tractus spinothalamicus lokalisieren.

Im Gegensatz zu den am ehesten peripheren Hirnnervenläsionen bei zwei von drei der Patienten Tapias wird der Begriff Tapia-Syndrom heute einerseits für die Bezeichnung einer peripheren Läsion der Hirnnerven IX, X und XII, andererseits als Synonym für eine intermediolaterale Läsion der Medulla oblongata verwendet.

Das zentrale Tapia-Syndrom kann durch eine ventromediale tegmentale Affektion der Medulla oblongata mit Ausbreitung nach lateral hin (Nucleus ambiguus involviert) entstehen. Zu der für das Tapia-Syndrom typischen Symptomatik führt eine Läsion folgender Strukturen (Clara, 1959): Nucleus ambiguus Nn. vagi et glossopharyngei (ipsilaterale Gaumensegel- und Rachenhinterwandparese sowie Stimmbandparese), Nucleus N. hypoglossi (ipsilaterale Zungenlähmung), Pyramidenbahn (kontralaterale Hemiparese), Tractus spinothalamicus und Tractus descendens N. trigemini (kontralaterale Hemihypästhesie). In diesem Fall spricht man von einem „zentralen“ Tapia-Syndrom, welches auch in einigen modernen Lehrbüchern dargestellt wird. Dieses beinhaltet nach Mumenthaler und Mattle (Mumenthaler und Mattle, 2002) eine ipsilateral auftretende Gaumensegel- und Rachenhinterwandparese sowie eine Stimmband- und Zungenlähmung kombiniert mit kontralateraler Hemiparese und Hemihypästhesie. DeJong erwähnt, dass dieses Syndrom durch Oblongata-Läsionen ausgelöst werden kann, präzisiert aber nicht, welche konkrete Symptomatik kontralateral auftreten sollte (Haerer, 1992). Currier interpretierte ohne ausreichenden Grund die Symptome aller drei von Tapia beschriebenen Patienten als Folgen peripherer Hirnnervenläsionen und fand die Existenz eines alternierenden Tapia-Syndroms äußerst zweifelhaft (Currier, 1969).

Ursachen der peripheren Variante des Syndroms können Neurinome (Andrioli et al., 1980; Quattrocchio, 1986), Traumata (Villaret und Haguena, 1935), maligne Parotistumoren (Roger et al., 1959), infektiöse Erkrankungen (de Freitas et al., 1991) und Aneurysmen der extrakraniellen A. carotis interna sein (Shimonata, 1994). In einigen Fällen wurden iatrogene Tapia-Syndrome nach chirurgischen Eingriffen oder anästhesiologischen Manipulationen (Meyer und Opran, 1974; Johnson und Moore, 1999; Gelmers, 1983) beschrieben.

Ein zentrales Tapia-Syndrom wurde hingegen nur selten publiziert (Krasnianski et al., 2003b). Drei in den letzten 70 Jahren publizierte Arbeiten schließen Patienten ein, die den klinischen Kriterien eines Tapia-Syndroms entsprechen, allerdings ohne das Eponym „Tapia-Syndrom“ zu verwenden. Bogousslavsky et al. und Terao et al. beschrieben je einen Patienten mit Hirnstammischämie, Tyler et al. einen Fall mit meningovaskulärer Lues bei HIV-Infektion (Bogousslavsky et al., 1986; Tyler et al., 1994; Terao et al., 1998).

## 9. SYNDROME VON SCHMIDT UND VERNET

Diese zwei Syndrome konnten bei keinem von unseren Patienten konstatiert werden. Bei genauer Betrachtung der gesamten Literatur über die Syndrome von Schmidt und Vernet und ihre neuroanatomischen Grundlagen entstehen deutliche Zweifel an der Existenz beider Syndrome.

### 9. 1. Schmidt-Syndrom

Der deutsche HNO-Arzt Moritz Schmidt beschrieb eine periphere Läsion kaudaler Hirnnerven (Nn. vagus, glossopharyngeus, accessorius und hypoglossus) ohne eine auf eine Hirnstammläsion hinweisende seitenalternierende Symptomatik zu erwähnen (Schmidt, 1897), was eindeutig für einen peripheren Schaden und gegen eine zentrale Affektion der Medulla oblongata spricht.

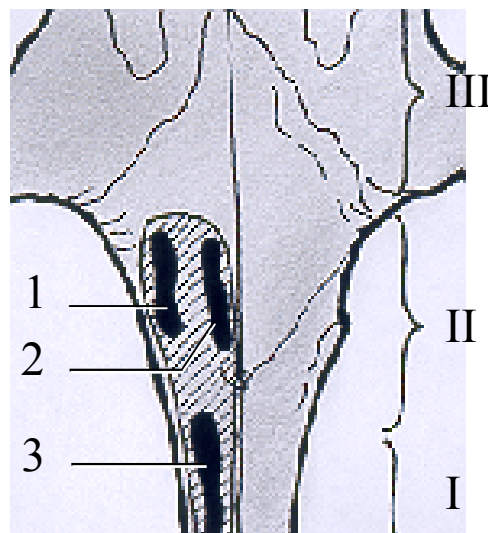
Schon im Falle eines peripheren Schmidt-Syndroms wird die komplizierte „terminologische Lage“ noch dadurch erschwert, dass ein ähnliches Syndrom einer peripheren Schädigung der vier kaudalen Hirnnerven nochmals durch Collet (im Jahre 1915) und Sicard (im 1917) beschrieben wurde. Diese, chronologisch allerdings späteren Veröffentlichungen französischer Autoren sind jedoch qualitativ unvergleichbar besser als die Publikation Schmidts (Collet, 1915, Sicard, 1917). Das relativ seltene, durch eine kombinierte Läsion der Hirnnerven IX-XI im Foramen jugulare und des XII. Hirnnerven im Canalis nervi hypoglossi (durch Destruktion des Condylus occipitalis) entstehende Syndrom konnte bei Traumen, Tumoren, entzündlichen Erkrankungen und Aneurysmen der A. carotis interna beobachtet werden (Collet, 1915, Sicard, 1917, Roger et al., 1969). Ein derartiger Symptomkomplex wird in der Regel als Collet-Sicard-Syndrom und nur sehr selten als Schmidt-Syndrom bezeichnet. So erwähnten Roger und Mitarbeiter in ihrem im Jahre 1969 publizierten ausführlichen Kapitel über multiple Hirnnervenläsionen im „Handbook of clinical neurology“, wo das Schmidt-Syndrom und das Collet-Sicard-Syndrom aus nicht ganz nachvollziehbarem Grund unter verschiedenen Untertiteln aufgeführt werden, einerseits mehrere Publikationen über das Collet-Sicard-Syndrom und andererseits lediglich einen Fall einer inkompletten Variante des Syndroms mit einer unilateralen Akzessoriusparese und Stimmbandlähmung bei

fehlenden Gaumensegelparese und Zungenlähmung (Collet, 1946), der als Schmidt-Syndrom klassifiziert wurde (Roger et al., 1969). Ein weiterer, von Kayamori und Orii 1991 ebenfalls als Schmidt-Syndrom beschriebener Patient mit einer Parese der Hirnnerven IX, X und XI wies keine Hypoglossusparese und damit kein komplettes Schmidt-Syndrom, sondern ein wesentlich häufigeres Vernet-Syndrom (Foramen-jugulare-Syndrom) auf (Kayamori und Orii, 1991).

Das Postulat einer durch eine Hirnstammaffektion bedingten „zentralen Variante“ des Schmidt-Syndroms mit ipsilateralen nukleären Paresen der Hirnnerven IX bis XII und kontralateraler Hemiparese hat eine lange Tradition, erwähnt wurde es schon im „Handbuch der Neurologie“ von Bumke und Foerster (Környey, 1936). In der ausführlichsten aktuellen deutschsprachigen Monographie „Erkrankungen der Hirnnerven“ von Schmidt und Malin wird die Existenz oder eher die Möglichkeit der Existenz eines „zentralen“ Schmidt-Syndroms ohne konkrete Referenzen erwähnt (Schmidt und Malin, 1995). Bei Schaltenbrand (Schaltenbrand, 1969) sowie bei älteren (Triumfov, 1974) und aktuellen (Skoromets, 2002) russischen Autoren wurde das zentrale Schmidt-Syndrom neben den anderen klassischen alternierenden Hirnstammsyndromen beschrieben, jedoch als zur Erstbeschreibung Schmidts diskrepanter, gemeinsamer Ausfall der ipsilateralen Hirnnerven IX-XI ohne Hypoglossusparese in Kombination mit einer kontralateralen Hemiparese. Damit entsprach das solcherart beschriebene alternierende Syndrom keinem Schmidt-, sondern einem Vernet-Syndrom, übrigens ohne Hinweis auf konkrete Fallbeschreibungen.

Weder durch das Studium von Publikationen aus der Zeit zwischen beiden Weltkriegen, noch durch Abfragen moderner Datenbanken konnten konkrete Fallbeschreibungen eines „zentralen“ Schmidt-Syndroms bei Hirnstammerkrankungen in der Literatur gefunden werden, so dass die Ergebnisse unserer Literaturstudien die Annahme nahe legen, dass die Existenz einer zentralen Variante des Schmidt-Syndroms äußerst zweifelhaft zu sein scheint, während es eher als arbiträr angesehen werden kann, ob man die gemeinsame Läsion der vier kaudalen Hirnnerven an der Schädelbasis entsprechend der chronologisch früheren Beschreibung als Schmidt-Syndrom oder entsprechend der qualitativ besseren Beschreibung als Collet-Sicard-Syndrom bezeichnet.

Unseres Erachtens nach kann die Annahme eines „zentralen“ Schmidt-Syndroms infolge von Läsionen der Medulla oblongata theoretisch durchaus begründet werden, da einseitige Läsionen der Hirnnervenkerne im Hirnstamm in jeder Kombination, sogar in Form einer Affektion der Kerne von vier Hirnnerven der Medulla oblongata zusammen mit einer Pyramidenbahnläsion, prinzipiell denkbar sind. Eine mögliche Erklärung für fehlende konkrete Fälle in der Literatur könnte die anzunehmende extreme Ausdehnung einer für die Entwicklung eines Schmidt-Syndroms notwendigen hypothetischen Oblongata-Läsion darstellen (Krasnianski et al., 2003c). Um eine derartige, einem Schmidt-Syndrom entsprechende einseitige Affektion auszulösen, sollte ein dafür verantwortlicher pathologischer Prozeß die Hälfte der gesamten Medulla oblongata vom oberen Halsmark, wo Teile des N. accessorius-Kerns lokalisiert sind, bis hin zum Pons alterieren bzw. zerstören (Leblanc, 2001) (Abbildung 19). Für eine ischämische Läsion dieser Art wäre ein streng einseitiger Ausfall der die Kerne der Hirnnerven IX-XII und die Pyramidenbahn durchblutenden Äste der Aa. spinalis anterior, spinalis posterior, vertebralis und cerebelli inferior posterior erforderlich (Tatu et al., 1996). Die Entwicklung einer derartigen Ischämie erscheint praktisch kaum möglich zu sein.



**Abbildung 19:** Hypothetische Läsion der Medulla oblongata, die einem Schmidt-Syndrom entsprechen sollte (Schraffur): I - Rückenmark; II - Medulla oblongata; III - Pons; 1 - Nucleus ambiguus Nn. vagi et glossopharyngei; 2 - Nucleus N. hypoglossi; 3 - Nucleus N. accessorii;

Ebenso wenig wahrscheinlich erscheint die Entwicklung einer von kaudal nach kranial extrem ausgedehnten und dabei ausschließlich einseitig bleibenden Medulla-oblongata-Läsion im Rahmen einer Hirnstammenzephalitis (Wasenko et al., 2002). Auch gliale Hirnstammtumoren, die allerdings über einen mehr oder weniger begrenzten Zeitraum einseitig wachsen können, betreffen in ihrem Wachstum eher die Gegenseite der Medulla oblongata, als die gesamte Länge der Hemimedulla einseitig zu infiltrieren (Guillamo et al., 2001).

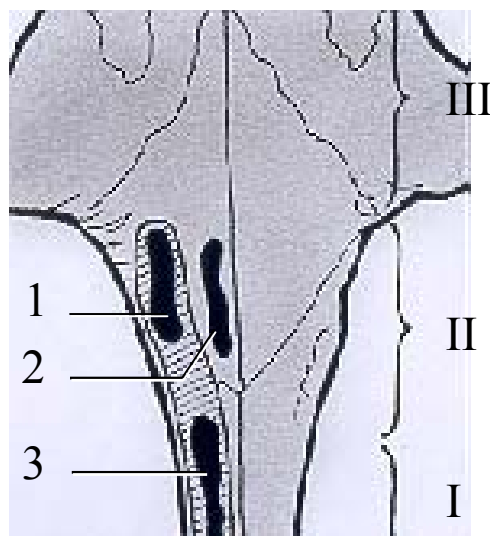
## 9.2. Vernet-Syndrom

Sowohl in den Arbeiten von Vernet als auch in späteren Publikationen wurde das Vernet-Syndrom ausschließlich als Folge einer peripheren Läsion der Hirnnerven IX, X und XI im Foramen jugulare beschrieben. So konnte ein Vernet-Syndrom traumatischer Ätiologie bei Schädelbasisfrakturen in der Nähe des Foramen jugulare (Roger et al., 1969; Schmidt und Malin, 1995) sowie bei penetrierendem Trauma der hinteren Schädelgrube (Kim und Ko, 1996) beobachtet werden. Andere Autoren beschrieben ein Vernet-Syndrom bei neoplastischen Erkrankungen sowohl gutartiger als auch maligner Natur wie z.B. bei einem den Schädelbasisknochen destruierenden intrakraniellen Chordom (Iraci et al., 1973), einem Paragangliom des Glomus caroticus (Serebro et al., 1971), bei Neurinomen (Solymosi et al., 1987), Meningeomen (Inagawa et al., 1989), Amyloidomen (Matsumoto et al., 1985), Epidermoidzysten der hinteren Schädelgrube (Sabin et al., 1987), Metastasen maligner Tumoren in der Schädelbasis (Paolucci, 1980; Schweinfurth et al., 1993) und bei sich zum Foramen jugulare verbreiternden Karzinomen von Pharynx und Epitheliomen des Mittelohres (Roger et al., 1969). Auch wurde ein Vernet-Syndrom im Rahmen der Ausbreitung einer chronischen Otitis auf die Schädelbasis nachgewiesen (Bertoin, 1936). Bekannt sind Beschreibungen des Syndroms ferner bei Lues (Svien et al., 1963), Thrombosen des Sinus transversus oder der Vena jugularis (Malin et al., 1984), Aneurysmen der Vena jugularis (Roger et al., 1969), Sarkoidose (Roger et al., 1969), basilärer Impression (Miletto, 1960) und Akromegalie (Roger et al., 1969) sowie bei Varicella-zoster-Infektion (Doi et al., 2001). In einem Fall wurde ein unter Kortison-Therapie reversibles Foramen-jugulare-Syndrom bei einer Kombination aus Varicella-zoster-Infektion und kongenitaler Enge des Foramen jugulare berichtet (Hayashi et al., 2000). Bekannt sind einige Beschreibungen des Vernet-Syndroms



bei Vaskulitiden wie Arteriitis temporalis (Cherin et al., 1992) und systemischem Lupus erythematosus (Leache Pueyo et al., 1997), die sich wahrscheinlich aufgrund einer Affektion der Vasa nervorum entwickelten.

Im Vergleich zum Schmidt-Syndrom wurde ein zentrales oder alternierendes Vernet-Syndrom nur in wenige Lehrbücher und Monographien eingeschlossen (Berlit et al., 1999; Hartmann, 2001; Mumenthaler und Mattle, 2002). Daneben haben mehrere andere Autoren ohne Angabe von Referenzen über die angebliche Existenz einer von ihnen fälschlicherweise als „Schmidt-Syndrom“ bezeichneten, aus einem ipsilateralen Ausfall der Hirnnerven IX-XI und kontralateraler Hemiparese bestehenden Befundkonstellation berichtet, welche in Wahrheit als Postulat eines Vernet-Syndrom anzusehen ist (Schaltenbrand, 1969; Skoromets, 2002; Triumphov, 1974). Tatsächlich findet sich in zahlreichen internationalen Publikationen über das Vernet-Syndrom keine einzige Beschreibung einer „zentralen“, durch Läsionen der Kerne der Hirnnerven IX-XI und der Pyramidenbahn im Hirnstamm ausgelösten Variante des Syndroms.



**Abbildung 20:** Hypothetische Läsion der Medulla oblongata, die einem Vernet-Syndrom entsprechen sollte (Schraffur): I - Rückenmark; II - Medulla oblongata; III - Pons; 1 - Nucleus ambiguus Nn. vagi et glossopharyngei; 2 - Nucleus N. hypoglossi; 3 - Nucleus N. accessorii;

Als eine mögliche Erklärung für fehlende konkrete Fälle in der Literatur könnte ähnlich dem Schmidt-Syndrom die anzunehmende extreme Ausdehnung einer für die Entwicklung auch dieses Syndroms notwendigen hypothetischen Oblongata-

Läsion (Abbildung 20), die durch keine unilaterale Hirnstammerkrankung denkbar erscheint, angeführt werden (Krasnianski et al., 2003c).

Damit können unsere vergleichenden Untersuchungen die in einzelnen aktuellen Lehrbüchern und Monographien (Berlit et al., 1999; Hartmann, 2001; Mumenthaler und Mattle, 2002) enthaltenen Interpretationen die Zuordnung des Schmidt-Syndroms und auch des Vernet-Syndroms zu den alternierenden Hirnstammsyndromen nicht bestätigen. Obwohl eine zentrale Variante für beide Syndrome theoretisch durchaus vorstellbar erscheint, sollte man unserer Meinung nach das Vernet-Syndrom solange ausschließlich als peripheres „Foramenjugulare-Syndrom“ und das Schmidt-Syndrom solange ausschließlich als Folge peripherer Läsionen der Hirnnerven IX-XII betrachten, wie eine eindeutige klinische und bildmorphologische (bzw. pathologische) Beschreibung einer zentralen Variante dieser Syndrome im Rahmen einer Hirnstammläsion fehlt.

#### 10. BEGRIFFSENTWICKLUNG DER KLASSISCHEN ALTERNIERENDEN MEDULLA-OBLONGATA-SYNDROME

Syndrom-Begriffe unterlagen im Laufe der Zeit einem deutlichen Wandel. Die Differenzen zwischen modernen Publikationen und historischen Texten sind zum Teil erstaunlich: So wird das hemimedulläre Reinhold-Syndrom seit über 10 Jahren fälschlicherweise als Babinski-Nageotte-Syndrom bezeichnet, wogegen das echte Babinski-Nageotte-Syndrom als „Wallenberg-Syndrom plus Hemiparese“ in Vergessenheit geraten ist. Mögliche Ursachen für ungenaue Interpretationen der klassischen alternierenden Medulla-oblongata-Syndrome in der modernen Literatur sind nur zu vermuten. Offenbar werden diese nicht nach den Originalarbeiten, sondern oft aus älteren Lehrbüchern zitiert. Dabei kommt es offensichtlich bei der Tradierung der Informationen zu einem gewissen Informationsverlust.

Den Wandel der Syndrombegriffe verfolgt man besonders gut bei einer Studie der Standardlehrbücher, aus welchen sich nicht nur Studenten, sondern auch Ärzte (und nicht unbedingt nur Neurologen) informieren. Allerdings wurden in mehrere Lehrbücher unkritisch die wahrscheinlich als alternierende Hirnstammsyndrome nicht existierenden Syndrome von Schmidt und Vernet eingeschlossen (Haerer,

1992; Berlitz et al., 1999; Mumenthaler und Mattle, 2002; Skoromets, 2002). Mindestens sechs der klassischen alternierenden Medulla-oblongata-Syndrome werden in der deutschsprachigen „Neurologie“ von Mumenthaler und Mattle (Mumenthaler und Mattle, 2002) (acht Syndrome), der russischen „Topische Diagnostik der Erkrankungen des Nervensystems“ von Skoromets (Skoromets, 2002) (sechs Syndrome) und der amerikanischen „DeJong’s neurologic examination“ von Haerer (Haerer, 1992) (acht Syndrome) vorgestellt. In den anderen Lehrbüchern des deutschsprachigen Raumes (Tettenborn, 1999; Poeck und Hacke, 1998; Delank und Gehlen, 1999; Duus, 1995) und des englischsprachigen Raumes (Warlow in Walton’s „J. Brain’s diseases of the nervous system“, 1993; Adams, Victor und Ropper in „Principles of neurology“) werden lediglich je ein bis drei dieser Syndrome erwähnt. Manche Autoren beschreiben ein bis zwei alternierende Syndrome ohne eponymische Bezeichnungen als mediales oder laterales Medulla-oblongata-Syndrom (Brust in „Merritt’s textbook of neurology“, 1995).

Die genauere Analyse verdeutlicht, dass nur das alternierende Syndrom von Wallenberg fast in allen oben erwähnten Lehrbüchern und das Dejerine-Spiller-Syndrom in vier von diesen (Haerer, 1992; Brust, 1995; Duus, 1995; Mumenthaler und Mattle, 2002) übereinstimmend mit den Erstpublikationen beschrieben wurde. Alle anderen klassischen alternierenden Medulla-oblongata-Syndrome wurden (wenn überhaupt) mehr oder weniger diskrepant zu den historischen Erstbeschreibungen wiedergegeben (Krasnianski et al., 2003a).

Erstaunlich ist weiterhin, dass selbst in Arbeiten, die sich speziell mit klassischen Hirnstammsyndromen beschäftigen und die jeweiligen Originalarbeiten zitieren, letztere häufig falsch wiedergegeben werden (Nakane et al., 1991). Sicher sind die Originalbeschreibungen aufgrund ihrer Detailverliebtheit für den an die Lektüre von Abstracts gewöhnten Neurologen oft nur schwerlich komplett lesbar. So beschrieb Wallenberg in seiner ersten Publikation einen einzigen Patienten auf 36 Seiten (Wallenberg, 1895).

Die im Vergleich zu den Erstbeschreibungen diskrepanten modernen Darstellungen der klassischen Hirnstammsyndrome sind jedoch nicht in allen Fällen zu kritisieren. So ist die moderne Auffassung des Avellis-Syndroms im

Vergleich zu der Originalpublikation deutlich diskrepant. Dennoch ist die spätere Interpretation des Avellis-Syndroms als alternierendes Medulla-oblongata-Syndrom klinisch und neuroanatomisch völlig nachvollziehbar. Obwohl bulbäre Parese, Hemiparese und Hemihypästhesie bei den Patienten von Avellis aus nicht mehr nachvollziehbaren Gründen unilateral waren (Avellis, 1891), wurde das bis auf die Seite der Hemiparese und -hypästhesie dem von Avellis beschriebenen Symptomkomplex identische alternierende Syndrom nach ihm benannt. Nur ein solches alternierendes Avellis-Syndrom konnte von späteren Neurologengenerationen beobachtet werden. Die Interpretation des Syndroms von Avellis als Medulla-oblongata-Syndroms stellt keine bloße Mißinterpretation dar, sondern ist auf die Weiterentwicklung der klinischen Neurologie im zwanzigsten Jahrhundert zurückzuführen.

Unter Berücksichtigung nicht nur der Definitionen klassischer alternierender Medulla-oblongata-Syndrome in historischen Erstbeschreibungen, die nicht in allen Fällen unkritisch übernommen werden können, sondern der ganzen Entwicklung der Syndrombegriffe in der Neurologie des zwanzigsten Jahrhunderts sowie der in der vorliegenden Arbeit durchgeführten klinisch-topodiagnostischen Analyse fassen wir die Ergebnisse in der Tabelle 3 zusammen. Während die alternierenden Medulla-oblongata-Syndrome von Wallenberg, Babinski-Nageotte, Cestan-Chenais, Jackson und Spiller-Dejerine nach klassischen Originalbeschreibungen dargestellt werden, wird das Tapia-Syndrom, allerdings in Anlehnung an die historische Publikation von Tapia, nur in seiner zentralen Form wiedergegeben. Das Avellis-Syndrom in „alternierender“ Interpretation wird nach dem klassischen „Handbuch der Neurologie“ von Bumke und Foerster (Környey, 1936) aufgeführt (allerdings unter Berücksichtigung der Originalbeschreibungen). Dieses Standardwerk nicht nur der deutschen, sondern auch der europäischen Neurologie des ersten Drittels des zwanzigsten Jahrhunderts summierte die Erfahrungen der Generation der Erstbeschreiber der klassischen Hirnstammsyndrome unter Berücksichtigung der Weiterentwicklung der Lehre über alternierende Hirnstammsyndrome.

Tabelle 3: Alternierende Medulla-oblongata-Syndrome

Syndrom	Erstbeschreibung	Symptomatik		Lokalisation in Medulla oblongata
		Ipsilateral	Kontralateral	
Wallenberg	Wallenberg A. Arch Psychiatr Nervenheilkd 1895;27:504-540	Horner-Syndrom, Gaumensegel-, Larynx- und Pharynxparese, Trigeminausfall (Sensibilität), zerebelläres Hemisyndrom	Dissoziierte Sensibilitätsstörung	Kaudal dorso-lateral
Babinski-Nageotte	Babinski J, Nageotte J. Revue Neurologique 1902;10:358-365	Horner-Syndrom, Gaumensegel-, Larynx- und Pharynxparese, Trigeminausfall (Sensibilität), zerebelläres Hemisyndrom	Hemiparese, Dissoziierte Sensibilitätsstörung	Lateral und intermediolateral
Cestan-Chenais	Cestan R, Chenais L. Gasette des hopitaux 1903;76:1229-1233	Horner-Syndrom, Gaumensegel-, Larynx- und Pharynxparese, Trigeminausfall (Sensibilität)	Hemiparese, Hemihypästhesie	Lateral und intermediolateral
Jackson	Jackson H. Lancet 1872:770-773	Zungenparese	Hemiparese	Medial
Avellis	Avellis G. Berliner Klinik 1891;10:1-26  Bumke O & Foerster O (Hrsg). Handbuch der Neurologie, Band V. Berlin: Springer, 1936: 445-482	Larynx- und Pharynxparese	Hemiparese, Hemihypästhesie	Lateral und intermediolateral
Spiller-Dejerine	Spiller WG. J Nerv Ment Dis 1908;35:775-778  Dejerine J. Semiologie des affections du systeme nerveux. Paris:Masson et Cie,1914	Zungenlähmung	Hemiparese, Hemihypästhesie	Medial
Tapia	Tapia AG. Arch Int Laryng Otol Rhinol 1906;22:780-785	Larynx- und Pharynxparese, Zungenlähmung	Hemiparese	Lateral und intermediolateral

Tabelle 3, Fortsetzung

Syndrom	Erstbeschreibung	Symptomatik		Lokalisation in Medulla oblongata
		Ipsilateral	Kontralateral	
Reinhold	Reinhold H. Dtsch Z Nervenheilkd 1894;5:351-374	Horner-Syndrom, Gaumensegel-, Larynx- und Pharynxparese, Zungenlähmung, Trigeminausfall (Sensibilität), zerebelläres Hemisyndrom	Hemiparese, dissoziierte Sensibilitätsstörung	Hemimedullär
Schmidt	Schmidt M. Die Krankheiten der oberen Luftwege. Berlin, Springer, 1897	Larynx- und Pharynxparese, Sternokleido-mastoideus- und obere Trapeziusparese, Zungenlähmung	Hemiparese	Laterale und intermediolaterale Medulla oblongata vom oberen Rückenmark bis zum bulbopontinen Übergang*
Vernet	Vernet M. Syndrome du trou déchire postérieur (paralysie des IX, X, XI). Rev Neurol 1918;34:117-148	Larynx- und Pharynxparese, Sternokleido-mastoideus- und obere Trapeziusparese	Hemiparese	Laterale und intermediolaterale Medulla oblongata vom oberen Rückenmark bis zum bulbopontinen Übergang*

\*Keine gesicherten Fallbeschreibungen, Existenz des Syndroms ist zweifelhaft

Gegenwärtig wird die sorgfältige Untersuchung und klinische Analyse sowie die Kenntnis der klassischen Hirnstammsyndrome von der modernen Bildgebung immer mehr in den Hintergrund gedrängt. Kleine lakunäre Hirnstammläsionen, die in vielen Fällen nicht einmal im diffusionsgewichteten MRT mit ausreichender Klarheit dargestellt werden können (Ay et al., 1999), sind häufig verantwortlich für eine ausgeprägte klinische Symptomatik. Ohne eine genaue klinische Untersuchung und topische Diagnose kann oft kein Zusammenhang zwischen einer in der Bildgebung darstellbaren Läsion und den Beschwerden des Patienten festgestellt werden.

So kann eine gut darstellbare, aber asymptotische supratentorielle Läsion fälschlicherweise als Ursache für die Beschwerden interpretiert werden und eine für die Symptomatik verantwortliche, aber in der Bildgebung kaum darstellbare Hirnstammaffektion übersehen werden.

Hochdifferenzierte technische Untersuchungsmethoden sind umso sinnvoller, desto differenzierter die klinische Fragestellung ist. Diese kann wiederum nur aus der subtilen Kenntnis der Topographie und der klinischen Untersuchung erwachsen.