

## OBSTRUCTION OF INTRACRANIAL ARTERIES IN CHILDHOOD

### VERSCHLUSS INTRAKRANIELLER ARTERIEN BEI KINDERN

Seitdem die zerebrale Angiographie als Routineuntersuchung auch in Kinderkliniken zur Anwendung gekommen ist, werden zunehmend häufig Verschlüsse von Hirnarterien als Ursache akuter Hemiplegien im Kindesalter mitgeteilt. Der röntgenologische Nachweis einer Gefäßobstruktion sagt aber über deren Ätiologie noch nichts aus. Gelegentlich lassen sich zusammen mit anamnestic Angaben und klinischen Befunden verlässliche Rückschlüsse auf die Pathogenese des Hirnarterienverschlusses ableiten: Embolie oder blande Thrombose bei angeborenen Herzfehlern, entzündliche Thrombose bei pyogenen Prozessen in der Gefäßnachbarschaft, Thrombose oder dissezierendes Aneurysma nach traumatischer Gefäßwandschädigung. In seltenen Fällen allerdings liefert das Angiogramm allein einen Hinweis auf eine bestimmte Gefäßkrankheit. Perlschnurartige Einkerbungen gelten als charakteristisch für die fibromuskuläre Hyperplasie, während multiple Verschlüsse im Circulus WILLIS zusammen mit Teleangiectasien die Kennzeichen der sog. „Moyamoya-Krankheit“ abgeben. Es sei aber davor gewarnt, eine Diagnose auf einen einzigen angiographischen Befund zu stützen. Wir haben kürzlich bei einem Kleinkind eine „Moyamoya-Krankheit“ auf Grund

Since the introduction of cerebral angiography as a routine procedure in pediatric hospitals arterial occlusions have been increasingly found to be a cause of acute hemiplegia in childhood. The radiological demonstration of a vascular occlusion does not, however, necessarily clarify the etiology of the condition. In some cases it is possible to come to a conclusion from the history and clinical findings as to the pathogenesis of a cerebral arterial occlusion. Emboli or asymptomatic thromboses due to congenital heart defects, inflammatory thromboses due to pyogenic processes occurring round the arteries and thromboses or dissecting aneurysms following traumatic vascular wall lesions may all be diagnosed in this manner. Sometimes, however, angiography alone indicates a certain vascular disease: for example, the beadlike appearance of the arterial wall in fibromuscular hyperplasia is characteristic and the multiple occlusions in the circle of WILLIS associated with telangiectases are typical of so-called "Moyamoya-disease". However, caution should be used in making such a diagnosis after only one angiographic study. We recently made a tentative diagnosis of "Moyamoya-disease" in a small child whose angiogram appeared to be typi-

eines „pathognomonischen“ Bildes angenommen, was sich bei der Kontrollangiographie zwei Wochen später als Fehlbeurteilung herausgestellt hat: der Verschuß am Ursprung der A.cerebri media war rekanalisiert und die typischen netzartigen Teleangiectasien verschwunden. SCHEFFNER und WILLE äußern sich in ihrer Arbeit in diesem Heft kritisch über die angiographische Diagnose auch der fibromuskulären Hyperplasie. Wir sind der Ansicht, daß sich solche diagnostischen Probleme und pathogenetischen Fragen in gewissen Fällen mittels Kontrollangiographie lösen lassen. Sowohl bei der fibromuskulären Hyperplasie wie bei der „Moyamoya-Krankheit“ sind nach unserer Erfahrung keine raschen und insbesondere keine restitutionellen Veränderungen zu erwarten. Dagegen weisen manche Fälle von idiopathischen oder parainfektösen Hirnarterienverschlüssen eine erstaunliche Dynamik bis zur spontanen vollständigen Rekanalisation auf.

Bei der großen Mehrzahl der Kinder mit akuten Hirnarterienverschlüssen wissen wir bis heute kaum etwas über die Pathogenese. Glücklicherweise verläuft die Krankheit nur in seltenen Fällen fatal und die wenigen autopsischen Befunde lassen keine Analogieschlüsse zu, ebensowenig die vereinzelt Fälle mit operativer Abklärung. Doch sollten die auf diese Weise entdeckte Atheromatose bzw. Arteriosklerose ein intensives Studium des Fettstoffwechsels bei Kindern mit spontanem Hirnarterien-

cal, but repeat angiography two weeks later showed no signs of the disease. The occlusion at the origin of the middle cerebral artery had recanalized and the typical network of telangiectasies had disappeared. SCHEFFNER and WILLE express the same caution in making the diagnosis of fibromuscular hyperplasia in their article appearing in the present issue of this journal. It seems likely that such diagnostic problems and questions of pathogenesis can occasionally be solved by repeat angiography: in our experience no rapid changes towards restoration are to be expected either in fibromuscular hyperplasia or in “Moyamoya disease”. On the other hand many cases of idiopathic or post-infective cerebral arterial occlusions show amazing changes with even complete spontaneous recanalisation.

In the majority of cases with acute cerebral arterial occlusions in childhood the pathogenesis remains unknown. Fortunately, the condition is only rarely fatal, but unfortunately, even from the few autopsy cases and from the surgical findings reported no conclusions can be drawn. The occasional finding of atheromatous plaques or arteriosclerosis should certainly stimulate intensive investigation of the lipid metabolism in all such children with spontaneous arterial occlusions. Since rapid progress has

verschuß anregen. Mit Blick auf die großen Fortschritte in der Erkenntnis immunopathologischer Vorgänge könnte es sich lohnen, das klinische Forschungsinteresse vermehrt auch in diese Richtung zu lenken.

Das Schicksal des durch einen Hirnarterienverschuß verursachten neurologischen Ausfalles hängt weitgehend vom rechtzeitigen und wirksamen Einspringen des Kollateralkreislaufes ab. Es ist unklar, weshalb bei manchen Fällen der Umwegkreislauf versagt und eine ischämische Schädigung zuläßt. Eine ausschlaggebende Rolle für die Erholungsfähigkeit spielt allerdings die Durchgängigkeit der Aa. lenticulostriatae. Sind sie vom Blutstrom, sei er direkt oder über Kollateralen, abgeschlossen, kommt es immer zu einer irreversiblen Schädigung. Voraussetzung für einen funktionell genügenden Kollateralkreislauf ist die Aufrechterhaltung eines kompensierten Systemkreislaufes. Wohl verfügt die Hirnzirkulation über eine vom Systemkreislauf in weiten Grenzen unabhängige Regulation. Unter pathologischen Bedingungen kann aber eine transitorische allgemeine Kreislaufinsuffizienz zu irreversiblen Gewebeschäden in einem prekär durchbluteten Hirnbezirk führen.

Wie steht es mit den therapeutischen Möglichkeiten bei intrakraniellen Hirnarterienverschlüssen? Aus dem eben Angeführten erlangt die Aufrechterhaltung eines genügenden Systemkreislaufes (Verhinderung eines vasomotorischen oder hypovolämischen Schockes) erste Priorität. Als nächst dringliche Maß-

been made in the field of immunopathology, research in this line might be fruitful.

The neurological sequelae of a cerebral arterial occlusion depends largely on the presence of the early and effective establishment of a collateral circulation. It is not clear why frequently this does not take place and ischemic lesions result, but the patency of the lenticulostriate arteries appears to play an essential role in the extent of possible recovery. If these arteries become disconnected from the circulation, either directly or by way of collaterals, irreversible damage ensues. In order to guarantee a functional collateral circulation the systemic circulation must be adequate.

Although the cerebral circulation is normally regulated independently of the systemic circulation, a transitory impairment in the latter can lead to irreversible tissue damage in an area of the brain already jeopardized by local ischemia.

What therapeutic means are variable for the treatment of cerebral arterial occlusions? Priority must clearly be given to the adequate support of the systemic circulation by the prevention of vasomotor or hypovolemic shock. The second most important line of treatment is directed towards controlling convul-

nahme ist die Unterdrückung tonisch-klonischer Krämpfe wegen der Gefahr einer iktogenen Hirnschädigung auf dem Boden einer insuffizienten Hirndurchblutung anzuführen. Es erübrigt sich, auf die antibiotische Bekämpfung bakterieller Infekte einzugehen. Über die Wirksamkeit einer Antikoagulantientherapie bei arteriellen Verschlüssen im Kindesalter läßt sich heute noch kein Urteil fällen. Analoges gilt für die Anwendung von Corticosteroiden. Es drängt sich zur Klärung dieser Probleme eine Zusammenarbeit möglichst vieler Kinderkliniken auf internationaler Ebene auf. Es wäre abzusprechen, welche Kliniken auf die eine oder andere Therapie festgelegt würde. Wir sind jedenfalls bereit, an einer prospektiven Studie mitzuwirken.

sions which threaten to damage brain areas with poor circulation. Antibiotic treatment of bacterial infections is of course essential. The value of anticoagulant therapy or of treatment with corticosteroids is still controversial. To shed light on some of these problems a prospective international randomised study involving the cooperation of a large number of pediatric hospitals is required, and we certainly should welcome the setting up of such a study.

PD Dr. W. ISLER, Zürich  
Universitäts-Kinderklinik  
Steinwiesenstraße 75, CH-8032 Zürich