

VIII.

Zur differentiellen Diagnose zwischen den Tumoren der Vierhügel und des Kleinhirnes.

Von

Dr. med. **Ludwig Bruns**
in Hannover.

(Hierzu Tafel IX. und 2 Abbildungen.)*

~~~~~

Durch die nachfolgenden Mittheilungen und Erwägungen erhebe ich nicht etwa den Anspruch, neue und vor Allem sicherere differentialdiagnostische Gesichtspunkte zur Unterscheidung zwischen den Neubildungen zweier so eng benachbarter Gebilde, wie das Kleinhirn und die Vierhügel es sind, aufgefunden zu haben. Im Gegentheil sollen und werden dieselben dazu dienen, einigen vielleicht mit allzugrosser Sicherheit aufgestellten diagnostischen Thesen — speciell für die Tumoren der Vierhügel — etwas von der ihnen zugemessenen Werthschätzung wieder zu nehmen. Sie bedeuten also, wenn überhaupt, woran ich nicht zweifle, nur einen Fortschritt nach der negativen Seite; denn es ist immerhin ein Fortschritt, zu erkennen, dass wir uns mit gewissen diagnostischen Anhaltspunkten auf schwankendem Boden befunden haben, und einzusehen, dass dieselben für unser Urtheil nicht so sicheren Grund gewähren, als wir bisher angenommen. Auf diese Weise schützen wir uns vor, mit allzugrosser Sicherheit gestellten, falschen Diagnosen, werden veranlasst nach neuen differentialdiagnostischen Momenten zu suchen und können das, was nach

---

\*) Weitere Ausführung eines am 11. December 1893 in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten gehaltenen Vortrages mit Demonstrationen.

Abzug des zweifelhaften für unsere Diagnostik noch übrig bleibt, dann jedenfalls als eine festere Stütze für unser Urtheil betrachten.

Ich lasse nun gleich die erste der Krankengeschichten folgen, die zur Basis meiner Ausführungen dienen sollen.

### **Krankengeschichte 1.**

Der damals  $\frac{3}{4}$  Jahre alte Knabe Gustav Lehne hatte im Juli oder August 1891 die Masern durchgemacht. An diese schloss sich eine chronische Eiterung des linken Mittelohres, wegen der der Kranke aber erst im Mai 1892 in Behandlung trat, und die bald geheilt wurde. Am 26. October 1892 bemerkte die Pflegemutter — der Knabe war ein uneheliches Kind — rothe Flecke, zuerst auf dem linken, dann auf dem rechten Oberlide und in der Gegend beider Augenbrauenbogen und schon am folgenden Tage bestand ausgesprochene Ptosis und Lähmung des Rectus internus am linken Auge — das linke Auge stand im äusseren Winkel — ein Befund, der damals vom Augenarzt Dr. Störling bestätigt wurde. Am 23. November 1892 wurde mir der kleine — damals also etwa zwei Jahre alte Patient — von Herrn Collegen Störling zur Untersuchung seines Nervensystemes in meine Poliklinik geschickt mit folgendem an demselben Tage aufgenommenen Augenstatus:

Linke Pupille weiter als die rechte.

Beiderseits Ptosis. Rechts fast complet, links incomplet.

Beiderseits Paresis musculi recti interni. Links stärker.

Ob Reaction auf Licht vorhanden, ist nicht zu constatiren. Ophthalmoskopisch: links sicher keine Stauungspapille, rechts nichts Sichereres (sehr ungebärdiges Kind).

NB. Sehschärfe und Gesichtsfeld nicht zu prüfen.

Ich konnte, da der Knabe in der That im äussersten Grade sich jeder Untersuchung widersetze, nur constatiren, dass an den Extremitäten keine Lähmung, keine Atrophie bestand. Ob Störungen der Coordination bestanden, liess sich beim Verhalten des Knaben nicht sicher feststellen, — stärkeren Grades waren sie nicht. Gehen und Stehen konnte das Kind: die Patellarreflexe waren beiderseits sehr lebhaft. Die übrigen Hirnnerven zeigten beiderseits keine nachweisbaren Funtionsstörungen.

Ueber die Art der Läsion, deren Sitz man wohl in die Gegend der Oculomotoriuskerne verlegen durfte, liess sich zu dieser Zeit natürlich nichts Bestimmtes sagen.

Ich verlor dann den kleinen Patienten längere Zeit aus den Augen und fand ihn erst Mitte Mai 1893 in der Hannoverschen Kinderheilanstalt wieder. Er war hier auf Veranlassung des Augenarztes der Anstalt Dr. Block aufgenommen und verblieb dort bis zu seinem Tode. Herr College Block hat den Patienten dann mit mir zusammen weiterhin beobachtet und mir die von ihm gemachten Notizen in liebenswürdigster Weise zur Verfügung gestellt. Um die Mitte Mai 1893 — der Knabe war jetzt  $2\frac{1}{2}$  Jahre alt — konnten wir beide folgenden Status aufnehmen:

Beiderseits stärkste Ptosis — die oberen Lider bedecken die Augen vollständig. Die Augen können weder nach innen bewegt — noch gehoben oder gesenkt werden — es besteht also eine Lähmung sämmtlicher äusseren Aeste des Oculomotorius und des Trochlearis: durch die Kraft der nicht gelähmten geraden äusseren Augenmuskeln (Nervus abducens) sind beide Augen in die äusseren Winkel der Orbita gezogen und stehen hier fest. Die Pupillen sind gleich, nicht weit, und reagiren auf Licht; die Accommodation ist nicht zu prüfen — die inneren Aeste der Oculomotorii sind also, soweit sie zu prüfen, nicht betheiligt — Es besteht keine Stauungspapille, im Gegen-theil sind die Gefäße der Retina eher etwas dünner, die Papille eher blass, scharf begrenzt. Beiderseits besteht eine phlyctänläre Keratitis. Von Seiten des Trigeminus, Facialis und Hypoglossus kein Befund: selbstverständlich musste sich die Sensibilitätsprüfung auf Schmerzreize beschränken. Das linke Trommelfell zeigt einen Defect, keine Eiterung: das rechte ist ganz gesund. Das Schlucken ist etwas erschwert. Die Sprache ist deutlich skandirend — doch spricht der Knabe nur sehr wenig. In beiden Armen bei Greifbewegungen eine Störung der Coordination, von der es schwer ist zu sagen, ob man sie als atactischen oder als Intentionstremor bezeichnen soll — mehr ähnelt sie entschieden dem letzteren. Der Tremor trat sowohl beim Greifen nach Gegenständen wie nach eigenen Körpertheilen, z.B. Fassen nach der Nase auf. Keine unwillkürlichen Bewegungen der Arme oder Hände, speciell keine choreatischen. Der Gang ist deutlich schwankend; Patient suchte mit den Händen sich an ihn umgebenden Gegenständen festzuhalten; auch beim Stehen schwankte er stark hin und her und war bald genöthigt, sich anzuhalten, wenn er nicht fallen wollte. Die Patellarreflexe waren beiderseits sehr lebhaft, aber nicht abnorm gesteigert. An Rumpf und Extremitäten bestand ebenfalls keine deutliche Sensibilitätsstörung. Die Intelligenz war entschieden für das Alter eine ganz gute, das Sensorium frei. Kein Kopfweh, kein Erbrechen. Im Urin nichts Pathologisches. Kein Fieber.

Jetzt war eine ziemlich sichere Diagnose möglich. Die Gruppierung der Symptome: Lähmung in beiden Oculomotorius- und Trochlearisgebieten, die allmälig zu einer, abgesehen von Abducens, completen Ophthalmoplegia externa oculi utriusque geführt hatte, in ihrer Verbindung mit einer ausgesprochenen, der sogenannten cerebellaren gleichenden Ataxie, besonders beim Stehen und mit den Coordinationsstörungen bei Greifbewegungen der oberen Extremitäten, die mehr dem Intentionstremor glichen, aber auch als Bewegungsataxie gedeutet werden konnten, die skandirende Sprache und vielleicht noch die in der Anamnese erwähnten vasomotorischen Symptome, alles das liess den Sitz der Läsion in die Vierhügel verlegen. Da das Leiden in allmälicher Progression: Links Ptosis, rechts Ptosis, beiderseits Internuslähmung, beiderseits Lähmung der Heber und Senker der Bulbi, cerebellare Ataxie und Intentionstremor resp. atactischer Tremor

der Arme verlaufen war, so musste man auch die Herdläsion als eine chronisch progressive ansehen; am wahrscheinlichsten war ein Tumor. Dass die Stauungspapille, sowie die sonstigen Allgemeinerscheinungen eines Tumors fehlten, konnte man wohl darauf zurückführen, dass der Tumor noch klein war, das Gebiet der Vierhügel nicht überschritt und seiner Natur nach das von ihm ergriffene Gebiet zerstörte und nur wenig verdrängte: also keine wesentlichen Druckerscheinungen machte. Kopfschmerz war vielleicht vorhanden, ohne dass das Kind darüber klagte. Bei dem Alter des Patienten, dem Sitze der Affection im Mittelhirn, dem Voraufgehen von Masern und daran sich anschliessender linker Ohreiterung, der scrophulösen Keratitis, war ein Tuberkel am wahrscheinlichsten, der dann wieder aus den oben angeführten Gründen wenig Druckerscheinungen machte. Ich stellte deshalb schon jetzt meine Diagnose auf einen Tuberkel in den Vierhügeln: ausgehend von der linken Seite und speziell die Region der Oculomotoriuskerne in Anspruch nehmend.

Der weitere, im Uebrigen einförmige Verlauf, konnte mich in meiner Diagnose nur befestigen. Zunächst traten allmälig Allgemeinsymptome auf, die auf eine Drucksteigerung im Schädelinnern hinwiesen. Patient wurde benommen, lag meist still für sich da.

Ueber Kopfschmerz klagte er nicht, dagegen kam es sehr häufig zum Erbrechen. Ende Juli trat schliesslich auch deutliche Schwellung der Papillen auf beiden Augen ein.

An den Augenmuskeln änderte sich nichts. Ueber die Sehschärfe sowie über etwaige Gesichtsfelddefekte liess sich nichts feststellen, ebenso wenig genaueres über die Sensibilität im Trigeminusgebiete. Den Kopf vermochte Patient Anfangs August 1893 nicht mehr zu halten, er sank ihm, wenn er sich aufrichten wollte, nach hinten oder vorn über. Stehen konnte er nicht mehr, selbst wenn er sich anhielt. Stützte man den Patienten unter beiden Armen und hiess ihn nun gehen, so machte er das genau wie ein typischer Tabiker im schwer atactischen Stadium: er hob die Beine excessiv (Hahnentritt), schleuderte sie dann nach vorn und stark seitwärts und setzte sie schliesslich mit Vehemenz wieder auf den Boden auf. Es entsprach also jetzt der Gang nicht mehr dem, was man, wenigstens für gewöhnlich, bei cerebellarer Ataxie zu sehen bekommt. Im Liegen zeigte es sich, dass eine Lähmung der Beine nirgends bestand — doch war Patient in dieser Stellung nicht leicht zu Bewegungen der Beine, namentlich zu willkürlichen zu veranlassen, und ich habe deshalb nicht constatirt, ob auch in den Beinen ein ähnlicher Intentionstremor wie in den

Armen bestand. Die Patellarreflexe waren beiderseits gleich, jetzt mässig; eine Contractur bestand nicht. An den Armen bestand der atactische oder Intentionstremor wie früher; eine Lähmung bestand auch hier nicht.

Gegen Nadelstiche reagirte Patient überall. Sprechen that er zu dieser Zeit nicht mehr, war überhaupt leicht benommen.

Von Zeit zu Zeit zu Zeit traten plötzlich sehr hohe Temperaturen ein, ohne dass die genaueste Untersuchung dafür einen Grund ausfindig machte. Dann wieder Anfälle sehr heftiger Cyanose, wobei der Knabe blauroth wurde, ohne dass die Körpertemperatur erhöht war. Der Puls war meist sehr rasch und unregelmässig. Häufig zeigten sich die schon in der Anamnese erwähnten hochrothen Flecken im Gesicht und an den oberen Extremitäten, die nach einigen Stunden wieder verschwinden.

Unter zunehmender Benommenheit trat am 9. August 1893 der Tod ein. Einige Stunden vor seinem Tode hat der kleine Patient, nach Angabe einer sehr verständigen Pflegeschwester, namentlich im Gesichte buchstäblich Blut geschwitzt und konnte ich die blutigen Flecke zum Theil auf, zum Theil in der Haut noch nach dem Tode deutlich constatiren. Sichere auf eine tuberculöse Meningitis hinweisende Symptome fanden sich in den letzten Lebenswochen des Patienten nicht.

Für die Diagnose war jetzt wohl die Art der Affection — Tumor — und wohl auch die Natur dieses Tumors — Tuberkel — sicher. Den Sitz konnte man jetzt noch genauer präcisiren. Es musste das Gebiet der Vierhügel und hier speciell die Region der Augenmuskelkerne zunächst vom Tumor ergriffen gewesen sein. Von hier aus hatte der Tumor sich allmälig in das Haubengebiet ausgebreitet. Da weder eine Lähmung noch Contractur der Extremitäten bestand und wenigstens die Schmerzempfindung überall erhalten war, so liess sich annehmen, dass die Pyramidenbahnen ganz intact waren, und dass das Gebiet der Schleife sicher nicht vollständig zerstört war. Dagegen war es wohl sicher, dass das auf dem Frontalschnitte zwischen eigentlichen Vierhügelganglien resp. Augenmuskelkernregion und Schleife liegende Gebiet der Haube, ein Gebiet das besonders die roten Kerne und weiter medullärwärts die Kreuzung der oberen Kleinhirnschenkel enthält, mit ergriffen war. Auf die Zerstörung des rothen Kernes haben schon Allen Starr<sup>1)</sup>, dann Barth<sup>2)</sup> und neuerdings Kolisch<sup>3)</sup> die statische Ataxie bei Vierhügeltumoren zurückgeführt, Eisenlohr<sup>4)</sup> zieht dafür speciell die Bindarmkreuzung heran. Die Bewegungsstörung der Arme und wohl auch der Beine bei intendirten

Bewegungen konnten, wenn man sie lieber als Intentionstremor bezeichnete, durch Druck auf die Pyramidenbahnen erklärt werden; fasste man sie als Bewegungsataxie auf, so liess sich ein Reiz oder eine Zerstörung der Schleife dafür verantwortlich machen. Das soll unten noch näher erörtert werden. Die vasomotorischen Störungen im Gesichte liessen sich auf die absteigende Trigeminuswurzel oder auf den Trigeminus im Ganzen zurückführen (?)\*). Schliesslich musste der Tumor, da links zuerst Ptosis aufgetreten war, die linke Seite am stärksten ergriffen haben. Also tuberkulöse Zerstörung in der Vierhügelregion (ob auch der Oberfläche der Vierhügel liess sich nicht sagen), speciell des Gebietes der Augenmuskelkerne, der Haube bis zur zum Theil noch mit ergriffenen Schleifenbahn; Freibleiben des Fusses der Hirnschenkel und wohl auch der Substantia nigra.

Da die Pupillen nicht mitgelähmt waren, musste das vorderste Ende des Oculomotoriuskernes, der ja bis in den 3. Ventrikel hineinragt, intact sein. Wie weit der Tumor sich in den Pons erstreckte, war nicht sicher zu sagen, jedenfalls aber nicht sehr weit, da das Facialis-Abducensgebiet frei war, und auch der motorische Trigeminus sicher nicht mehr mitergriffen war. In dieser Weise wurde die Diagnose vor der Section genauer präzisiert.

Die Section bestätigte die gestellte Diagnose auf's vollständigste. Sie wurde am 10. August ausgeführt, beschränkte sich auf das Gehirn und ergab folgenden Befund: Hirn sehr vorgewölbt, Windungen abgeplattet; es fliest sehr viel Hirnwasser ab. Das Grosshirn zeigt keine pathologischen Veränderungen. Medulla oblongata, Pons, Kleinhirn, Vierhügel, hinterer Theil der Sehhügel und Grosshirnschenkel werden vom übrigen Gehirn abgetrennt. Das Präparat enthält auf diese Weise noch das hintere Ende des 3. Ventrikels, das Chiasma und die beiden Oculomotorii. Rechts ist das Pulvinar, das einen Theil der rechten Vierhügel bedeckt, erhalten, links entfernt. Von der normalen Configuration der Vierhügeloberfläche ist so gut wie nichts zu sehen (Fig. 1, Taf. IX), vielmehr ist fast diese ganze Gegend in eine vielhöckerige, unregelmässig geformte, weisslich aussehende Masse verwandelt. Nur die in Fig. 1 rechts unter dem hier nicht abgetrennten Pulvinar liegenden äusseren Theile des rechten, speciell vorderen Vierhügels, sowie die seitlichsten und hintersten Theile des rechten hinteren Vierhügels mit ihrem Uebergang in den hinteren Bindegarm sind auf der Oberfläche nicht höckerig und geben mehr den Eindruck einer normalen Vierhügelrinde. Nach vorn hin ragt ein grösserer Höcker links in den 3. Ventrikel hinein — überhaupt ist die ganze linke Vierhügelgegend stärker als die rechte verdickt — und steigt auf den vorderen Abhang

\*) Bcchterew bezeichnet als vasomotorisches Centrum neuerdings den Nucleus centralis sup., der aber weiter unten im Hirnstamm liegt.

der Vierhügel zum Ventrikelseptum hinab, indem er auch die hintere weisse Commissur zerstört, resp. überlagert; nach hinten endigt die tuberculöse Zerstörung an der Oberfläche, rechts gerade am Hinterende des rechten hinteren Vierhügels und lässt den Kleinhirnbindearm frei: links greift sie darüber hinaus und zerstört auch die zwischen Kleinhirn und Vierhügeln freiliegende Oberfläche des linken Bindearms, allmälig schmäler werdend und einen Theil (hinten innen) des linken Bindearms auch noch freilassend, aber den vorderen Kleinhirnrand erreichend. Die Grenzen zwischen Kleinhirn und Tuberkel sind hier nicht scharf. Zwischen den Bindearmen liegt noch der vorderste Theil des Oberwurmes, die Lingula, diese an der Oberfläche gesund. Von der Zirbel ist nichts zu sehen. Das Kleinhirn zeigte sich im Uebrigen auf dem Durchschnitte frei von pathologischen Veränderungen: ebenso wie am Boden des 4. Ventrikels bis an sein vorderstes Ende nichts Abnormes zu sehen ist. Doch enthält die Pia beider, besonders der rechten Kleinhirnhemisphäre an ihrer Unterfläche nahe dem Wurm eine Anzahl kleiner bis linsengroßer Tuberkelherde. Ebenso bemerkt man im Grosshirn an der Stelle, wo links Occipital- und Schläfenwindungen hinten von Thalamus opticus und Vierhügeln abgetrennt sind — also in der Gegend der Sehstrahlungen — eine geringe Anhäufung käsiger Massen. Die Arachnoidea und Pia ist besonders zwischen den Grosshirnschenkeln und in der Gegend der Chiasma trübe und verdickt. Ein flacher Einschnitt auf der Höhe der höckerigen Tumormassen in der Gegend der Vierhügel führt in käsiges gelbliches Gewebe, das zum Theil mit kleinen Abscessen durchsetzt ist.

Hirnstamm und Kleinhirn werden in Alkohol gehärtet und dann in einzelne Frontalschnitte zerlegt. Eine Anzahl dieser mag hier näher beschrieben werden. (NB. es handelt sich bei der nachfolgenden Beschreibung nur um eine makroskopische Betrachtung der einzelnen Frontalebenen der Vierhügel- und der Ponsgegend: ebenso sind die Abbildungen von Herrn Schwann nur makroskopisch nach den Alkoholpräparaten gezeichnet. Es kam mir vor allen Dingen auf die Ausdehnung der Geschwulst auf den Querschnitten an, die ja makroskopisch genügend scharf zu erkennen ist. Die Angaben über die einzelnen auf dem Querschnitt zerstreuten Gebilde sind dem entsprechend natürlich nur annähernd sichere, wenngleich bei den scharf sichtbaren Grenzen der Tumormassen wohl ziemlich genau: sie sind in der Art gewonnen, dass man sich die Tumormassen in Querschnittsbildern des Hirnstamms gleicher Höhe wie die betreffenden Präparate hineingezeichnet dachte und nun schätzte, welche Theile des Querschnittes dabei zerstört sein mussten. Das Freibleiben einzelner Gebilde — z. B. der Substantia nigra und des Fusses der Hirnschenkel war natürlich ohne weiteres zu sehen. Die beiden in der Zeichnung wiedergegebenen Querschnitte würden speciell etwa den Figuren 50 und 54 in Werneck's Lehrbuch der Hirnanatomie entsprechen.)

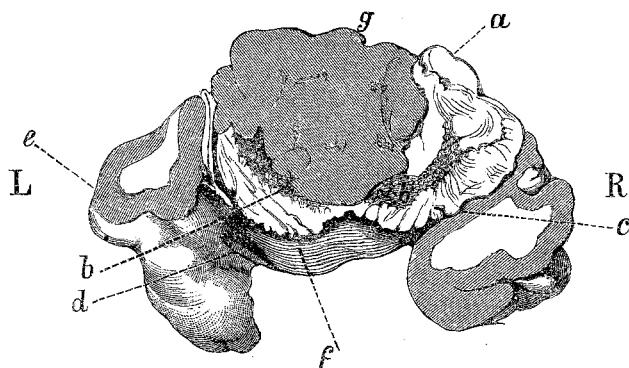
1. Ein erster Schnitt verläuft dicht hinter dem vorderen Abhange der Vierhügelgegend und trennt nach vorn besonders den links frei in den 3. Ventrikel ragenden Tuberkelhöcker ab. Die Thalami optici trifft er ungefähr in

der Mitte; unten sind die Hirnschenkel, unterhalb und seitwärts davon noch Theile des Schläfenlappens getroffen.

Unter dem linken Hirnschenkel sieht man ein schräg getroffenes Stück des linken Tractus opticus. Im arachnoidealen Gewebe zwischen den Hirnschenkeln liegt ein grösserer käsiger Herd\*). Die Oberfläche der linken Vierhügelregion ist in ihrer ganzen Ausdehnung in eine höckerige Tuberkelmasse verwandelt, die sich allmälig verschmälernd und auf die mittleren Theile zurückziehend, durch das Vierhügelganglion, die Kernregion und die Haube bis etwa zur Substantia nigra sich erstreckt. Rechts ist die vordere Vierhügelregion viel niedriger und nur an ihrer Oberfläche und vielleicht einige Millimeter in's Mark hinein tuberculös zerstört. Uebrigens greifen die links gelegenen grösseren Massen wohl etwas über die Mittellinie hinaus. Der Thalamus opticus ist rechts respectirt, links ist dieser Theil abgeschnitten.

Schnitt 2. Fig. 1. Durch das Centrum der tuberculösen Massen, etwas hinter der Grenze zwischen vorderem und hinterem Vierhügel durch letzteren

Figur 1.



Frontalschnitt durch vorderste Theile des hinteren Vierhügels. Schnittrichtung auf Fig. 1, Tafel IX., mit Schnitt 2. Fig. 2 bezeichnet. Fall 1. Vierhügeltuberkel. Natürliche Grösse. Nach der Medulla gerichtete Fläche. Tuberkel dunkel schraffirt.

- a. Pulvinar.
- b. Substantia nigra.
- c. Fuss der Hirnschenkel.
- d. L. Oculomotorius.
- e. Schläfenlappen.
- f. Pons.
- g. Tuberkel.

\*) Diese basale Meningitis kann natürlich auch die Stauungspapille bedingt haben, die dann mit Unrecht für die Tumordiagnose verwerthet wäre.

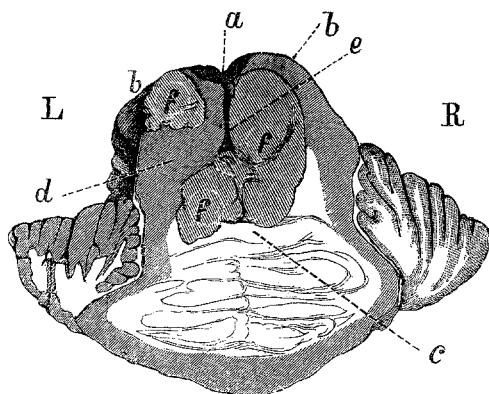
geführt, (Schnittrichtung in Fig. 1 Taf. IX bezeichnet): unten sind die Hirnschenkel getroffen. Zwischen diesen liegen noch vorderste Querfasern des Pons. Nach aussen und unten von den Hirnschenkeln liegen Theile der unteren Schläfenwindungen. (Entspricht Fig. 50 in Wernicke's Lehrbuch.) Links ist der Oculomotorius zu sehen. Tuberkele gelagert, wie in der Zeichnung zu sehen. Er erreicht die Oberfläche der Vierhügel fast in ihrer ganzen Breite und lässt nur rechts einen kleinen Theilderselben unterhalb des hier die Vierhügel bedeckenden Pulvinars frei. Links nimmt er das Vierhügelganglion und die ganze Haube bis dicht an die Substantia nigra ein; nach rechts hin verjüngt er sich rasch, so dass zwischen ihm und der Substantia nigra ein nach der Seite hin breiteres Stück frei bleibt, das dem Schleifengebiet entspricht. Die Gegend des rothen Kernes ist wohl beiderseits zerstört. Auf diese Weise sind in dem Tumor untergegangen: die Augenmuskelkernregion, das hintere Längsbündel, die absteigende Trigeminuswurzel, der rothe Kern beiderseits, das Schleifengebiet links, und fast das ganze Vierhügelgebiet in Rinde und Kern; erhalten sind rechts Theile der medialen Schleife, beiderseits die Substantia nigra und der ganze Fuss der Hirnschenkel. Diese Theile scheinen aber etwas platt gedrückt.

3. Auch 5—6 Mm. hinter diesem Querschnitte gerade am hinteren Vierhügelrande nimmt der Tumor ebenso fast die ganze Haubenregion und die hinteren Vierhügel — links mehr als rechts ein — seine Ausdehnung entspricht fast genau der auf Schnitt 2 beschriebenen.

4. Schnitt 4. Fig. 2. Schnittrichtung auf Fig. 1, Taf. IX bezeichnet. Etwa durch die Mitte der Brücke, hinter den Vierhügeln, in der Region der hier freiliegenden Kleinhirnbindearme, dicht am vorderen Kleinhirnrande. Entspricht etwa Fig. 54 in Wernicke's Lehrbuch, also Beginn des Quintusaustrittes. Die Oberfläche wird hier gebildet von den dicht zusammen getretenen Kleinhirnbindearmen, die zugleich auch die seitliche Begrenzung der Haube bilden und zwischen sich noch die Lingula liegen haben; unten ist der Pons in seiner grössten Breite — Eintritt der Crura cerebelli ad pontem — getroffen. Der Tumor hat hier die Oberfläche des Hirnstammes fast ganz verlassen und sich in das Haubengebiet neben dem hinteren Ende des Aquaeductus Sylvii, resp. dem ersten Beginn des IV. Ventrikels zurückgezogen. Es handelt sich um drei getrennte Ausläufer des grossen Solitärtuberkels, die alle in der Haube liegen und das Gebiet derselben in senkrechter Richtung vergrössert haben: es sieht so aus, als seien die Kleinhirnbindearme, besonders der rechte durch die Tumormassen nach oben verdrängt. Der grösste Theil der Tuberkele massen liegt hier nicht mehr links, sondern rechts. Auf der rechten Seite nimmt die Neubildung ein continuirliches Gebiet vom unteren Rande der Kleinhirnbindearme bis zur Schleifenschicht ein, indem sie sich von oben nach unten etwas verjüngt, so dass in den oberen Theilen die ganze Haube nach Innen von den Kleinhirnbindearmen bis zum Aquaeductus Sylvii tuberculös zerstört ist; weiter unten aber, dicht über der Schleife — wo der Herd wieder in zwei kleinere, deutlich zu trennende käsige Massen zerfällt — seitliche Partien der Haube frei bleiben. Links liegt ein kleinerer Herd direct im Klein-

hirnbindearm, dessen Oberfläche er zerstört hat, ein grösserer, wohl direct über dem mittleren Haupttheil der Schleife, sie zum Theil zerstörend, neben der Mittellinie.

Figur 2.



Frontalschnitt durch die Region der Kleinhirnbindearme. Schnittrichtung auf Fig. 1, Tafel IX., mit Schnitt 4. Fig. 3 bezeichnet. Fall 1. Vierhügel-tuberkel. Natürliche Grösse. Nach der Medulla gerichtete Fläche. Tuberkel dunkel schraffirt.

- a. Vermis cerebelli. Lingula.
- b. Kleinhirnbindearm.
- c. Region der Schleife.
- d. Haubengebiet.
- e. Aquaeductus Sylvii.
- f. Tuberkel.

Die Grenzen zwischen den links und rechts gelagerten unteren Theilen der Tuberkelmassen sind keine scharfen. In dieser Gegend dürfte also links nur zerstört sein: Theile des Kleinhirnbindearmes und Gegend des rothen Kernes, der hier eben beginnt, sowie angrenzende Theile der Schleife; rechts hinteres Längsbündel, rother Kern, absteigende Trigeminuswurzel und anliegende seitliche Theile der Haube. Die Tumormassen reichen also beiderseits ungefähr bis an die Schleifenregion. Brückenquerfasern und Pyramidenbahnen lassen sie absolut frei.

Auf Schnitt 5 weiter medullärwärts, etwa in der Gegend des Acusticus-austrittes ist von Tuberkelmassen nichts mehr zu sehen.

Fasst man das Ergebniss der anatomischen Untersuchungen kurz zusammen, so handelt es sich vor Allem um einen etwa welschnuss-grossen Solitärtuberkel, dessen Längsaxe der Längsaxe des Hirnstam-mes parallel verläuft und der sich vom vorderen Rande, besonders

des linken Vierhügels bis ungefähr in die Höhe des Trigeminusaustrittes verfolgen lässt. An seinem vordersten Ende liegt er hauptsächlich links in der eigentlichen Vierhügelregion und in der Haube; rechts beteiligt er nur die Rinde der Vierhügel; nach hinten hin verbreitert er sich rasch, so dass er schon an der Grenze zwischen vorderem und hinterem Vierhügel fast das ganze eigentliche Gebiet beider Vierhügel (rechts nicht ganz), die Oculomotoriuskernregion und die angrenzenden Haubenpartien bis zur Schleife, resp. bis zur Substantia nigra durchsetzt (ebenfalls rechts etwas weniger wie links); den Fuss der Hirnschenkel aber jedenfalls ganz frei lässt. In dieser Ausdehnung hält er sich im grössten Theile des Gebietes der hinteren Vierhügel. Weiter medullärwärts, im Gebiete der Kleinhirnbindearme, verjüngt er sich dann rasch wieder; indem er zugleich die Oberfläche des Hirnstammes fast ganz verlässt und sich zunächst unter die zusammentretenden Kleinhirnbindearme begiebt, theilt er sich in mehrere (3.) Ausläufer, die ungefähr bis in das Gebiet des Trigeminusaustrittes reichen: einen grösseren zusammenhängenden rechts, der in diesem Gebiete fast noch das ganze Haubenfeld nach innen und unten vom Kleinhirnbindearm einnimmt, und zwei kleinere links, von denen einer im Kleinhirnbindearme selbst, auch seiner Rinde, der zweite in der Haube dicht am medialen Haupttheil der Schleife sitzt. Der Boden des 4. Ventrikels dorsalwärts und das Gebiet der Querfasern der Brücke ventralwärts wird nirgends vom Tumor erreicht. Unterhalb der Region des Trigeminusaustrittes ist nichts mehr vom Tumor zu finden.

Der linke Vierhügel ist viel stärker von tuberculöser Masse durchsetzt als der rechte.

Dazu miliare Tuberkulose in den Meningen des Kleinhirns und Leptomeningitis basilaris tuberculosa mit besonderer Anhäufung von käsigen Massen zwischen den Grosshirnbindearmen.

Da die tuberculöse Erkrankung der Meningen jedenfalls erst in den letzten Lebenswochen Platz gegriffen hat, und da während des Lebens Symptome auf sie direct nicht hinwiesen, kann man den Fall nach der anatomischen Untersuchung kurz als einen Tuberkel der Vierhügelregion bezeichnen.

---

Nothnagel<sup>5)</sup> hat — nach mehreren vorgängen Arbeiten — über die Diagnose der Tumoren der Vierhügel im Brain 1889, Juliheft, sich mit grosser Sicherheit folgendermassen ausgesprochen: Wenn im Allgemeinen Anhaltspunkte vorhanden sind, die an

einen Tumor cerebri denken lassen, so kann man denselben in den Vierhügeln localisiren, wenn sich folgende Gruppierung der Symptome findet.

1. Ein unsicherer, schwankender Gang, besonders wenn er als erstes Symptom erscheint.
2. Damit verbunden eine Ophthalmoplegie, die beide Augen, aber nicht ganz symmetrisch und nicht alle Muskeln in gleichem Masse befällt\*); hier besteht eine besondere Prädilection für die Musculi recti sup. und inf.
3. Alle übrigen Symptome sind nebensächlich oder Complicationen.

Vergleicht man den vorstehenden Fall mit diesen von Nothnagel aufgestellten diagnostischen Postulaten, so wird man nicht umhin können, anzuerkennen, dass er, ebenso wie andere neuerdings publicirte Fälle — ich nenne z. B. die von Eisenlohr<sup>4</sup>) und Kolisch<sup>5</sup>) — die Nothnagel'schen Thesen in jeder Weise zu stützen geeignet ist. Die wesentlichsten localdiagnostischen Momente — die nucleare Ophthalmoplegie in Verbindung mit einer der cerebellaren ähnlichen oder gleichen Ataxie beim Stehen und Gehen waren auch hier vorhanden, und führten mich schon frühzeitig auf die richtige Diagnose — früher sogar als deutliche Allgemeinerscheinungen eintraten. Das auch in anderen Fällen beobachtete Freibleiben der Pupillenbewegung und wohl auch der Accommodation stimmt gut überein damit, dass schon in den vordersten Theilen der vorderen Vierhügel der Tumor besonders rechts sich rasch verkleinerte und an die Oberfläche zurückzog, da ja die betreffenden Muskelkerne am vorderen Ende der Oculomotoriuskernregion, zum Theil schon in der Wand des 3. Ventrikels liegen. Die übrigen Symptome konnten die gestellte Diagnose nur bekräftigen. So ist die neben der typischen statischen Ataxie hier beobachtete Bewegungsataxie der oberen und unteren Extremitäten — sie äusserte sich für die unteren Extremitäten in einem ganz charakteristischen Hahnentritte — auch in dem citirten Falle von Kolisch<sup>5</sup>) beobachtet worden. Ich will hier nochmals darauf hinweisen, dass die betreffende Coordinationsstörung, wenigstens an den oberen Extremitäten, sich in einer Form darstellte, dass es kaum möglich war zu entscheiden, ob man sie besser als atactischen Tremor oder als Intentionstremor bezeichnen sollte. Zweifel in dieser Beziehung hat man auch sonst

---

\*) Bis hierher wörtlich nach Nothnagel citirt.

wohl in nicht ganz charakteristischen Fällen. Die einzelnen groben Ausfahrbewegungen der Arme hatten aber doch etwas so regelmässiges und folgten sich so rasch, dass man im Ganzen eher an den Intentionstremor erinnert wurde, zu welcher Annahme denn auch noch die skandirende Sprache ganz besonders verleitete. Da ophthalmoskopische Störungen, speciell eine Stauungspapille im Anfange fehlten, so hatte College Block im Anfang auch an multiple Sklerose gedacht, was gewiss entschuldbar ist, umso mehr, wenn man weiss, dass Tumoren des Pons z. B. in manchen Fällen das gesammte Symptomenbild der sogenannten classischen multiplen Sklerose vortäuschen können\*). Der Hahnentritt war dann allerdings wieder ein echt atactisches Symptom. Die vasomotorischen Symptome liessen sich ebenfalls mit der Localisation des Tumors gut erklären: da sie häufig bei Läsionen der betreffenden Gegend beschrieben sind\*\*). Alles in Allem konnte man den vorliegenden Fall jedenfalls als einen neuen und vollgültigen Beweis für die Richtigkeit der obigen Nothnagel'schen Thesen ansehen.

Dennnoch glaube ich nicht, dass wir uns auf die betreffenden diagnostischen Sätze mit absoluter Sicherheit verlassen dürfen und ich will zunächst den Beweis liefern, dass ein ganz gleicher Symptomencomplex, wie ihn Nothnagel als charakteristisch für die Tumoren der Vierhügel hinstellt, und wie er auch von anderen Autoren bei diesem Leiden constatirt ist, auch bei anders localisierten Tumoren, im Speciellen bei solchen des Kleinhirnes vorkommen kann. Ich lasse die betreffende Krankengeschichte gleich folgen.

### Krankengeschichte 2.

Der 11 Jahre alte Knabe Wilhelm Nölting war im November 1891 zuerst mit heftigem Kopfschmerz und Erbrechen erkrankt. Dazu gesellte sich ein immer stärker werdender taumeliger Gang. Dennnoch war er in den Weihnachtstagen 1891 noch auf dem Eise gewesen, hier aber heftig auf den Hinterkopf gefallen. Seit dieser Zeit hatten sich alle Symptome, besonders aber

\*) Siehe auch Gowers, Lehrbuch, der einen Fall von Tuberkel in den Hirnschenkeln unterhalb der Vierhügel mit Intentionstremor anführt. Ich selber habe dasselbe in Fällen von acuter Ataxie nach Scarlatina und Varicellen, sowie bei einem Ponsgliom gesehen. S. auch Goldscheider in der Discussion zu meinem Vortrage (Neur. Centralbl. 1894, No. 1), namentlich in Bezug auf die Frage der Unterscheidung zwischen atactischen und Intentionstumoren.

\*\*) z. B. Eisenlohr, ferner Leube: Ueber Herderkrankungen im Hirnschenkel in der Gegend des hinteren Vierhügelpaars. Deutsches Archiv für klin. Medicin Bd. 40. S. 217.

die Unsicherheit des Ganges rasch verschlimmert. Ich wurde am 3. Februar 1892 noch Abends zu dem kleinen Patienten in die Kinderheilanstalt gerufen, da es demselben sehr schlecht ginge. Ich fand denselben bewusstlos, mit ausgesprochen Cheyne-Stokes'schem Athemtypus, den Puls langsam und unregelmässig. Der Kopf war leicht in die Kissen gehobt, Kopf und Augen nach rechts gedreht. Manchmal Zähneknirschen, in beiden Armen ab und an isolirte schwache Muskelzuckungen. Die Patellarreflexe waren vorhanden. Der comatöse Zustand war vom Nachmittage an langsam unter Erbrechen eingetreten. Ich konnte dann noch constatiren, dass auf beiden Augen ausgesprochene Stauungspapille mit streifenförmigen peripapillären Blutungen bestand. Der Urin war frei von Eiweiss und Zucker. Am anderen Morgen war der Patient wieder bei sich, und wenn er auch erheblich soporös war, so antwortete er doch auf alle Fragen richtig. Die Untersuchung konnte nun vervollständigt werden. Sie ergab — ausser Klagen über heftige Kopfschmerzen, die der kleine Patient bald in Hinterkopf und Nacken, bald an die Stirn verlegte — am Schädel keine Besonderheiten. Namentlich keine deutlich umschriebene Empfindlichkeit beim Beklopfen des Kopfes. Die Hirnnerven waren völlig intact — speciell war an den Augenmuskeln nichts zu finden. Die Pupillen, gleich, reagirten auf Licht gut. Sensibilität, Motilität und Reflexe an Rumpf und Extremitäten boten keine Besonderheiten. Dagegen bestand — als einziges objectives Krankheitssymptom neben der Stauungspapille — ein exquisit cerebellar-atactischer Gang: Patient ging breitbeinig, wie ein Betrunkener schwankend, hielt sich stark nach hinten über, und man musste sehr genau aufpassen, um ihn nicht zu Falle kommen zu lassen. Ich stellte aus diesem Symptomenkomplexe die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf einen Tumor des Kleinhirns.

Patient befand sich nun bis etwa gegen Mitte Februar einigermassen. Er klagte nicht über Kopfschmerzen, erbrach auch nicht, war aber immer leicht benommen. Am 13. und 14. Februar nahm der Kopfschmerz erheblich zu, Patient fasste stöhnd mit der Hand nach der Stirn. Jetzt wurde zum 1. Male — auch hier bin ich für diese Untersuchungen dem Augenarzt Herrn Dr. Block verpflichtet — eine rechts fast totale, links geringfügige Lähmung des Abducens und eine Ptosis auf beiden Augen bemerkt, die ebenfalls rechts stärker war. Die übrigen Augenbewegungen sowie die Pupillen sind noch intact. Ebenso findet sich an den übrigen Hirnnerven nichts. Das Taumeln und Schwanken beim Gehen ist ganz enorm — im Liegen keine Ataxie der Beine und überhaupt keine Störung in den Händen. In dieser Weise mit erheblichen Schwankungen in Bezug auf die Benommenheit, den Kopfschmerz und das Erbrechen und beim Gleichbleiben oder nur langsamem Fortschreiten der übrigen Symptome — der Ataxie und der Augenmuskellärmungen — hielt sich der Zustand bis gegen Ende Februar. Zwischendurch mehrmals den oben beschriebenen gleichen comatöse Zustände. Gegen Ende Februar setzen sich die Schmerzen mehr im Nacken fest — er klagt auch über Nackensteifigkeit — bohrt den Kopf in die Kissen und schon ganz leichte Versuche den Kopf in eine andere Lage zu beingen, erregen hef-

tige Schmerzäusserungen. Die Patellarreflexe waren sehr wechselnd in ihrer Stärke — einmal nur mit Jendrassik auszulösen. Im ersten Drittel des März waren die Augensymptome erheblich weiter vorgeschritten: es bestand rechts Paralyse, links Parese des Abducens, beiderseits Ptosis, rechts stärker als links. Rechts Parese des Rectus internus und Rectus superior, links diese Muskeln intact, beiderseits Lähmung der Blicksenker. Linke Pupille etwas grösser als die rechte. Lichtreaction gut. Sowohl bei ruhig geradeaus gerichtetem Blicke, wie bei Wendung des Blickes in irgend eine noch mögliche Richtung lebhafte nystagmusartige Zuckungen der Bulbi. Es bestand also jetzt rechts eine fast complete, links eine unvollkommene Ophthalmoplegia externa; rechts war sowohl die Hebung wie die Senkung des Blickes beeinträchtigt, links war der Blick nach unten gelähmt. Die übrigen Hirnnerven intact — manchmal schien es, als sei der rechte Facialis schwächer. Neben dieser Ophthalmoplegie, die beide Augen aber nicht ganz symmetrisch und nicht alle Muskeln in gleichem Grade befallen hatte, bestand, abgesehen von den Allgemeinerscheinungen als einzigstes Symptom, nur noch die „cerebellare“ Ataxie. Patient konnte nicht mehr stehen, bei Versuchen dazu fiel er einfach nach hinten über. Am 10. März in der Frühe starb er ganz plötzlich.

Zusammengefasst stellen sich die klinischen Symptome dieses zweiten Falles folgendermassen dar: Allmälig fortschreitendes cerebrales Leiden. Erbrechen, Kopfschmerz, zuletzt besonders Nackenschmerzen, Stauungspapille. Daneben zuerst nur ausgesprochene cerebellare Ataxie. Keine Bewegungsataxie. Später dazu: Ausgesprochene doppelseitige Augenmuskellähmungen in der Form der sogenannten Ophthalmoplegia externa nuclearis, nicht ganz symmetrisch auf beiden Augen — alle drei Augenmuskelnerven beteiligend. Plötzlicher Tod. Ich stellte nach Symptomen und Verlauf die Diagnose auf einen Tumor des Kleinhirnes. Die Section ergab folgenden Befund, der meine Diagnose bestätigte.

Hirnwunden stark abgeplattet, Furchen verstrichen. Das Kleinhirn macht einen für das Alter des Patienten sehr grossen Eindruck, besonders erscheint es im Höhendurchmesser sehr dick. Am Grosshirn nichts Abnormes. Ein sagittaler Schnitt durch die Mitte des Vermis cerebelli Fig. 2, Taf. IX, legt einen grossen, sehr weichen, nach beiden Seiten in die Kleinhirnhemisphären eindringenden Tumor bloss. Kleinhirn und Hirnstamm bis in die Frontalebene des vorderen Vierhügelrandes werden vom Grosshirn abgetrennt und erst in Müller, dann in Alkohol gehärtet. Auch nach der Härtung ist das Kleinhirn besonders im Höhendurchmesser noch stark vergrössert und verdickt. Bei der Beobachtung des Kleinhirns von oben sieht man nichts vom Tumor, bei der von unten sieht man wulstige Tumormassen in der Incisura marsupialis des Kleinhirns zwischen diesem und der Medulla oblongata hervorragen. Diese Massen nehmen

die Stelle des hinteren Endes vom Unterwurm ein, von dem hier nichts zu sehen ist. Die Tumormassen drängen besonders rechts stark nach vorn gegen den inneren Rand der Kleinhirnhemisphäre, so dass sie die rechte Tonsille nach vorn und etwas nach aussen geschoben und stark comprimirt haben. Die linke Tonsille hat von der Rinde aus gesehen etwa die normale Grösse. Auf dem Medianschnitte durch den Wurm (Fig. 2, Taf. IX) sieht man, dass jedenfalls der ganze Oberwurm intact ist — vom Tuber valvulae hinten bis zur Lingula vorn ist alles erhalten und auch das Velum medullae anticum ist nicht mitbeteilligt. Der Tumor liegt erst unter diesem Velum, beginnt vorn dünn und verdickt sich nach hinten allmälig zu den kolbigen Enden, die in der Incisura marsupialis erscheinen. Der Tumor bildet also an Stelle des Unterwurmes die Decke des vierten Ventrikels und hat besonders am breitesten Theile des Ventrikels, in der Gegend der seitlichee Recessus, stark auf den Boden des selben gedrückt; hier finden sich Ependymgranulationen. Nach vorn erreicht er den hinteren Rand der Vierhügel nicht: geht aber eine Strecke weit unterhalb des Velum medullare anticum nach vorn bis dicht an dieselben, ohne sie zu comprimiren. Hier steht er also nicht in directer Verbindung mit dem Kleinhirn, sondern ragt als Höcker frei in den 4. Ventrikel. Hinten überragt er den Calamus scriptorius etwa um 2 Ctm. — hat aber entschieden auf die unteren Partien der Med. oblong. weniger gedrückt wie auf den mittleren Theil des Bodens des 4. Ventrikels. Der Tumor scheint sich direct im Unterwurm entwickelt zu haben; wenigstens ist von den Windungen des Unterwurmes, dem Nodus und der Uvula, nichts mehr zu sehen und könnten höchstens die hintersten Theile der Pyramide erhalten sein. Gegen eine Entwicklung frei im dritten Ventrikel spricht, dass die Medulla oblongata weniger zu leiden gehabt hat. Von seinem Centrum in der Gegend des Unterwurms aus ist der Tumor dann beiderseits in die unteren Hälften beider Kleinhirnhemisphären hineingewuchert, und zwar zunächst wohl in der Gegend der sogenannten Schwalhennester, zwischen Kleinhirnhemisphäre und Oberfläche der Tonsillen. Dabei hat er die linke Tonsille von oben her fast bis zur Papierdünne comprimirt. Der Rinde der Unterflächen der Kleinhirnhemisphären ist im Uebrigen nichts anzumerken: auch die Flocken sind beiderseits intact. Die beiden durchtrennten Tumorhälften liegen in von ihnen selbst gebildeten langgestreckten Höhlen von ca.  $1\frac{1}{2}$  Ctm. Tiefe in der unteren Hälfte beider Kleinhirnhemisphären: sie sind mit der eigentlichen Hirnsubstanz nicht verwachsen, sondern leicht von dieser zu trennen und aus ihrem Lager herauszunehmen. Die grösste Ausdehnung in die Hemisphären hat der Tumor in der Mitte. Es macht entschieden den Eindruck, als sei das Hemisphärenmark nur comprimirt, nicht zerstört; die eigentliche Kleinhirnsubstanz setzt sich gegen den Tumor durch eine Art Membran ab. Nach vorn hin sind auch die Crura cerebelli ad corpora quadrigemina vom Tumor stark comprimirt. Im Ganzen hat der Tumor eine unregelmässige Wurstform: am vorderen Ende unterhalb des Velum medullare anticum zugespitzt, hinten sich kolbig verbreiternd: den ganzen Unterwurm einnehmend und von da in die Kleinhirnhemisphären hineinwuchernd. Beide Hemisphären sind gleichmässig

betheiligt. Kurz ausgedrückt kann man von einem *Tumor des Unterwurmes* sprechen. Histologisch erwies sich der Tumor als Sarcom.

Bei einem Vergleiche der klinischen Symptome der beiden vorstehend beschriebenen Fälle, die ich der besseren Uebersicht wegen noch einmal in tabellarischer Form gebe:

1. *Tuberkel der Vierhügel.*

Stauungspapille  
—  
Erbrechen  
Benommenheit.  
Ophthalmoplegia externa oculi utriusque mit Freibleiben der Musculi recti externi  
„Cerebellare“ Ataxie beim Stehen und Gehen. Bewegungsataxie oder Intentionstremor der Hände

2. *Sarcom im Kleinhirn.*

Stauungspapille  
Kopfschmerzen  
Erbrechen  
Leichter Sopor und comatöse Anfälle  
Doppelseitige nicht ganz symmetrische Ophthalmoplegia externa mit Beteiligung der Recti externi  
Cerebellare Ataxie

wird es, wenn wir zunächst von dem Verlaufe der Erkrankung und der Aufeinanderfolge der Symptome absehen, und nur die Symptomatologie auf der Höhe der Erkrankung in Betracht ziehen — augenfällig, dass es kaum möglich ist, sich zwei Krankheitsfälle von grösserer Gleichheit der Symptome und ihrer Gruppierung vorzustellen. Es ist deshalb zunächst wohl verwunderlich, wie ich in den beiden Fällen zu verschiedenen Localdiagnosen gekommen bin, wenn dieselben auch richtig waren, und ich will gern zugestehen, dass in dem Falle von Kleinhirntumor, wenn mir damals die citirten Nothnagelschen Thesen so gegenwärtig gewesen wären, wie sie es jetzt sind, ich höchst wahrscheinlich auf die Autorität Nothnagel's hin mit Sicherheit die Diagnose eines Tumors in den Vierhügeln und damit in diesem Falle eine falsche Diagnose gestellt haben würde. Entspricht doch der Fall von Tumor des Kleinhirnes sogar noch mehr den Nothnagel'schen Postulaten als der Tuberkel des Vierhügels: indem erstens die Ataxie hier früher eintrat, als die Augenmuskel-lähmung und überhaupt als erstes Localsymptom, und zweitens die Ophthalmoplegie ganz im Sinne Nothnagel's eine beiderseitige, fast alle äusseren Augenmuskeln, aber nicht alle in gleichem Masse, betheiligende war. Auch war hier zum Schluss wenigstens eine gewisse stärkere Beteiligung der Blickheber und -Senker wenigstens gegenüber der Innendrehung der Augen zu constatiren, während in dem Falle

von Vierhügeltuberkel die Lähmung die Abducentes frei liess und nur die Trochleares und Oculomotorii, diese aber in allen ihren äusseren Aesten gleichmässig und vollständig betheiligte. Dennoch handelt es sich in Fall 2 um einen Kleinhirn- und nicht um einen Vierhügeltumor. Und somit beweist der Fall — man mag noch so streng darauf halten, aus einem einzigen Falle keine voreiligen Schlüsse zu ziehen, und daraus nur das abzuleiten, was sich als unabweislich ergiebt — dass die von Nothnagel als pathognomonisch für die Tumoren der Vierhügel hingestellte Combination von Ataxie mit doppelseitiger nuclearer Ophthalmoplegie als ein absolut sicherer Beweis für eine Affection dieser Gegend nicht angesehen werden kann, da ganz derselbe Symptomencomplex, wie der Fall 2 zeigt, auch bei Tumoren des Kleinhirnes vorkommen kann. Jedenfalls wird man also fürderhin bei aller Rücksichtnahme auf die Erfahrungen Nothnagel's und anderer Autoren, wozu noch mein Fall 1 kommt, in entsprechenden Fällen immer an die doppelte Möglichkeit — Vierhügel oder Kleinhirn — denken müssen, und wird sich nur mit aller Vorsicht für das eine oder das andere entscheiden können. Hinzufügen will ich noch, dass Lähmungen von Augenmuskeln — vielleicht wegen des langen Verlaufes ihrer Nerven im Schädelinnern überhaupt besonders häufig als indirekte Symptome bei Tumoren vorkommen, und dass es mir sehr wohl möglich erscheint, dass die Combination von Ataxie und Augenmuskellähmungen auch noch bei Tumoren von anderen als den oben in Betracht gezogenen Sitzen z. B. beim Sitz im Stirnhirn, vorkommen könnte. Doch sind das zunächst nur theoretische Erwägungen.

---

Ausserdem gelten die vorstehend gewonnenen Schlüsse zunächst nur für den fertigen Symptomencomplex der Ataxie und Ophthalmoplegie und es ist keineswegs unmöglich, dass man bei Rücksichtnahme auf den Verlauf des Falles oder die Aufeinanderfolge der Symptome doch öfters zu einer sicheren Localdiagnose kommen könnte. Ist doch überhaupt für die Localdiagnose im Gehirn und ganz besonders bei Tumoren kaum etwas anderes von so grosser Wichtigkeit als eine genaue Kenntniss von der Reihenfolge des Auftretens der einzelnen Symptome, und oft gelingt uns eine ganz bestimmte Localdiagnose deshalb nicht, weil das fertige Krankheitsbild eine solche nicht mehr erlaubt und der frühere Verlauf nicht mit wünschenswerther Genauigkeit beobachtet ist. Auch an dieser Stelle möchte ich

mich hüten, aus den vorstehend mitgetheilten zwei Fällen mehr zu schliessen als berechtigt ist. Doch kann man wohl Folgendes sagen: Im ersten Falle — dem Vierhügeltuberkel — bestand zunächst als Localsymptom nur die Ophthalmoplegie — sie beherrschte das ganze Krankheitsbild und erst später kam die statische und Bewegungsataxie hinzu. Im zweiten Falle — dem Kleinhirntumor — bestand von Anfang an schwerste Ataxie — die Störung des Gleichgewichtes beherrschte das Krankheitsbild und dazu gesellte sich erst allmälig die beiderseitige Ophthalmoplegie. Man könnte also daraufhin wohl sagen — und es ist das auch *a priori* wahrscheinlich —, dass in Fällen, wie die vorstehenden, der Beginn mit Ataxie für das Kleinhirn, der mit Ophthalmoplegie für die Vierhügel spricht<sup>4)</sup>. Ich stelle mich damit allerdings in strikten Gegensatz gegen Nothnagel, der die Ataxie für die Diagnose der Vierhügeltumoren dann für besonders werthvoll hält, wenn sie als erstes Symptom auftritt, aber ich glaube auch, dass diese Behauptung vom Standpunkte Nothnagel's selbst nicht zu halten ist. Bekanntlich besteht immer noch ein Streit darüber, ob die Ataxie bei Tumoren der Vierhügelregion durch Druck auf das Kleinhirn bedingt, also kein Herdsymptom ist — wie Bernhardt<sup>5)</sup> will, oder ob auch eine Läsion der Vierhügelregion selbst den schwankenden Gang hervorrufen kann — wie Nothnagel<sup>5)</sup> annimmt, und wofür neuere Autoren entweder den rothen Kern (Allen Starr<sup>1</sup>), Brandt<sup>2</sup>), Kolisch<sup>3</sup>) oder die Bindearmkreuzung (Eisenlohr) in Anspruch nehmen. Ist die letztere Annahme richtig, so würde, da eine Läsion der Vierhügelregion ja gewiss ebenso gut in der Augenmuskelkernregion, wie in den darunter liegenden, für die Ataxie verantwortlich gemachten Haubentheilen beginnen kann, ein Tumor der Vierhügel das eine Mal mit Ophthalmoplegie, das andere Mal mit Ataxie beginnen können. Damit würde die Ansicht Nothnagel's von der Wichtigkeit des Beginnes mit Ataxie für die Diagnose einer Vierhügelläsion von seinem eigenen Standpunkte aus hinfällig; aber auch meine oben für die Differentialdiagnose zwischen Kleinhirn- (Beginn mit Ataxie) und Vierhügeltumoren (Beginn mit Ophthalmoplegie) gezogenen Schlüsse würden, wie leicht ersichtlich, nur dann einen grösseren Werth haben, wenn Bernhardt<sup>6)</sup> Recht hat und die Ataxie bei Vierhügelaffectioen stets ein indirectes, ein Kleinhirnsymptom ist, während sie bei der Annahme der Ataxie als directes Vierhügelsymptom ebenso anfechtbar sein würden, wie die Nothnagel'schen Angaben: nur in umgekehrter Richtung.

<sup>4)</sup> Siehe auch den Fall von Eisenlohr.

Jedenfalls geht auch aus dieser Auseinandersetzung klar wieder hervor, wie schwierig die ganze Sache ist, und dass wir auch die Aufeinanderfolge der beiden Hauptsymptome der Ataxie und Ophthalmoplegie für die Differentialdiagnose zwischen Vierhügel- und Kleinhirntumoren für jetzt wenigstens nur mit aller Vorsicht verwenden dürfen.

Auch die Art der Ophthalmoplegie könnte vielleicht zur Diagnose mit herangezogen werden. Bei der Art der anatomischen Anordnung der Augenmuskelkerne würde, glaube ich, ein Freibleiben des Abducens — wie in meinem ersten Falle — mehr für die Vierhügelregion sprechen, während eine Mitbeteiligung dieses Muskels sowohl bei Vierhügel- wie bei Kleinhirntumoren vorkommen kann und also keinen entscheidenden Werth hat\*). Eine Beteiligung anderer Hirnnerven aber, z. B. des Facialis würde nach meiner Ansicht mehr für einen Tumor des Wurmes sprechen. Andererseits würde z. B. die von mir und Kolisch<sup>2)</sup> beobachtete Bewegungsataxie resp. der Intentionstremor, ebenso wie die von Eisenlohr<sup>4)</sup> und Kolisch<sup>3)</sup> beobachteten unwillkürlichen choreatischen Bewegungen für einen Sitz des Tumors in den Vierbügeln und für eine Ausbreitung der Affection oder ihrer Reizwirkung vom eigentlichen Vierhügelganglion nach angrenzenden Theilen der Haubenregion des Hirnstammes (Schleife) oder sogar des Fusses (Pyramidenbahn) sprechen.

---

Unter allem Vorbehalt und nochmaligem Hinweis auf die oben ausführlich auseinandergesetzten Schwierigkeiten erlaube ich mir aus meinen Beobachtungen folgende Schlüsse zu ziehen:

1. Die Verbindung einer doppelseitigen Ophthalmoplegie mit Ataxie besitzt nicht den ihr von Nothnagel zugemessenen pathognomonischen Werth für die Diagnose einer Läsion der Vierhügel, sondern kann auch bei anderem Sitze des Tumors — z. B. im Kleinhirn vorkommen;
2. Vielleicht spricht in hierhergehörigen Fällen der Beginn mit Ataxie und das Vorwiegen dieses Symptomes im Krankheitsbilde für den Sitz der Affection im Kleinhirn, der Beginn mit Ophthalmople-

---

\*) Siehe in dieser Beziehung auch Lichtheim<sup>10)</sup>), der die Abducenslähmung bei Vierhügeltumoren als eine basale Drucklähmung ansieht.

- gie und das Vorwiegen dieses Symptomes im Krankheitsbilde für eine Vierhügelläsion. Doch dies mit allem Vorbehalt;
3. Beschränktbleiben der Ophthalmoplegie auf Oculomotorius und Trochlearis spricht mehr für eine Affection der Vierhügel; Mitbeteiligung des Abducens kann aber in beiden Fällen vorkommen. Sonstige Hirnnervenlähmungen, vom Abducens abwärts würden mehr für Kleinhirnaffectionen sprechen;
  4. Bewegungsataxie (resp. Intentionstremor) und choreatische Bewegungen sprechen mehr für eine Vierhügelerkrankung.

Zum Schlusse noch einige kurze Bemerkungen über specielle Fragen, die im Vorstehenden noch keinen Platz gefunden haben. Ich habe soeben erwähnt, dass die Streitfrage, ob die Ataxie bei Affectionen der Vierhügel als ein directes Herdsymptom (rother Kern oder Bindearmkreuzung) anzusehen ist, oder ob sie bedingt wird durch die Fernwirkung der Affection auf das Kleinhirn, noch nicht entschieden ist. Ebenso geht aus meinen Ausführungen wohl hervor, welche Wichtigkeit eine sichere Entscheidung dieser Frage auch für unsere Diagnose haben würde. Mein Fall von Vierhügeltuberkel kann leider zu dieser Entscheidung auch nicht mit Sicherheit verwendet werden, da die Neubildung links an den vorderen Kleinhirnrand zum mindesten direct angrenzte und die Section auch noch eine miliare Tuberkulose des Kleinhirns nachwies. Die neueren Autoren — und speciell Eisenlohr<sup>4</sup>) und Kolisch<sup>5</sup>) — neigen sich zwar der Ansicht Nothnagel's zu, der die Vierhügellaxie als selbstständig und unabhängig vom Kleinhirn ansieht, doch ist zu bemerken, dass in Eisenlohr's sonst so eindeutigem Falle doch allgemeine Druckscheinungen und etwas Hydrocephalus internus bestand; und auch in dem Falle von Kolisch scheint mir eine Druckwirkung auf das so nahe Kleinhirn doch keineswegs ausgeschlossen.

Die ganze Frage ist aber um so schwerer zu entscheiden, als mir auch die „cerebellare Ataxie“ noch keineswegs so jenseits aller Kritik zu stehen scheint. Es scheint mir manches dafür zu sprechen, dass die „cerebellare“ Ataxie eigentlich eine bulbäre ist, durch Druck des Tumors auf die Medulla oblongata bedingt. Jedenfalls würde nicht gerade gegen diese Ansicht sprechen, dass nach zwei vorzüglichen Dissertationen aus der Hallenser psychiatrischen und der Strassburger

inneren Klink von Wetzel<sup>7)</sup> und Bohm<sup>8)</sup> mit besonderer Sicherheit Läsionen der hinteren Theile des Kleinhirnwurmes cerebellare Ataxie zu erzeugen im Stande sind, da ja in dieser Gegend besonders leicht ein Druck auf die Medulla oblongata und den Boden des 4. Ventrikels stattfinden kann. In meinem Fall 2 bestand ein Tumor nur des Unterwurmes, der den Ventrikelseiten stark comprimirt hatte. Auf das Vorkommen von Ataxie bei rein bulbären Affectionen brauche ich hier wohl nur hinzuweisen und kann überhaupt auf die angeregte Frage an dieser Stelle nicht näher eingehen\*).

Einige Autoren haben — im Anschluss an Wernicke<sup>9)</sup> — in die Vierhügel, speciell in die hinteren, ein besonderes Centrum für die Auf- und Abwärtsbewegung der Bulbi, das Heben und Senken des Blickes, verlegt, in einem gewissen Gegensatze zu der Abduncenskernregion im Pons, in der ja gewisse Centren für die Seitwärtsbewegung der Bulbi vorhanden sind. In meinem Kleinhirnfalle war die Senkung des Blickes beiderseits total gelähmt, in dem Falle von Tuberkerel im Vierhügel war dagegen eine hervorragende Beteiligung der Blickheber und -Senker nicht zu constatiren. Ich glaube auch nicht, dass man ein besonderes Coordinationscentrum für diese Bewegung in den Vierhügeln zu construiren braucht. In den mittleren Partien der Oculomotoriuskernregion liegen ja die Kerne für den Rectus sup. und inf. mit dem Levator palpebrae und den Rectus internus zusammen — da aber der Rectus internus für seine associrten Seitwärtsbewegungen mit dem contralateralen Rectus externus noch einmal im Pons repräsentirt ist und wir auch auch ein besonderes Convergenzcentrum anzunehmen genöthigt sind, so ist schon aus diesen Gründen ein gewisses Ueberwiegen der Beeinträchtigung der Blickhebung und -Senkung bei Läsionen der Vierhügel- oder Oculomotoriuskernregion zu erwarten. Diese ist aber ganz allein schon aus aus der anatomischen Anordnung des Oculomotoriuskernes zu erklären und ein besonderes Coordinationscentrum für diese Bewegungen anzunehmen, haben wir nicht nöthig.

In der Krankengeschichte von Fall 1 ist schon erwähnt, dass nach Angabe der sehr verlässlichen Krankenschwester der Knabe am

\* ) Siehe in dieser Beziehung auch Luciani: „Das Kleinhirn“, eine ausführliche experimentelle und kritische Arbeit, die die Frage von der Kleinhirnataxie wieder sehr zweifelhaft macht.

Tage seines Todes Blut geschwitzt hat, und dass ich auch auf und in der Haut der Stirn und Arme bei der Section noch blutige Flecke nachweisen konnte. Ich habe nun ein kleines Stück der Haut der Stirn mit solchen intracutanen petechialen Blutungen in Alkohol conservirt, und Herr College F. Block, Specialarzt für Hautkrank hier, war so freundlich mikroskopische, mit Eosin-Hämatoxylin gefärbte Schnitte davon herzustellen. Man sieht an diesen — entsprechend einer mit blossem Auge sichtbaren Petechie — eine grössere Blutung im subcutanen Fettgewebe und in einem in demselben liegenden Schweißdrüsenknäuel. Der direct darüber liegende spiralige Ausführungsgang enthält allerdings kein Blut. Doch beweist das jedenfalls, dass Blut durch die Schweißdrüsenausführungsgänge in diesem Falle entleert sein kann.

Die Literatur über die Hämatidrosis ist sehr spärlich. In der neueren Zeit finde ich eigentlich über dieses Phänomen nur bei Hysterischen und Hypnotisirten berichtetet — beides nicht so ganz zweifelose Beobachtungsobjecte. Bei Kaposi und Hebra (Lehrbücher der Hautkrankheiten) fand ich einige Angaben aus der Literatur. Danach hat Wagner in einem Falle von Tittel Blut in den Schweißdrüsen nachgewiesen. Hebra hat eine kleine spiralig gewundene Blutung einmal direct aus einer Schweißdrüse austreten sehen. Beide erwähnen, dass es sich natürlich nicht um ein eigentliches Blutschwitz handelt, sondern um Austritt von Blut aus den Schweißporen; aber wenn sich, wie in meinen Fällen, das Blut direct mit dem Todesschweiss mischt, so kann man wohl mit einigem Rechte von Blutschwitz sprechen.

### **Literatur.**

1. Allen Starr, Ophthalmoplegia externa partialis. Journ. of nerv. and ment. diseases. 1888. XV.
2. Barth, Beitrag zur chronischen progressiven Ophthalmoplegie. Jahrb. der Hamb. Staatskrankanstalten. II. 1890.
3. Kolisch, Zur Lehre von den posthemiplectischen Bewegungsscheinungen. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 4. Bd. 1. und 2. Heft. 1893. Seite 14. Hier findet sich auch die von mir nicht citirte Literatur ausführlich.
4. Eisenlohr, Zur Diagnose der Vierhügelerkrankungen. Jahrbücher der Hamburger Staatskrankanstalten. I. 1889.
5. Nothnagel, The diagnosis of diseases of the corpora quadrigemina. Brain 1889. Juliheft.

6. Bernhardt, Beiträge zur Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Berlin 1881.
  7. Wetzel, Zur Diagnostik der Kleinhirntumoren. Inaugural-Dissertation. Halle 1891.
  8. Bohm, Ueber cerebellare Ataxie nebst einem Beitrag zur Lehre von den Kleinhirngeschwülsten. Inaug.-Diss. Strassburg 1891.
  9. Wernicke Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. Bd. 2. Seite 84. Kassel 1881.
  10. Lichtheim, Ueber Geschwülste der Vierhügel. Deutsche med. Wochenschrift 1892. S. 1043.
- 

### Erklärung der Abbildungen (Taf. IX.).

Fig. 1. Kleinhirn, Kleinhirnbindearme, Vierhügelregion und hinterer Theil des 3. Ventrikels von oben. Fall 1. Vierhügeltuberkel. Rechtes Pulvinar erhalten, linkes abgetrennt. Tuberkelmasse durch Rosafärbung hervorgehoben. Natürliche Grösse. Bezeichnungen auf der Tafel selbst zu lesen.

Fig. 2. Fall 2. Tumor des Vermis inferior cerebelli. Natürliche Grösse. Tumormassen etwas bläulich gefärbt. Wurm und Tumor in der Mitte durchschnitten, so dass der Einblick in den 4. Ventrikel frei wird. Von oben gesehen.

- a. Zirbel.
- b. Velum medullare anticum.
- c. Oberwurm.

Die Zeichnungen sind von Herrn Schwann unter Aufsicht des Herrn Prof. Oppenheim nach den gehärteten Präparaten ausgeführt. Ich sage dem Herrn Collegen auch an dieser Stelle für diese seine Mühewaltung meinen besten Dank.

---

Fig. 1.

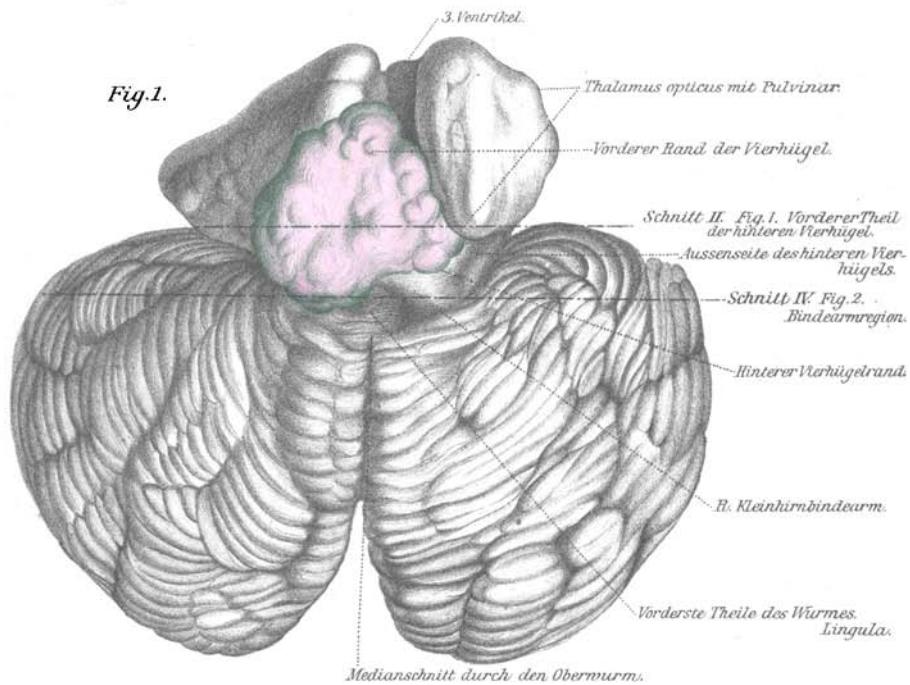


Fig. 2.

