

VII.

Aus der psychiatrischen und Nervenklinik der Königlichen Charité (Prof. Jolly) und dem Pathologischen Institut der Königlichen Universität Berlin.

Ueber „centrale“ Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels (Acusticusneurome).

Von

Dr. Henneberg, und **Dr. Max Koch,**
Privatdocenten. Assistenten am pathol. Institut.

(Hierzu Tafel IX.)

~~~~~

Ueber die beiden im Nachstehenden zunächst mitgetheilten Krankheitsfälle haben wir bereits in der December-Sitzung<sup>1)</sup> der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Neurologie kurz berichtet. Der Umstand, dass bisher nur eine sehr geringe Anzahl gleichartiger Fälle beschrieben wurde, dürfte die ausführliche Mittheilung der beiden Beobachtungen rechtfertigen.

#### **Fall I. Krankengeschichte.**

Der 17jährige Bäckerlehrling Gustav H. wurde am 29. November 1898 auf die Nervenabtheilung der Königl. Charité aufgenommen.

Die Mutter des Patienten machte folgende Angaben: Sie ist zweimal verheirathet gewesen. Aus der ersten Ehe stammen zwei gesunde Kinder. Der zweite Ehemann, der Vater des Patienten ist an Typhus gestorben. Patient hat keine rechten Geschwister. Seine Geburt ging regelrecht von statten. Er entwickelte sich in normaler Weise, seine Leistungen in der Schule waren gut. Mit 14 Jahren wurde er aus der ersten Klasse entlassen und bei einem Buchbinder, später bei einem Bäcker in die Lehre gegeben. Im 7. Lebensjahre hat

---

1) Vergl. Sitzungsberichte. Neurol. Centralbl. 1902. S. 33.

Patient die Masern überstanden, einige Jahre später litt er an Parotitis. Von einem Trauma wurde Patient nicht betroffen.

Das Leiden, welches die Veranlassung zu seiner Aufnahme in die Charité gab, begann Ostern 1898 mit Schwäche und Unsicherheit in den Beinen. In der letzten Zeit vor der Aufnahme machte sich eine Erschwerung der Sprache sowie eine Un geschicklichkeit der Arme geltend. Von dem Meister, der diese für Verstellung hielt, wurde Patient angeblich durch Schläge gegen den Hinterkopf gemisshandelt.

Patient selbst gab an, dass er seit Ostern eine Erschwerung des Gehens und Sprechens bemerkt habe, in der letzten Zeit auch Schluckbeschwerden, Flüssigkeiten kamen ihm zur Nase heraus. Noch am Tage vor seiner Aufnahme habe er seinen Dienst versehen, er sei jedoch nicht selten hingefallen. Sexueller Verkehr und Potus wird in Abrede gestellt.

Befund bei der Aufnahme: Patient ist gracil gebaut, von mässigem Ernährungszustand. Die Schleimhäute sind blass. Zu beiden Seiten des Halses und der Inguinalgegend fühlt man einzelne derbe Drüsen. Im Bereich der behaarten Kopfhaut und des Rückens finden sich einige, wenig prominirende, auf Druck empfindliche bohnengroße Tumoren. Die linke Pupille und Lidspalte ist etwas grösser als die rechte. Die Reaction auf Belichtung ist erhalten. Es besteht ein geringer Grad von Myopie, der Augenhintergrund ist ohne Besonderheiten, das Gesichtsfeld nicht eingeschränkt. Die Augenbewegungen sind ungestört, in allen Endstellungen besteht Nystagmus.

Die Zunge weicht etwas nach links ab; sie wird nach allen Richtungen ausgiebig bewegt, jedoch unbeholfen. Die Innervation der Gesichtsmuskulatur geschieht beiderseits gleichmässig, jedoch ungeschickt.

Eine Schwäche des Gaumens lässt sich nicht constatiren. Beim Trinken verschluckt sich Patient leicht, Flüssigkeit dringt ihm dabei zur Nase heraus.

Die Sprache zeigt eine erhebliche Störung. Die einzelnen Buchstaben werden gut articulirt. Beim zusammenhängenden Sprechen werden die Worte hastig und etwas explosiv herausgebracht, die Articulation ist undeutlich, die Stimme zeigt einen etwas nasalen Klang. Beim Sprechen treten leicht mannigfache Mitbewegungen auf.

Die Kopfbewegungen sind unbehindert, beim Beugen des Kopfes nach hinten tritt ein leichtes Schütteln desselben auf.

Es besteht eine starke Atrophie des M. deltoideus rechts, die Knochen des Schultergelenkes lassen sich unter der Haut leicht abtasten. Die elektrische Untersuchung ergiebt, dass bei Anwendung des faradischen Stromes eine Reaction nicht erfolgt. Bei galvanischer Reizung treten im hinteren Theil des Muskels kaum merkliche Zuckungen auf. Im Uebrigen zeigt die Musculatur keine Atrophieen. Beim Fingernasenversuch tritt ein mässiges Schütteln, keine Ataxie hervor. Die Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten sind erhalten, nicht gesteigert.

Der Gang ist breitbeinig und unsicher, Patient taumelt nach links; Stehen mit geschlossenen Füßen ist nur für kurze Zeit möglich. Beim Knichackenversuch tritt ein mässiges Schütteln und Vorbeifahren hervor. Beiderseits bestehen

leichte Spasmen. Die grossen Zehen befinden sich vorwiegend in Hyperextensionsstellung. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind leicht auszulösen, ebenso der Cremaster- und Bauchdeckenreflex. Die Sensibilität erweist sich als völlig intact. Die Utersuchung der Bauch- und Brustorgane ergiebt, abgesehen von einem leichten systolischen Geräusch an der Herzspitze einen normalen Befund. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Patient macht einen etwas schwachsinnigen Eindruck. Seine Angaben über sein Vorleben sind sehr unbestimmt. Er unterhält sich durch Anfertigen läppischer Reimereien.

Krankheitsverlauf: 7. December 98 Schwindelanfall. Patient ist ziemlich theilnahmslos, Nachts schläft er unruhig, schreit des Oefteren auf.

Januar 99: Beim Blick nach Aussen gelangen die Bulbi nicht ganz in die äusseren Winkel. Es besteht hochgradiger Nystagmus horizontalis, deutliches Schütteln des Kopfes. Beim Fingernasen- und Kniehackenversuch besteht links stärkeres Schütteln und Vorbeifahren wie rechts. Die Handschrift lässt eine gröbere Störung nicht erkennen. Der Patellarreflex ist rechts lebhafter wie links. Am 27. Januar 99 erbrach Patient wiederholt. Er klagt über Doppelsehen und macht einen schlaftrigen Eindruck.

Februar 99: Am rechten Arm und Bein finden sich je eine, in der Kopfhaut, an der Brust und am Rücken im Ganzen 18 kleine, zum Theil flache und mässig empfindliche, zum Theil mehr prominente und sehr empfindliche Geschwülste. Sie liegen anscheinend in der Cutis selbst, zeigen eine zarte Epidermis und fühlen sich an, als ob sie aus zahlreichen kleineren Knoten zusammengesetzt seien; die grössten dieser Geschwülste erscheinen beim Befühlen etwa von der Grösse eines Aprikosenkernes.

Die Papillengrenzen sind beiderseits leicht verwaschen, links etwas mehr als rechts. Das Sprechen wird durch häufige Inspirationen unterbrochen. Die Sprache ist undeutlich, bei Paradigmen besteht ein ausgesprochenes Silbenstolpern.

März 99: Es werden 3 Geschwülste von der linken Brustseite unter Aethernarcose entfernt. Die mikroskopische Untersuchung lässt sie als typische Neurofibrome erkennen. Der Gang des Patienten ist etwas stampfend und breitbeinig, besonders bei Wendungen geräth er ins Taumeln, und zwar vorwiegend nach links. Durch Augenschluss wird die Unsicherheit nicht merklich vergrössert.

Anfang April 1899 klagt Patient über Singen im rechten Ohr. Die Prüfung der Hörfähigkeit ergiebt keine Herabsetzung derselben. In der Folge leidet Patient an lebhaftem Schwindelgefühl, das ihn auch beim Liegen nicht verlässt. Beim Gehen taumelt er sehr stark wie ein Betrunkener. Das linke Bein wird beim Gehen viel unsicherer und mehr schleudernd bewegt wie das rechte, auch der linke Arm ist beträchtlich ataktischer als der rechte.

Mai 1899: Patient ist vorwiegend euphorisch, er macht gern läppische Witze und bezeichnet sein Befinden als ausgezeichnet. Der Augenhintergrund zeigt jetzt deutliche Stauungerscheinungen.

6. Juni 1899: Die Pupillen sind gleich, ihre Reaktion auf Belichtung

ist wenig ausgiebig. Bei allen Endstellungen der Bulbi besteht lebhafter Nystagmus; die Augen gelangen beiderseits nicht ganz in den äusseren Winkel. Beide oberen Lider hängen leicht herab, rechts etwas mehr als links. Die Innervation des Facialis ist ungestört. Die Uhr wird links  $\frac{1}{2}$  m, rechts 10 cm von dem Ohr gehört. Die Zunge zeigt eine grobe Unruhe, die auf die gesamte Gesichtsmuskulatur übergreift; die Masseteren werden beiderseits gleichmässig und kräftig innervirt. Schluckstörungen bestehen nicht.

Die Sprache ist ganz ausserordentlich ungeschickt. Sie wird von Grimassen und Mitbewegungen des ganzen Körpers begleitet. Viele Silben werden völlig verschluckt, viele so schlecht artikuliert, dass die Sprache vielfach nicht zu verstehen ist. Durch häufige Inspirationen wird das Sprechen des weiteren beeinträchtigt. Einzeln werden alle Buchstaben prompt hervorgebracht. Der Geschmack ist ungestört, ebenso der Geruchssinn.

Fordert man den Patienten auf still zu stehen, so gelingt ihm dies nicht. Er führt fortwährend mit dem Kopf und mit den Extremitäten, auch mit dem Rumpf unbeabsichtigte Bewegungen aus, die einen choreatischen Character zeigen. Bei intendirten Bewegungen tritt in den linken Extremitäten erheblich stärkere Ataxie wie in den rechten hervor. Die Handschrift ist kaum lesbar, sehr ungleichmässig, einzelne Buchstaben sind sehr gross. Der Gang ist stark taumelnd, es macht sich namentlich ein starkes Ausfahren des linken Beines geltend. Beim Stehen mit geschlossenen Augen tritt starkes Schwanken, gelegentlich Umfallen auf. Auch beim gewöhnlichen Gehen ist Patient mehrfach hingefallen. Eine Schwäche der Extremitäten besteht nicht. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind mässig gesteigert, es besteht weder Patellar- noch Fussclonus. Die Sensibilität ist völlig intact.

Patient klagt über Pollutionen, er scheint zu masturbiren. Kopfschmerzen hat er nur selten, Schwindelgefühl des öfteren. Eine Pulsverlangsamung besteht nicht, die Frequenz beträgt dauernd ca. 75. Die Stimmung ist meist eine gute, Patient zeigt, wenn man sich mit ihm befasst, nicht selten ein unmotiviertes Lachen. Er vermag sich noch mit Lectüre zu beschäftigen.

August 1899: Status unverändert. Patient zeigt eine zunehmende Erregung, er äussert Suicidalabsichten und Beeinträchtigungsideen, ist gegen seine Umgebung gereizt und bisweilen aggressiv. Da er störend wird, erfolgt seine Verlegung nach der Krampfstation. Bei der hier vorgenommenen Untersuchung wurden neue Krankheitserscheinungen nicht constatirt. Es sei daher aus dem Aufnahmestatus nur folgendes angeführt: Die linke Augenspalte ist etwas weiter, als die rechte, auch sonst besteht eine geringe Schwäche des linken Facialis. Die Zunge weicht ein wenig nach links ab, sie zeigt eine hochgradige Unruhe, kann jedoch längere Zeit herausgehalten werden. Das Gaumensegel wird gleichmässig und gut gehoben. Es besteht keine Schluckstörung. Patient vermag beiderseits gewöhnlichen Druck ohne Mühe in einer Entfernung von 20 cm zu lesen. Patient versteht gewöhnliche Sprache des öfteren nicht. Die Uhr wird beiderseits auf eine Entfernung von 20 cm gehört, Flüstersprache nicht über 1 m. Der Rinne'sche Versuch fällt beiderseits

positiv aus. Es besteht ein fast vollständiger Schwund des M. deltoideus, ein Bewegungsausfall des rechten Armes lässt sich jedoch nicht constatiren. Patient giebt an, die Schulter sei „schon immer“ mager gewesen. Die Patellarn- und Achillessehnenreflexe sind mässig gesteigert. Beim Streichen der Fusssohle tritt beiderseits lebhafte Beugung sämmtlicher Zehen ein.

September 1899: Es besteht beiderseits ein mässiger Grad von Schwellung der Papillen, ohne neuritische Erscheinungen. Die Sehschärfe ist erhalten, das Gesichtsfeld uneingeschränkt. Der Gang des Patienten hat sich verschlechtert; er taumelt stark nach links. Beim Stehen balancirt er beständig, auch beim Aufrechtsitzen tritt Schwanken ein. Die Klagen des Patienten beziehen sich auf Kopfschmerz und Mattigkeit.

Decbr. 1899: Auch in der Mittelstellung zeigen die Bulbi eine leichte Unruhe, indem sie kurze Zuckungen nach links hin ausführen. Die Pupillen zeigen einen raschen Wechsel in ihrer Weite. Die Sprache hat eine weitere Verschlechterung erfahren, nach längerem Sprechen wird sie völlig unverständlich. Ohne Unterstützung vermag Patient sich nur äusserst mühsam fortzubewegen. Patient ist theilnahmslos oder von mürrischer Stimmung, hin und wieder wird er unruhig und schimpft in unverständlichen Worten.

Januar 1900: In der Ohrenklinik wird constatirt: Beiderseits bestehen im hinteren Abschnitt des Trommelfelles Verkalkungen, rechts wird Umgangssprache vor dem Ohr gehört, die continuirliche Tonreihe wird bis zu 90 Schwingungen gehört, links werden weder hohe noch tiefe Töne wahrgenommen, gewöhnliche Sprache wird nicht verstanden. Auf der Station fällt auf, dass Patient gewöhnliche Sprache sofort versteht, zu anderen Zeiten nicht auffasst, auch wenn geschrieen wird. Links wird die Stimmgabel weder vor dem Ohr noch auf den Kopf aufgesetzt wahrgenommen, rechts wird sie vor dem Ohr etwa eben so lange wie auf den Kopf aufgesetzt gehört. Beim Zählen und Aufsagen wird die Sprache immer hastiger und undeutlicher. Die Sprache ist etwas explosiv, Patient verschluckt Silben und Worte; die Buchstaben werden einzeln gut articulirt. Patient vermag nicht mehr ohne Unterstützung zu gehen, beim Versuch taumelt er sofort stark nach links. Wird er beim Gehen unterstützt, so zeigt sich ein Schleudern und Ueberkreuzen der Beine. Patient kann allein für kurze Zeit stehen, kommt dann ins Schwanken. Bei Zielbewegungen tritt in den linken Extremitäten eine stärkere Ataxie wie rechts hervor.

Februar 1900: Patient ist sehr apathisch; er schläft viel bei Tage.

März 1900: Patient ist anscheinend völlig taub, liest mit Verständniss. Die Sprache ist unverständlich. Es besteht keine Nackensteifigkeit. Patient ist manchmal heiter gestimmt, er murmelt dann vor sich hin.

Mai 1900: Das rechte Augenlid hängt dauernd stark herab. Patient kann ohne Unterstützung weder stehen noch gehen, er bewegt sich aber ziemlich geschickt im Zimmer, indem er sich an den Bettställen festhält. Eine Herabsetzung des Sehvermögens besteht nicht. Patient ist Nachts hin und wieder unruhig.

December 1900: Der Zustand und das Verhalten des Patienten haben

keine wesentliche Veränderung erfahren, Beklopfen des Kopfes wird nirgends als schmerhaft empfunden. Es besteht ein geringer Grad von Exophthalmus, rechts etwas mehr wie links, sowie Andeutung von Ptosis rechts. Die Pupillen sind gleich weit, etwas weiter als dem Grade der Beleuchtung entspricht. Sie verengern sich bei Belichtung und Convergenz, erweitern sich jedoch rasch wieder. Die Sehfähigkeit ist nicht nennenswerth herabgesetzt, Stauungspapille besteht beiderseits in mässigem Grade fort, beiderseits, besonders links, lässt sich beginnende Atrophie constatiren. Die linke Augenspalte ist etwas weiter wie die rechte, der linke untere Facialis zeigt eine leichte Schwäche. Der Gaumen bleibt beim Heben links etwas zurück. Die Zunge weicht etwas nach links ab. Die Aufhebung der Hörfähigkeit, der hochgradige Nystagmus, die Schwäche beider N. abducentes, die Sprachstörung, die Bewegungsataxie und cerebellare Ataxie bestehen in unverändertem Grade fort. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind nicht gesteigert. Beim Streichen der Fussohle tritt beiderseits Flexion der vier äusseren Zehen und Extension der grossen Zehe ein. Die Pulsfrequenz beträgt 60 bis 76. Erbrechen ist seit langer Zeit nicht wieder aufgetreten.

April 1901: Der Symptomencomplex, den Patient bietet, hat eine Aenderung nicht erfahren. Sein Kräftezustand hat jedoch allmälig abgenommen. Sein Körpergewicht ist von 53 auf 41 kg gesunken. Patient ist sehr apathisch, macht keine sprachlichen Aeusserungen. Nachts ist er oft lebhafter und verlässt das Bett.

12. October 1901: Nachdem Patient in den letzten Tagen bereits wiederholt vorübergehend an Dyspnoe gelitten hat, wird er Abends von schwerer, mit Cyanose und Benommenheit einhergehender Dyspnoe befallen. Puls 140, klein. Ueber beiden Lungen hört man reichliche mittelgrosse, feuchte Rasselgeräusche, die Bulbi sind stark vorgetrieben. Die Pupillen sind eng und lassen keine Reaktion auf Belichtung erkennen. Der linke Mundwinkel hängt etwas herab. Die emporgehobenen Extremitäten lässt Patient schlaff herabfallen. Patient liegt auf der linken Seite; auf den Rücken gelegt wälzt er sich wieder nach links. Die Patellarreflexe sind lebhaft. Temp. 41,4.

13. October: Unter Zunahme der Cyanose und Benommenheit Morgens Exitus letalis.

**Sectionsbefund:** Grazile Leiche mit schwach entwickelter Muskulatur und geringem Fettpolster, Haut sehr blass. Stand des Zwerchfelles: links am unteren Rande der 3., rechts der 4. Rippe. Herz von der Grösse der Faust, Klappen intact, linker Ventrikel contrahirt, Muskulatur derb, grauroth. Beide Lungen hyperämisch und ödematos. Linke Lunge im hinteren, unteren Abschnitt atelectatisch, in der Spitze ein käsiger Herd mit schiefrig indurirter Umgebung. Ein ähnlicher Herd in der rechten Lungen spitze. Milz klein und schlaff, Nieren glatt, grauroth, schlaff, Leber und die übrigen Organe der Bauchhöhle ohne Besonderheiten.

**Nervensystem:** Die weichen Hirnhäute an der Convexität sind zart und nicht getrübt. Die Pia lässt sich leicht abziehen. An der Basis finden sich einige derbere Stränge, die von der Brücke zu dem Temporallappen hin-

überziehen. In dem Winkel zwischen Kleinhirn, Medulla oblongata und Brücke liegt beiderseits ein etwa wallnussgrosser Tumor (Taf. IX, Fig. 1) von unregelmässig eiförmiger (rechts), beziehungsweise mehr kugeliger (links) Gestalt. Die Oberfläche der Geschwülste ist eine höckerige, rechts findet sich an der basalen Fläche des Tumors ein bohnengrosser Geschwulstlappen. Durch die beiden Tumoren wird die Brücke etwas nach vorne, die Kleinhirnhemisphäre stark nach hinten gedrängt. Der distale Theil der Brücke wird ziemlich stark seitlich comprimirt, der vordere Pol des rechten Tumors dringt tief in die Brückensubstanz ein. Die Medulla oblongata ist stark seitlich zusammengedrückt. Die Bindearme sind stark in die Länge gezogen, ebenso die Brückenarme, denen die Tumoren mit ihrer dorsalen Oberfläche anliegen. Die Corpora restiformia sind blattartig verdünnt und mit den Kleinhirnhemisphären stark nach hinten gedrängt.

Das 1., 2. und 4. Hirnnervenpaar zeigt keine makroskopischen Veränderungen, ebenso der linke Oculomotorius; rechts findet sich an diesem Nerv ein etwa hanfkorngrosses Neurofibrom. Die Austrittsstelle des Trigeminus ist beiderseits durch den vorderen Pol der Tumoren nach vorne gedrängt, die Nervenwurzeln selbst sind auseinandergedrängt, zeigen im Uebrigen keine Veränderungen. Der linke Nervus abducens ist dünner und weniger weiss wie der rechte. Der rechte Facialis läuft über den Tumor hin und ist mit diesem leicht verwachsen; links scheint ein Theil des Nerven in der Geschwulst zu verschwinden. Der Nervus acusticus lässt sich beiderseits nicht auffinden. Der Nerv scheint beiderseits in dem Tumor aufgegangen zu sein. Am Glossopharyngeus und Vagus finden sich rechts zahlreiche kleine Tumoren und spindelförmige Aufreibungen, links sind die Nerven bei der Herausnahme des Hirnes abgerissen. Die Fasern des Hypoglossus sind beiderseits sehr zart.

Da die Hirnbasis als makroskopisches Präparat erhalten bleiben sollte, wurde dieselbe durch einen horizontalen Schnitt abgetrennt. Eine weitere Geschwulstbildung wurde im Gehirn nicht gefunden. Die Ventrikel zeigen keine merkliche Erweiterung.

Rückenmark: Die Dura spinalis ist in ihrem cervicalen Theil etwas verdickt, die Arachnoides nicht getrübt. Die Venen an der hinteren Fläche des Rückenmarkes sind stark gefüllt und geschlängelt. In der Höhe des 6. bis 8. Cervicalsegmentes sieht man an der Aussenfläche der Dura einen flachen Geschwulstabschnitt aufgelagert, in welchen die 7. Cervicalwurzel übergeht, während die 6. am oberen, die 8. am unteren Rande desselben vorbeiläuft. An der 4. vorderen Cervicalwurzel, ebenso an der 6. liegt ein ca. erbsengrosser Knoten. Die hinteren Wurzeln des 1. Dorsalsegmentes sind an ihrer Austrittsstelle verbürtet und spindelförmig aufgetrieben. In die rechte hintere 2. Dorsalwurzel ist ein übererbsengrosser Tumor eingelagert. An der Eintrittsstelle der rechten 8. hinteren Dorsalwurzel findet sich ein hanfkorngrosser Knoten, ein etwa ebenso grosser in der rechten 10. hinteren Wurzel und ein erbsengrosser Tumor an der rechten 11. hinteren Wurzel. An den Lumbal- und Sacralwurzeln, vorwiegend an den hinteren, zeigen sich zahlreiche hanfkorn- bis erbsengrosser Knoten, die zum Theil den Wurzeln aufgelagert, zum Theil

eingelagert erscheinen. Auch spindelförmige und mehr diffuse Verdickungen der Wurzeln finden sich.

In der oberen Schlüsselbeingrube, dem Capitalum der 1. Rippe aufliegend, findet sich ein knölliger Tumor (Taf. IX, Fig. 2), der im wesentlichen aus drei überhaselnussgrossen Knoten besteht. Die Geschwulst ist eingelagert in dem 7. Cervicalnerven, während der 6. und 5. an der Geschwulst vorbeilaufen. In das Foramen intervertebr. links setzt sich die Geschwulst mit ihrem oberen Pole fort. Die Arteria subclavia ist fest mit dem unteren Theile der Geschwulst verwachsen, ebenso die Art. vertebralis.

Auf dem Os sacrum liegt links eine ca. pflaumengrosse eiförmige Geschwulst (Taf. IX, Fig. 3), über die die 3. Lumbalwurzel vorn und lateral hinwegläuft. Die 4. Lumbalwurzel geht unmittelbar in den medialen Theil der Geschwulst über, nur ein Theil derselben scheint an dem unteren Rande der Geschwulst vorbei zu laufen. Das Spinalganglion der 3. Lumbalwurzel ist in mässigem Grade verdickt.

In die peripherischen Nerven eingelagert finden sich zahlreiche Knoten, deren Grösse zwischen eben wahrnehmbaren und solchen von Bohnengrösse schwankt. Ein ausnahmsweise grosser Knoten, etwa von der Grösse und Form einer Dattel findet sich im rechten Nervus ischiadicus kurz nach seinem Austritt aus dem Becken. An den einzelnen Nervenstämmen ist immer nur eine spärliche Anzahl von Fibromen vorhanden, meist sitzen sie in weiten Abständen von einander. Von einer Bevorzugung bestimmter Gebiete des peripherischen Nervensystems lässt sich nichts constatiren, auch ein Vorkommen an symmetrisch gelegenen Stellen fand sich nirgends. Bei der Eröffnung des Kehlkopfes und der Luftröhre, die in gewöhnlicher Weise durch einen dorsalen Längsschnitt vorgenommen wird, zeigen sich zwischen der Rückwand des oberen Theiles der Trachea und dem Oesophagus gelagert, rundlich oder länglich gestaltete Durchschnitte von gelblichweissen derben Knoten. Nachdem der Oesophagus von der Trachea lospräparirt ist, ergiebt sich, dass sie zu einem Convolut von rankenförmig unter einander verschlungenen bis zu 4 mm verdickten Nerven gehören, die als ein starker rundlicher Tumor von 4 cm Länge,  $3\frac{1}{2}$  cm Breite und höchstens 1 cm Dicke so zwischen Hinterwand der Trachea und Vorderwand des Oesophagus eingelagert sind, dass sie auf beiden Seiten die Trachea etwas nach vorn umgreifen, indem sie vom oberen Rande des Ringknorpels bis zum 10. Trachealring abwärts reichen. Am unteren Ende des Tumors findet sich auf jeder Seite ein längsverlaufender, von unten her in den Tumor eintretender Nervenstamm. Nach der Lage und dem Kaliber der Nerven handelt es sich um die Rami recurrentes des Vagus, aus deren Trachealästen demnach das zwischen Trachea und Oesophagus gelegene Ranken- neurom sich zusammensetzt.

**Mikroskopischer Befund:** Da Hirn und Rückenmark als makroskopische Präparate für das pathologische Museum erhalten bleiben sollten, konnte die Untersuchung nur eine unvollständige sein. Es wurden geschnitten: Stücke aus der Hirnrinde und den basalen Tamoren, die makroskopisch Veränderungen aufweisenden Hirnwurzeln, einzelne Segmente des Rückenmarks,

Stücke einzelner Rückenmarkswurzeln und zahlreicher peripherischer Nerven, ein Stück aus dem Rankenneurom zwischen Trachea und Oesophagus, sowie mehrere Neurofibrome der Haut, die zum Theil bereits *intra vitam* herausgeschnitten worden waren.

Die Untersuchung der beiden grossen Tumoren an der Hirnbasis ergiebt, dass dieselben von gleichartigem Bau sind. Sie bestehen ganz vorwiegend aus typischem Fibromgewebe. Nur stellenweise zeigen die Geschwülste einen lockeren, mehr maschigen Bau und grösseren Kernreichtum. Die Gefässe sind zahlreich, weit und von zarter Wandung. Hier und da finden sich Haufen von rothbraunen Pigmentschollen, sowie kleine Blutungen. Stellenweise zeigt die Geschwulst eine besondere aus relativ kernarmen parallelen Bindegewebssügen gebildete Rindenschicht. In Präparaten mit Markscheidenfärbung finden sich ziemlich zahlreiche, bald in Gruppen zusammenliegende, bald vereinzelte Markfasern, die mehr oder weniger atrophisch erscheinen.

Die Hirnrinde wurde an grösseren aus dem Stirnhirn, dem Paracentral- und Hinterhauptsplappen stammenden Schnitten untersucht. Es ergaben sich hier Veränderungen, die völlig denen gleichen, die wir in unserem zweiten Falle constatirten und die weiter unten eingehender beschrieben sind. Es handelt sich um Haufen blasser polymorpher grosser Kerne, die von einem diffusen Protoplasmahof von undeutlichen Conturen umgeben sind. Diese Haufen hyperplastischer Gliazellen — eine andere Deutung scheint uns nicht zulässig — liegen ganz vorwiegend in den mittleren und tiefen Schichten der Rinde und sind bereits bei Lupenvergrösserung sichtbar. Im Uebrigen bietet die Hirnrinde keine Besonderheiten, es fehlen atrophische Veränderungen. Die Pia ist stellenweise erheblich verdickt.

Rückenmark: Schnitte aus dem 1. Cervicalsegment zeigen eine leichte Abblässung im Bereich des Goll'schen Stranges, auch im Bereich der Pyramidenseitenstrangbahnen findet sich eine geringfügige Sklerose. Des weiteren zeigt sich in dieser Rückenmarkshöhe eine Veränderung, wie sie in den übrigen zur Untersuchung gelangten Rückenmarkssegmenten sich nicht mehr vorfindet. Im rechten Goll'schen Strang neben der dorsalen Rückenmarksperipherie zeigt sich der Querschnitt einer etwa stecknadelkopfgrossen Neubildung. In Giesonpräparaten hebt sich dieselbe durch ihre dunkle Farbe sehr scharf von der Umgebung ab, während sie in Präparaten mit Markscheidenfärbung in Folge eines fast völligen Fehlens von Markfasern als scharf umschriebener heller Fleck sich geltend macht. Was den histologischen Aufbau dieser Gebebsmasse anbelangt, so besteht dieselbe aus einer dichten faserigen Grundsubstanz, in die zahlreiche kleine Kerne eingelagert sind. Bemerkenswerth ist, dass einige längsgetroffene Nervenfasern das Gewebe durchsetzen.

Der Querschnitt des 1. Dorsalsegmentes (Taf. IX, Fig. 8) erscheint dadurch deformirt, dass die Gegend des Eintrettes der hinteren Wurzeln durch hanfkörnig grosse Geschwülste eingebuchtet wird. Diese Tumoren bestehen aus sehr kernreichen durcheinandergeflochtenen Bindegewebssügen, diese sind an zahlreichen kleinen, scharf umschriebenen streifenförmigen Stellen, völlig kernlos. Man sieht im Bereich derselben parallel laufende Fibrillen, die von de-

fibrillären Zwischensubstanz des übrigen Geschwulstgewebes nicht abweichen. In der Umgebung der kernlosen Partieen liegen die Kerne besonders dicht gedrängt. Durch die geschilderte Anordnung gewinnt das mikroskopische Bild des Tumors ein eigenartig buntes Aussehen.

Weigert-Präparate zeigen, dass die Tumoren nur von spärlichen, meist deutlich atrophischen Markfasern durchsetzt werden, während an der Peripherie, nur auseinander gezogene Bündel der hinteren Wurzeln liegen.

Die Pia an der hinteren Peripherie des Rückenmarks zeigt eine erhebliche fibröse Verdickung. Im Rückenmark selbst findet sich keine Degeneration der Wurzeleintrittszenen, wohl aber eine gänzlich diffuse Ablassung des Hinterstranges, dieser entsprechend findet sich in Giesonpräparaten eine Vermehrung der Glia. Eine gleichfalls geringfügige Degeneration findet sich im Bereich der beiden Pyramidenhinterstränge und den an diese angrenzenden Theile des Seitenstranges. In den Randbezirken des Rückenmarkes, die den Tumoren anliegen, findet sich eine Sklerose. Das verdickte gliöse Gewebe wird hier von Bindegewebszügen durchsetzt.

In Schnitten aus dem Dorsal- und Lumbalmark ist eine Sklerose im Bereich der Hinter- und Seitenstränge kaum zu constatiren. Die Ganglienzen lassen, so weit Giesonpräparate eine Beurtheilung erlauben, Veränderungen nicht erkennen.

An zahlreichen hinteren Wurzeln, weniger häufig an vorderen findet sich Fibrombildung. Da es sich hier um oft eingehend beschriebene Veränderungen handelt, fassen wir die Beschreibung dieser Veränderungen kurz. Es handelt sich zum Theil um Tumoren des Perineuriums, die die Nervenbündel umwachsen und einscheiden, sodann um vom Endoneurium ausgehende Geschwülste, die die Nervenfasern des betreffenden Bündels im wesentlichen bei Seite drängen, schliesslich um eine diffuse fibromatöse Entartung des Endoneuriums, durch die die Primitivfasern mehr oder weniger auseinander gedrängt werden. Durch Combination der angedeuteten Processe kommt es zu sehr mannigfachen Bildern, die sich namentlich an den die Cauda equina zusammensetzenden Wurzeln reichlich vorfinden (Taf. IX, Fig. 6). Die Nervenfasern der von der Geschwulstbildung betroffenen Bündel sind im Allgemeinen wohl erhalten, nur da, wo sie durch die interstitielle Wucherung stark auseinander gedrängt werden, sind sie atrophisch. Hier und da findet man in dem fibromatösen Gewebe zahlreiche blass gefärbte Markschollen, Längsschnitte durch die Wurzeln geben besonders instructive Bilder. Man sieht z. B. an dem abgebildeten Präparate (Taf. IX, Fig. 5), dass die Primitivbündel zum grossen Theil wohl erhalten an dem Tumor vorbeilaufen, im Tumor selbst finden sich nur die spärlichen, mehr oder weniger atrophischen Fasern des Primitivbündels, von dessen Endoneurium die Geschwulst ihren Ausgang nahm. Sie liegen zum Theil noch zu Bündeln vereinigt, zum Theil sind sie völlig auseinander gesprengt, sie weichen dann von der Längsrichtung ab und sind sehr atrophisch. Nicht selten sieht man in Längsschnitten sehr kleine, makroskopisch gerade noch sichtbare Tumoren von eiförmiger Gestalt, die

zwischen die Fasern eines Primitivbündels eingelagert sind, wie verkalkte Trichinen in Muskelfasern (Taf. IX, Fig. 5).

Der neurofibromatöse Process verschont die Spinalganglien nicht. Schon makroskopisch erschien ein einzelne bis auf das Doppelte der normalen Grösse verdickt. Die Untersuchung eines einer Cervicalwurzel angehörenden Ganglions ergiebt, dass das die Ganglienzellen umgebende Bindegewebe nicht an der Wucherung theilgenommen hat, wohl aber findet sich diffuse und circumscripte Fibrombildung innerhalb der das Spinalganglion durchziehenden Nervenbündel (Taf. IX, Fig. 7). Die Ganglienzellen sind von dem Aussehen, welches sie gewöhnlich nach Härtung in Formol und Müller'scher Lösung darbieten, es fällt lediglich auf, dass in zahlreichen Zellen ein Kern nicht sichtbar ist.

Durch die mit Neurofibromen besetzten Hirnnervenwurzeln und durch kleinere und grössere Knoten der peripherischen Nerven gelegte Schnitte ergeben Verhältnisse, wie sie gewöhnlich bei Neurofibromatose gefunden werden und wie sie häufig eingehend geschildert worden sind. Wir beschränken uns daher als Beispiel der Veränderungen einen Schnitt aus dem N. ischiadicus abzubilden (Taf. IX, Fig. 4). Dieselbe zeigt in instructiver Weise, wie die Fibrombildung sowohl von den inneren Schichten des Perineuriums, als auch vom Endoneurium der Primitivbündel ihren Ausgang nimmt.

Schnitte aus dem plexiformen Tumor zwischen Trachea und Oesophagus zeigen, dass die verdickten, rankenförmig verschlungenen Stränge aus einem feinfaserigen kernreichen Bindegewebe bestehen, dessen Bündel sich in verschiedensten Richtungen durchsetzen. Besonders in den centralen Abschnitten der Durchschnitte der dicksten Stränge findet sich wieder das oben bei den Tumoren an den hinteren Wurzeln des 1. Dorsalsegmentes beschriebene eigenartige buntscheckige Aussehen. Dasselbe kommt auch hier wieder dadurch zu Stande, dass an scharf umgrenzten schmalen streifenartigen Gebieten die Kerne völlig fehlen und nur die parallelen Züge der feinfaserigen Intercellularsubstanz vorhanden sind, während die Ränder von Kernen in dichtester Anhäufung eingenommen werden. Es sieht aus, als ob die ursprünglich gleichmässig vertheilten Kerne eines gewissen Bezirkes in zwei Fronten, deren Glieder phalanxartig hintereinander postirt sind, auf kurze Entfernung einander gegenüber Aufstellung genommen hätten. Eine Deutung des durch diesen Vergleich veranschaulichten Verhaltens der Kerne resp. der Zellen in den Neurofibromen vermögen wir nicht zu geben.

Die Untersuchung der spärlichen Hauttumoren wurde an einigen, bereits intra vitam exstirpierten Geschwülsten vorgenommen. Sie ergab die oft geschilderten, für diese Tumoren der Haut typischen Verhältnisse, keinerlei Besonderheiten, die Erwähnung verdienten.

## Fall II. Krankengeschichte.

Karl P., ohne Beruf, geboren 1876, wurde am 25. Mai 1899 auf die Krampfabtheilung der Königl. Charité aufgenommen.

Von Seiten der Mutter wurden folgende anamnestische Angaben gemacht:

Der Vater ist an Phthisis pulmonum verstorben. Zwei Geschwister des Patienten leben und sind gesund, drei sind im frühen Lebensalter verstorben, an Lungentuberkulose, beziehungsweise Lungenentzündung und englischer Krankheit. Patient selbst war bis zum 15. Lebensjahr im wesentlichen gesund. In der Schule hat er gut gelernt. Sein Leiden, das ihn in die Charité führte, begann 1891 mit anfallsweise auftretendem Kopfschmerz und Erbrechen sowie Summen in den Ohren. Mit dem Beginn des 16. Lebensjahres machte sich eine allmälig fortschreitende Sehschwäche auf beiden Augen geltend. Das Leiden kam jedoch zum Stillstand. Sein Allgemeinbefinden besserte sich in der Folge derart, dass Patient als Laufbursche und Schuhmacherlehrling thätig sein konnte. Erst ca. zwei Jahre vor der Aufnahme traten wieder neue Krankheitsscheinungen auf, insofern als die Hörfähigkeit des Patienten beiderseits rasch abnahm. Dazu kam vier Wochen vor der Aufnahme eine ziemlich plötzlich auftretende hochgradige Verschlechterung des Sehens auf beiden Augen.

Gleichzeitig wurde Patient verstimmt und erregt, er klagte und schimpfte viel, wurde auch gegen seine Angehörigen aggressiv. Dieses Verhalten gab in erster Linie die Veranlassung zur Ueberführung des Patienten in die Charité.

Befund bei der Aufnahme: Patient ist ein kräftig gebauter Mann von gutem Ernährungszustand. Der Kopf erscheint gross (Umfang 57,5, Diameter fronto-occipit. 18,5, bitemporal. 15,5 cm). Die Bulbi sind etwas prominent, die Augenbewegungen nicht eingeschränkt. Die Pupillen sind gleich, von mittlerer Weite. Die Reaction auf Belichtung und Accomodation ist aufgehoben. Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergiebt beiderseits vorgeschrittene neuritische Atrophie. Bei Beleuchtung mit dem Augenspiegel tritt eine geringfügige Verengerung der Pupillen ein. Die Sehprüfung ergiebt links völlige Amaurose, rechts besteht Lichtschein.

Patient ist völlig taub. Das Trommelfell ist beiderseits im Ganzen getrübt und retrahirt, der Lichtreflex nur angedeutet. Es besteht eine deutliche Schwäche im linken unteren Facialisgebiet. Der linke Mundwinkel hängt etwas herab. Die Zunge weicht in der Mundhöhle etwas nach rechts, herausgebracht stark nach links ab. Die linke vordere Zungenhälfte ist stark atrophisch, sie zeigt auf der Oberfläche eine tiefe Delle. Patient spricht laut, die Sprache zeigt keine Artikulationsstörung.

Die Motilität der oberen und unteren Extremitäten ist ungestört. Die Sehnen- und Periostreflexe an den Armen sind erhalten und nicht gesteigert. Der Gang ist etwas breitbeinig, es besteht keine cerebellare Ataxie. Die Patellarreflexe sind beiderseits lebhaft, der Achillessehnenreflex ist links lebhafter als rechts, Fussclonus lässt sich nicht auslösen.

Krankheitsverlauf: 27. Mai 99. Eine Verständigung mit dem Patienten ist nur in der Weise möglich, dass man einen Finger desselben ergreift und mit demselben grosse Buchstaben an die Wand schreibt. Nach einiger Uebung fasst Patient ihm so gemachte Mittheilungen rasch auf.

Ueber seine Unfähigkeit zu sehen und zu hören ist Patient nicht völlig orientirt. Insbesondere gilt dies hinsichtlich seines Hörvermögens. Er be-

hauptet ganz gut zu hören, er könne nur die Worte nicht verstehen. Objectiv lässt sich dies jedoch nicht constatiren. Die auf das Ohr aufgelegte Uhr wird beiderseits nicht gehört, Patient reagirt auf lautes Anrufen und auf laute Geräusche nicht. Die auf die rechte Kopfhälfte aufgesetzte Stimmgabel will er leise hören, doch lauten auch in dieser Hinsicht seine Angaben wechselnd.

1. Juni 99: Der Geruchssinn ist beiderseits etwas herabgesetzt. So wird Essig nicht gerochen, Seife dagegen durch den Geruch erkannt. Die Geschmacksprüfung ergiebt, dass an der vorderen Hälfte der Zunge links Bitter (Tinctura amara) nicht geschmeckt wird, im übrigen lauten die Angaben ziemlich correct. Die Hautsensibilität ist völlig ungestört.

Pfeifen gelingt nicht, beim Mundspitzen und beim Lachen bleibt die linke Mundhälfte stark zurück. Das Gaumensegel wird rechts weniger gehoben wie links. Die Uvula weicht nach links ab. Der Würgereflex tritt prompt ein. Der Gaumenreflex und Masseterreflex ist vorhanden, ebenso der Cremaster- und Bauchdeckenreflex.

Die elektrische Untersuchung ergiebt eine leichte quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit für den galvanischen und faradischen Strom im Bereich des linken Facialis und der linken Zungenhälfte. Die Brust- und Bauchorgane zeigen regelrechte Verhältnisse. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

20. Juni 99: Patient hat in den letzten Tagen mehrmals erbrochen, besonders Morgens nach dem Aufstehen.

In der Folge blieb das gekennzeichnete Krankheitsbild völlig constant. Neue Localsymptome traten nicht mehr auf. Das Erbrechen wiederholt sich von Zeit zu Zeit, über Kopfschmerz klagte Patient nur selten. Seit dem December 1899 traten in Zwischenräumen von mehreren Wochen bei dem Patienten schwere epileptische Anfälle mit allgemeinen tonisch-klonischen Krämpfen auf. Dieselben dauerten bis zu 10 Minuten. Patient verunreinigte sich nicht selten während derselben und litt nach denselben längere Zeit an hochgradiger Benommenheit.

Was das psychische Verhalten des Patienten anbelangt, so war er zunächst ziemlich rege. Er befand sich dauernd in deprimirter Stimmung. Fast alle seine Aeusserungen bezogen sich auf seinen Krankheitszustand. Er führte in hypochondrischer Art sein Leiden auf Onanie, die er nicht unterdrücken konnte, zurück.

Seit dem Herbst 99 war er Nachts oft unruhig. Er verliess oft Nachts das Bett und störte durch lautes Sprechen und Schimpfen. Patient war dauernd im wesentlichen orientirt und erkannte zahlreiche Personen seiner Umgebung rasch durch Betasten. Die Sprache blieb dauernd fliessend und ohne Störung der Artikulation.

11. Juni 1900: Patient hat im Laufe des Tages mehrere schwere Anfälle, zwischen denselben bleibt er comatos.

12. Juni 1900: Patient liegt im tiefen Coma. Die Bulbi befinden sich in Mittelstellung. Die Extremitäten sind schlaff. Die Patellarreflexe nicht gesteigert. Puls 138, Temperatur 37,7.

13. Juni 1900 Morgens Exitus letalis.

**Sectionsbefund:** Schädeldach ziemlich breit und schwer, aussen und innen von graurötlicher Färbung. Aeussere Oberfläche im Bereich des Stirnbeins und der Tubera parietalia glatt; im übrigen rauh und uneben durch zahlreiche Grübchen und dellenförmige Vertiefungen, in denen die Tabula externa porös erscheint. Die mittlere Naht des Stirnbeins ist nicht verwachsen. Die Innenfläche des Schädeldaches ist durch Vertiefungen und leistenartige Erhabenheiten zwischen denselben ausgezeichnet, die fast den impressiones digitatae und juga cerebralia der Schädelbasis gleichen. Im Bereich der Vertiefungen ist der Knochen stark durchscheinend.

Die Dura ist stark gespannt, die Venen derselben sehr blutreich. Beim Entfernen der Falx maj. ergibt sich, dass dieselbe an einer ca. fünpfennigstückgrossen Stelle mit einem im rechten Stirnhirn sitzenden Tumor fest verwachsen ist. Nach Ablösung der Falx findet sich eine weitere etwa bohnen grosse Geschwulst an der rechten Fläche der Hirnsichel, etwa 3 cm vom hinteren Ende und 1,5 cm vom freien inneren Rande derselben entfernt. Die Geschwulst zeigt wie die erstere ein gelblichweisses Aussehen und eine ziemlich derbe Consistenz.

Beim Herausnehmen des Hirnes zeigt sich dasselbe beiderseits im vorderen Abschnitt der hinteren Schädelgrube adharent und zwar durch Vermittlung zweier etwa kastaniengrosser höckeriger Tumoren, die beiderseits in dem Winkel zwischen Medulla obl., Pons und Kleinhirn eingebettet liegen (Taf. IX, Fig. 9). Dieselben werden im Zusammenhange mit dem Hirn herausgenommen, nachdem ihr Zusammenhang mit der Gegend des Meatus aud. int. getrennt ist.

Das auf die Basis gelegte Hirn sinkt stark zusammen, wodurch es einen abnorm grossen Breitendurchmesser gewinnt. Die Gyri sind stark abgeplattet. Beim Druck auf das Hirn hat man das Gefühl der Fluctuation, welches durch einen erheblichen Hydrocephalus internus bedingt ist. Beim Auseinanderziehen der Hemisphären wird an der medialen Fläche des rechten Seitenlappens der oben erwähnte taubeneigrosse, halbkugelige Tumor sichtbar, dessen convexe Seite ganz in die Hirnsubstanz eingelagert erscheint. Etwas hinter diesem Tumor fühlt man durch den Balken hindurch eine gleichfalls derbe Geschwulst, die ganz vorwiegend in der rechten Hemisphäre liegt.

An der Hirnbasis fällt zunächst auf, dass die basalen Flächen der Stirnlappen eingesunken sind, und dass die Gyri recti beiderseits kielförmig hervortreten. Die Bulbi olfactorii sind von normalem Aussehen. Die vom Circulus Willisii umgebene Partie der Hirnbasis ist stark halbkugelig vorgewölbt. Dieser Prominenz liegt das Chiasma hinten auf. Dieses und die Nervi optici sind von grauem, durchscheinendem Aussehen, die Tracti optici sind stark verbreitert, sehr dünn und durchscheinend. Die Gefäße der Hirnbasis bieten keine Besonderheiten. Das 3. 4. 5. und 6. Hirnnervenpaar zeigt keine Abweichungen.

Zu beiden Seiten der Medulla oblongata findet sich, wie schon oben gesagt, ein etwa kastaniengrosser, harter und höckeriger Tumor in dem Winkel zwischen Brücke, Medulla obl. und Kleinhirn eingelagert, dem mittleren

Brückenarm mit seiner dorsalen Fläche aufliegend. Durch diese völlig symmetrisch gelagerten Geschwülste wird beiderseits der Nerv. *facialis* und *acusticus* in Mitleidenschaft gezogen. Die genannten Nerven sind mit den Tumoren mehr oder weniger verwachsen und zwischen dorsaler Geschwulstfläche und Brückenarm eingeklemmt. Während aber nach Entfernung der Tumoren die *Facialiswurzel* beiderseits leicht auffindbar ist und nur links etwas schmächtig und grau erscheint, geht die *Acusticuswurzel* gleichsam in die Geschwulst über, nur dürftige Fasern sieht man, mit der Geschwulst innig verwachsen, über dieselbe hinziehen. Beide Tumoren sind von der Arachnoides überzogen, diese zeigt nirgends Trübung oder Verdickung. Die Geschwülste sind nur sehr locker mit der Hirnbasis verbunden. Das IX., X. und XI. Hirnnervenpaar zeigt keine makroskopischen Veränderungen. Die Hypoglossusfasern sind links sehr schmächtig, rechts von normalem Aussehen. Die *Medulla oblongata* ist stark deformirt. Sie ist nach rechts hinübergedrängt, die Gegend der linken Olive ist stark abgeplattet, während dieselbe Gegend sich rechts etwas hervorwölbt. Weiter distal erscheint die *Medulla oblongata* abnorm voluminos.

Eine weitere etwa haselnussgrosse Geschwulstbildung von halbkugeliger Gestalt findet sich am Foramen *condyloid.* ant. links. Sie sitzt der Innenfläche der Dura auf und umscheidet den in das foramen *condyl.* eintretenden Hypoglossus, der in mässigem Grade degenerirt erscheint. Mit der Dura lässt sich die Geschwulst leicht vom Knochen loslösen, welcher unter ihr keinerlei Veränderungen aufweist. Auf einem Querschnitt durch das Stirnhirn (Taf. IX, Fig 10) zeigt sich, dass der von der Falx ausgehende Tumor das Hirngewebe nur verdrängt, er lässt sich leicht aus der Mulde, in welcher er liegt, herausheben. Auf dem Querschnitt zeigt er eine matte, graurothe Farbe bei gleichmässig glatter Schnittfläche.

Auf einem zweiten Querschnitt (Taf. IX, Fig. 11), der durch den Kopf des *Nucleus caudatus* gelegt wird, erscheint der Querschnitt des grössten der vorhandenen Tumoren, der aus dem *Nucleus caudatus* heraus gewachsen zu sein scheint, den rechten Ventrikel erfüllt, ihn stark ausdehnt und das *Septum pellucidum* stark nach links hinübergedrängt hat. Der Tumor ist von harter Consistenz, seine Oberfläche höckerig. Auf dem Querschnitt zeigen sich grosse mit braunrother Flüssigkeit angefüllte Cysten. Der Balken, der dem Tumor unmittelbar aufliegt, ist erheblich verdünnt.

Auf einem, 2 cm weiter nach hinten angelegten Querschnitt erscheint der zuletzt beschriebene Tumor in nur wenig verringertem Umfange, doch ragt er nicht mehr über die Mittellinie hinaus. Die Geschwulst drängt die innere Kapsel und den *Nucleus caudatus* stark nach oben und aussen, nach unten wölbt sich der Tumor stark gegen die Hirnbasis vor und bildet hier die oben beschriebene Prominenz innerhalb des *Circulus Willisii*.

Auf dem durch die *Corpora quadrigemina* angelegten Frontalschnitt ist von dem zuletzt beschriebenen Tumor nichts mehr zu sehen, doch sieht man, dass er mit seinem hinteren Pole in den vorderen Theil des III. Ventrikels hinein-

ragt. Die Ventrikel sind erheblich erweitert. Der Plexus chor. im linken Unterhorn ist stark verdickt und von sehr derber Consistenz.

Schnitte, die durch die Hinterhauptsplappen gelegt werden, lassen eine starke Erweiterung der Hinterhörner erkennen.

Die Herausnahme des Rückenmarkes musste aus äusseren Gründen leider unterbleiben.

Die Section der Brust- und Bauchhöhle ergab folgenden Befund: Das Herz zeigt eine mässige Dilatation beider Ventrikel, intacte Klappen, derbe dunkelgraurothe Muskulatur. Auf der Innenfläche der Aorta wenig oberhalb der Klappen finden sich einige flache hanfkorn- bis linsengroße derbe fibröse Verdickungen. Die Lungen sind nicht mit der Brustwand verwachsen, sie sind sehr blutreich und ödematos. Die Milz ist gross und derb, und zeigt deutlich wahrnehmbare Follikel. Die Kapsel der Leber zeigt einige kleine gelbliche fibröse Knötchen. Die Nieren sind ohne Besonderheiten.

Die linke Zungenhälfte ist viel blasser und schlaffer, als die rechte. Die Muskulatur zeigt links eine blassgelbliche, rechts eine normale rothe Färbung. Die mikroskopische Untersuchung an frischem und osmirtem Material aus der Muskulatur der linken Zungenhälfte ergiebt ausgedehnte Fettmetamorphose. Die Schilddrüse ist etwas grösser, als der Norm entspricht.

**Mikroskopischer Befund:** Der von der Falx ausgehende Stirnhirntumor ist zusammengesetzt aus kernreichen Bindegewebszügen, die sich in mannigfacher Weise durchflechten und an manchen Stellen eine concentrische Anordnung zeigen. Das Geschwulstgewebe ist durchsetzt von zahlreichen kleinen unregelmässig gestalteten nekrotischen Heerden, die bei Pikrinsäurefuchsinfärbung einen gelblichen Ton zeigen; diese enthalten nur wenige schwachgefärbte Kerne, sie sind aber von einem dichten Wall kleiner, runder intensiv gefärbter Kerne umgeben. Die Geschwulst zeigt einen geringen Gefässreichthum, die Gefäße sind zum Theil dilatirt und besitzen eine verdickte Adventitia. Die Neubildung ist völlig frei von nervösen Elementen. Auf Pal-Präparaten erscheint sie farblos. Die Pia ist mit der Peripherie des Tumors aufs engste verwachsen, nur an einzelnen Stellen lässt sie sich zwischen Hirnrinde und Tumor als selbständige Membran erkennen. Das von dem Tumor verdrängte Hirngewebe zeigt keine erheblichen Veränderungen. Die Rinde der anliegenden Windungen ist ca. um die Hälfte, stellenweise noch mehr verschmälert; es finden sich in derselben weder Körnchenzellen noch Verdichtungen der Glia.

Die zweite bohnengroße Geschwulst von der rechten Seite der Falx besteht ebenfalls aus Bindegewebszügen, die sich in verschiedener Richtung durchflechten. Die fibrilläre Intercellularsubstanz ist in diesem Tumor stärker wie in dem ersten Tumor des Falx entwickelt, sodass das Gewebe kernärmer erscheint, doch übertrifft die Zahl der Kerne noch immer diejenige des normalen Gewebes der Dura mater, auch sind sie kürzer und gedrungener, als die Kerne der letzteren. Einige wenige Gewebszüge des Tumors zeigen dieselben breiten, leicht gewellten Bündel von Intercellularsubstanzfasern mit den langen

schmalen Kernen, also das Structurbild der Dura mater, in deren Fasern die Faserzüge des Tumors an der Basis continuirlich übergehen.

Die grosse, den rechten Seitenventrikel ausfüllende Geschwulst (Taf. IX, Fig. 11) unterscheidet sich von der zuerst beschriebenen durch einen wesentlich grösseren Kernreichthum und das Fehlen der gekennzeichneten Degenerationsherde. Es finden sich vielfach Gebiete, in denen faserige Elemente völlig zurücktreten. Bei Doppelfärbung sieht man hier dichtgedrängt liegende gleichmässige Kerne, zwischen denen man eine spärliche feinfaserige Zwischensubstanz erkennt. Hier und da finden sich kleine Bezirke, in denen das Gewebe einen myxomatösen Bau zeigt. In den grossen, bereits bei der Beschreibung des makroskopischen Befundes erwähnten Hohlräumen findet sich ein von Fibrinfasern durchsetzter Detritus, sehr zahlreiche ausgelaugte rothe Blutkörperchen und mit Blutpigmenten und Blutkörperchen angefüllte Körnchenzellen. Gegen die Hirnsubstanz ist die Geschwulst überall scharf abgegrenzt. Nur in dem von dem Tumor stark nach links gedrängten Septum pellucidum finden sich mit dem Tumor anscheinend nicht in Zusammenhang stehende Züge von Geschwulstzellen. Das dem Tumor ventral und lateral unmittelbar anliegende Hirngewebe zeigt keine erheblichen Veränderungen, es bestehen hier keine Anzeichen von Erweichung oder Sklerose. Es finden sich hier lediglich einige erweiterte und stark gefüllte Gefässe. Die anscheinend frei in den Ventrikel hineinragende Oberfläche des Tumors zeigt nirgends einen Ueberzug von Epithel, sie ist von einer dünnen Gewebsschicht überzogen, die sich bei weiterer Untersuchung als gliös erweist.

Der Tumor am Foramen condyloideum zeigt an vielen Stellen denselben Bau wie der zweite Tumor des Falx, also sich in verschiedener Richtung durchflechtende Bindegewebszüge mit reichlicher entwickelter Intercellularsubstanz. Daneben finden sich Bezirke, die ein davon abweichendes Bild darbieten. In diesen finden sich in den Maschen eines Netzgewebes, das von groben Bindegewebsbündeln gebildet wird, ein kernreiches Gewebe, welches aus kurzen Spindelzellen besteht, die einen so breiten und scharf umschriebenen Protoplasmaleib besitzen, dass sie Endothelzellen gleichen, zwischen ihnen ist nur an wenigen Stellen eine spärliche Intercellularsubstanz entwickelt. Die Anordnung dieser Elemente ist meistens eine concentrische, nur an wenigen Stellen sind sie zu Zügen geordnet. Die Zahl der je um einen gemeinsamen Mittelpunkt gruppierten Zellen ist immer nur eine kleine und schwankt zwischen 6—20 Zellen. Dadurch entsteht das bekannte Bild zwiebelartig geschichteter kleiner Kugeln, von denen oft 20—30 und darüber in ein und demselben von breiten Bindegewebsbündeln gebildeten Maschenraume liegen. An anderen Stellen sind die Gewebsmaschen — besonders ist dies in den peripherischen Theilen des Tumors der Fall — erfüllt mit scharfrandigen runden, in ihren Randpartien concentrisch geschichteten Kalkkörpern, wie sie für Psammome charakteristisch sind. In vielen Maschenräumen finden sich diese Psammomkörperchen oder Corpora arenacea gemischt mit den vorher erwähnten zwiebelartig geschichteten Zellkugeln vor und besonders an entkalkten Präparaten kann man sich die Entstehung dieser Körperchen aus den concentrisch ge-

schichteten Zellgruppen in ihren einzelnen Phasen sehr deutlich rekonstruiren. In diesem Fall stellt sich der Vorgang in der Weise dar, dass in den einzelnen Zellzwiebeln die central gelegenen Zellen zuerst absterben und von Kalksalzen imprägnirt werden, die peripherischer gelegenen Zellen folgen, sterben ebenfalls ab und versintern mit den früheren, so wächst das Concrement schichtweise, bis es die Grösse des ursprünglich vorhandenen Zellhaufens erreicht hat. Dadurch, dass die Färbbarkeit der Kerne sehr lange erhalten bleibt, lässt sich dies an entkalkten Präparaten besonders deutlich zeigen. Natürlich liegt es uns fern, die hier nachgewiesene Entstehung der concentrisch geschichteten runden Kalkkörper etwa für alle derartige Gebilde zu verallgemeinern.

Die beiden Geschwülste des Acusticus zeigen einen völlig gleichartigen Bau. Sie setzen sich aus vielfach sich durchflechtenden kernreichen Bindegewebszügen zusammen. Regressive Veränderungen finden sich nicht, vielfach zeigen sich jedoch, ebenso wie in manchen Tumoren des Fall I, kleine kernfreie oder sehr kernarme Stellen, im Bereich deren das fibrilläre Gewebe keine Veränderungen aufweist. In der Umgebung dieser Stellen sind die Kerne besonders dicht gelagert. Die spärlichen Gefäße sind zartwandig und vielfach stark erweitert. An der Peripherie der Geschwülste finden sich an verschiedenen Stellen Bündel wohl erhaltener Nervenfasern. Aber auch in den centralen Theilen finden sich, wenn auch spärlich, Nervenfasern. Diese liegen weit auseinander gedrängt und sind sehr atrophisch. In Präparaten mit Markscheidenfärbung erscheinen sie als ziemlich intensiv gefärbte, gerade verlaufende dünne Linien, die, abgesehen von geringfügigen Varicositäten eine Structur nicht erkennen lassen. Lantermann'sche Einkerbungen treten nirgends hervor. In nach v. Gieson gefärbten Schnitten sind diese atrophischen Nervenfasern nur mit Mühe aufzufinden, da sie den Bindegewebsfasern parallel laufen und die atrophische Markscheide sich bei dieser Färbung nicht geltend macht. Die Axencylinder erscheinen als sehr dünne intensiv roth gefärbte Linien. An anderen Stellen finden sich in den Tumoren sehr blass gefärbte Myelinschollen, die bei schwacher Vergrösserung als eine grauer Staub imponiren.

Die Durchmusterung einer durch den Hirnstamm gelegten Schnittserie ergiebt Folgendes: Im hinteren und lateralen Theil des Thalamus treten in Giesonpräparaten die Gefäße schon bei Lupenvergrösserung sehr deutlich hervor. Sie erscheinen ausserordentlich vermehrt und zeigen eine leuchtend rothe Färbung. Die Gefässwandungen erweisen sich bei stärkerer Vergrösserung als stark verdickt und von fast homogener Beschaffenheit, eine Unterscheidung der einzelnen Schichten der Gefässwand gelingt nicht. Die Kerne der Gefässwand sind nicht vermindert und haben die Färbung gut angenommen. Hier und da sind in die Gefässwandungen amorphe, durch Hämatoxylin intensiv blau gefärbte Massen eingelagert. Die grösseren Gefäße an der Hirnbasis weisen keine Veränderungen auf.

In dem Bereich des Thalamus, in dem die Gefäße die beschriebenen Veränderungen aufweisen, ist ein weiterer, sehr auffälliger Befund zu erheben. Es finden sich, unregelmässig verstreut, kleine Gruppen von grossen blassen

Kernen, die eine sehr mannigfache Configuration aufweisen. Sie sind vorwiegend rundlich und oval, doch finden sich auch nicht selten lappige und ganz unregelmässige Formen. Hinsichtlich ihrer Grösse übertreffen die in Rede stehenden Kerne nicht selten die Kerne der Ganglienzellen. Ein Kernkörperchen lassen sie nicht erkennen, wohl aber zahlreiche kleine dunkle Grauula. Umgeben sind diese Kerne von einer ziemlich breiten Zone eines sehr blass und diffus gefärbten Protoplasmas, das gänzlich unscharfe Conturen zeigt. Die beschriebenen Zellhäufchen liegen nicht selten in der Nähe von Gefässen, eine Beziehung zur Gefässwand lassen sie jedoch nicht erkennen.

In Präparaten mit Markscheidenfärbung treten in dieser Höhe bemerkenswerthe Veränderungen nicht hervor.

In Schnitten, die durch die vorderen Vierhügel fallen, sieht man im Bereich des rechten vorderen Hügels eine rarefizirte Stelle von ca. 3 mm Durchmesser. In Giesonpräparaten sieht man hier grosse Spinnenzellen und sehr zahlreiche Gliakerne, die namentlich in der Umgebung der Gefässen gedrängt liegen. An mehreren Stellen des Querschnittes zeigen sich die beschriebenen Zellhaufen und die geschilderten Gefässveränderungen. Eine Degeneration von Fasersystemen lässt sich nicht constatiren.

In der Höhe der Trochleariskreuzung zeigt sich ventral von der rechten medialen Schleife ein über linsengrosser Degenerationsherd. Im Bereich desselben sind die Markfasern geschwunden, es findet sich ein sklerotisches Gliagewebe vor, das sehr zahlreiche Gefäss mit verdickten hyalinen Veränderungen durchsetzen.

In dieser Höhe findet sich zwischen Kleinhirn und oberem lateralen Brückenrand rechts ein über stecknadelknopfgrosser Geschwulstknoten, der aus derben, sich durchflechtenden wenig kernreichen Bindegewebszügen sich zusammensetzt. Mehrere gleichartige Geschwülste finden sich am rechten lateralen Brückenrande an der Pia.

Die Ganglienzellen des III. und IV. Kernes sind wohl erhalten.

In Schnitten, die durch den Abducenskern fallen, zeigen die Gefäss des rechten Brückenarmes die oben geschilderten schweren Veränderungen. Die Nervenkerne und intramedullären Wurzelfasern des VI. und VII. sind wohl erhalten. Das Ependym des IV. Ventrikels zeigt eine mässige Verdickung.

Schnitte, die durch die vordere Hälfte der grossen Oliven fallen, lassen erkennen, dass die Acousticuskerne, die intramedullären Wurzeln und die Striae medullares schwere Veränderungen nicht erlitten haben.

Im Plexus chor. des IV. Ventrikels findet sich ein stecknadelknopfgrosses Fibrom, das sich von den bereits erwähnten dadurch unterscheidet, dass es einen von einem Wall von Kernen umgebenen Erweichungsherd enthält.

Mehr distal gelegene, noch durch die Oliven fallende Querschnitte zeigen durch die Compression der Medulla bedingte starke Asymmetrie. Die intramedullären Hypoglossusfasern sind links viel spärlicher vorhanden wie rechts. Die Kerne zeigen hinsichtlich ihres Gehaltes an Markfasern keine wesentliche Differenz. Die Ganglienzellen sind jedoch links viel spärlicher wie rechts, die vorhandenen zum Theil deutlich atrophisch. Die Pia an der

seitlichen Fläche der Medulla oblongata, die den Acusticustumoren anlag, ist verdickt, auch die gliöse Randschicht erscheint hier verbreitert.

In der Gegend der sensiblen Kreuzung und der Pyramidenkreuzung findet sich in den centralen Theilen der Medulla oblongata eine complicite Geschwulstbildung (Taf. IX, Fig. 12). Man sieht zunächst in der sensiblen Kreuzung unmittelbar über den Pyramiden den runden Querschnitt eines erbsengrossen Tumors. Diese Geschwulst hat, makroskopisch betrachtet, völlig scharfe Grenzen. Bei stärkerer Vergrösserung lassen sich in ihren centralen Bezirken sehr spärliche, in den äussersten Randpartien zahlreiche mehr oder weniger atrophische Nervenfasern nachweisen. In Praeparaten mit Doppelfärbung erweist sich der Tumor als sehr zellreich, die meist rundlichen blassen Kerne sind von einem schwach gefärbten spärlichen Protoplasma von ganz unscharfer Begrenzung umgeben. Die ziemlich zahlreich vorhandene Zwischensubstanz besteht aus sehr feinen, sich durch kreuzenden Fasern. In den spärlichen zarten Gefässen lässt die Anordnung der Geschwulstzellen eine Beziehung nicht erkennen.

Die sich kreuzenden Fibrae arc. int. werden von dem Tumor nach oben gedrängt. Sie bilden eine schmale Brücke, auf welcher eine zweite etwa hanfkörnig grosse Geschwulst lagert. Diese ist viel weniger scharf abgegrenzt, sie enthält in allen ihren Teilen zahlreiche Markfasern. In ihrem histologischen Bau gleicht sie im wesentlichen dem ersten Tumor, doch ist das Zwischen-gewebe reichlicher und deutlich feinfaserig. Diese Geschwulst sendet nach oben einen dreieckigen Zapfen in die Substantia gelatinosa des Centralcanals hinein. Diese scheint wesentlich vermehrt. In ihr liegen grosse Haufen von Ependymzellen, die zum Theil zu einer einen Hohlraum begrenzenden Epithelschicht zusammen geordnet sind.

Distalwärts vergrössert sich die Geschwulst noch etwas. In der Gegend der Pyramidenkreuzung zeigt sie sich auf dem Querschnitt von der Grösse einer Linse. Ihre Umgrenzung ist eine sehr diffuse, die Randpartien enthalten reichlich Nervenfasern. Histologisch zeigt der Tumor in seiner Peripherie einen gliosen Bau, zwischen den Kernen finden sich Züge sehr feiner starrer Fasern. In mehr aufgelockerten Partien treten Spinnen- und Pinselzellen auf das deutlichste hervor. In seinen centralen Teilen zeigt die Neubildung den oben beschriebenen fibrosarcomatösen Bau. Dorsal vom Tumor finden sich Reste vom Centralcanal. Die Pyramiden zeigen keine Degeneration, auch sonst sind die Nervenfaserzüge intact.

Die Hirnrinde wurde an zahlreichen, aus allen Theilen des Grosshirns stammenden Praeparaten untersucht. Die Pia zeigt vielfach eine mässige Verdickung. Die Ganglienzellen weisen, soweit sich dieselben an der Hand von Giesonpräparaten beurtheilen lassen, keine schweren Veränderungen auf. Die Gefäss sind nur in manchen Gegenden, so z. B. im Bereich der II. Stirnwindung rechts vermehrt und sclerosirt. Einen sehr auffallenden Befund stellen Gruppen von Zellen dar, die sich überall in der Hirnrinde, bald reichlicher, bald spärlicher vorfinden und den bereits beschriebenen, sich im Hirnstamm vorfindenden völlig gleichen. In manchen Rindenbezirken, z. B. in der

III. Stirnwindung rechts, liegen diese Zellhaufen so gedrängt, dass sie bereits bei Lupenvergrösserung als eine dunkle Sprenkelung der Rinde sich geltend machen. Sie liegen ganz vorwiegend in den mittleren und unteren Schichten der Rinde, nur selten in der molecularen Schicht und ganz vereinzelt im Marklager. Einzelne Zellhaufen sind von der Grösse eines Stecknadelknopfes und makroskopisch sichtbar. Die Kerne sind sehr polymorph, vorwiegend rundlich und oval, häufig aber auch nierenförmig, lappig und mit Fortsätzen versehen. Sie sind bläschenartig und mit kleinen dunklen Granula erfüllt. Bei Doppelfärbung sieht man um jeden Kern ein ziemlich reichliches, sehr diffus gefärbtes und ganz unscharf begrenztes Protoplasma. Zellfortsätze lassen sich nirgends erkennen, vereinzelt sieht man mehrkernige Gebilde. Uebergangsformen zwischen den beschriebenen Zellen und den normalen grossen bläschenförmigen Gliakernen lassen sich vielfach constatiren. Beziehungen der Zellhaufen zu den Gefässen lassen sich nicht nachweisen. In Praeparaten mit Markscheidenfärbung treten die Zellhaufen als helle Flecke zwischen den Markstrahlen deutlich hervor. Vereinzelte Markfasern durchsetzen sie.

Im Kleinhirn lassen sich die in Rede stehenden Veränderungen nicht auffinden.

#### Zusammenfassung.

Fall I. Patient, ein 17jähriger Bäckerlehrling, hereditär nicht belastet, erkrankt Ostern 1898 mit Schwäche und Unsicherheit der Beine, Un geschicklichkeit der Arme, Sprach- und Schluckstörung.

Befund bei der Aufnahme November 98: Reaktion der Pupillen erhalten, Augenbewegungen frei, Nystagmus, Fundus normal, Dysarthrie, Bewegungsataxie in den Extremitäten, besonders links, cerebellare Ataxie, normales Verhalten der Sensibilität und Reflexerregbarkeit.

Verlauf: Schwindelanfälle, Erbrechen, Demenz, Euphorie. Februar 99, Neuritis optica. April 99 Singen im rechten Ohr. Mai 99 Abducensparese beiderseits. August 99 zunehmende Schwerhörigkeit beiderseits, Facialisschwäche links. December 99 Sprache unverständlich. Januar 1900 Unfähigkeit zu Stehen und zu Gehen, Fallen nach links. März 1900 Taubheit beiderseits. Mai 1900 Ptosis rechts. November 1901 Anfälle von Dyspnoe, Exitus.

Sectionsbefund: Multiple Neurofibrome der Haut und der peripheren Nerven, pflaumengrosse Neurofibrome an der 7. Cervical- und 4. Lumbalwurzel links, extradural, zahlreiche zum Theil symmetrische bis bohnen grosse Neurofibrome an den vorderen und hinteren Wurzeln des Rückenmarkes innerhalb des Dursalsackes, doppelseitiger, fast hühnereigrosser Tumor im Kleinhirnbrückenwinkel, N. acustici und faciales mit den Geschwülsten verwachsen, Deformirung des Pons, der Medulla oblong, des Kleinhirns und der Schenkel desselben. An der Vagus- und Glosso-

pharyngeuswurzel links zahlreiche kleine Tumoren. Rankenneurom der Rami rec. vagi, Stecknadelkopfgrosses Fibrom im Cervical-Mark, leichte Sklerose der Hinter- und Seitenstränge, gliose Wucherungen in der Hirnrinde.

Fall II. Patient, ein 23jähriger Schuhmacherlehrling, dessen Vater und Bruder an Phthisis pulm. gestorben sind, war bis zum 15. Lebensjahr gesund, erkrankte dann an Anfällen von Kopfschmerz und Erbrechen, sowie Sehschwäche und Summen in den Ohren, in der Folge Besserung bis zum 21. Lebensjahr, seitdem Abnahme des Seh- und Hörvermögens.

Befund bei der Aufnahme (Mai 1899): Völlige Blindheit und Taubheit, Pupillenstarre, Atrophie beider Optici, keine Augenmuskellähmung, Parese des Facialis links, Atrophie der linken Zungenhälfte, keine Sprachstörung, keine Ataxie. Sensibilität, Motilität und Reflexerregbarkeit normal.

Krankheitsverlauf: Fortbestehen der genannten Symptome, Anfälle von Kopfschmerz und Erbrechen, schwere allgemeine Krampfanfälle mit Bewusstseinsverlust. Hypochondrische Stimmung. Tod im Coma Juni 1900.

Sectionsbefund: Doppelseitiges über kastaniengrosses Neurofibrom des Acusticus, taubeneigrosses Fibrom der Falx an der medialen Fläche des rechten Stirnhirns, doppelt so grosses Fibrosarcom im vorderen Theile des rechten Seitenventrikels, drei bis erbsengrosse Tumoren in der Mitte der Medulla oblongata, multiple kleine Fibrome und Psammofibrome der harten und weichen Hirnhaut. Eine derartige Geschwulst am Foramen condyl. sin. umwächst und comprimiert den Stamm des N. hypoglossus. Hyaline Gefässdegeneration besonders im Pons. Gliose Wucherungen in der Hirnrinde.

---

Vergleicht man die im Voranstehenden mitgetheilten ungewöhnlichen Krankheitsfälle hinsichtlich des anatomischen Befundes und des klinischen Symptomkomplexes mit typischen Fällen von Neurofibromatose, so ergiebt sich, dass der Fall I einmal durch die geringe Anzahl und Kleinheit der Hautgeschwülste, zum anderen durch das Vorhandensein von Tumoren an zahlreichen intraduralen Wurzeln des Hirns und Rückenmarkes ausgezeichnet ist. Der klinische Symptomenkomplex steht völlig von dem letzten Umstand in Abhängigkeit und bietet für die Neurofibromatose an und für sich nichts Charakteristisches dar.

In den weitaus meisten Fällen von Neurofibromatose beschränkt sich der Krankheitsprocess auf das peripherische Nervensystem. Es werden in erster Linie die Hautäste und die Stämme der aus dem Rückenmark entspringenden Nerven befallen. Seltener ist bereits die Geschwulstbildung an den Verzweigungen der Hirnnerven und an den sympathischen Nerven. Die Spinalganglien, beziehungsweise die Ein-

trittstellen der Nerven in den Duralsack bilden in der Regel die Grenze, über die der neurofibromatöse Process nicht hinausgeht. Die Spinalganglien selbst nehmen nicht so selten noch an dem Erkrankungsprocess Theil. Auch in unserem Falle I erweisen sich die Spinalganglien als erkrankt.

In einer relativ sehr kleinen Zahl von Fällen macht jedoch der neurofibromatöse Prozess nicht an der Dura mater cerebralis und spinalis Halt, sondern befällt die intraduralen Hirn- und Rückenmarkswurzeln, die, wie die peripherischen Nerven ein aus Bindegewebe bestehendes Endo- und Perineurium besitzen, d. h. sämmtliche Nervenwurzeln mit Ausnahme der Olfactorii und Optici. Eine Erklärung, warum dies in so seltenen Fällen geschieht, dürfte schwer zu erbringen sein.

Erreichen die Geschwülste am Hirn- und Rückenmark eine erhebliche Ausdehnung, so treten spinale und cerebrale Symptome in die Erscheinung. Die Bedeutung, die dieser Umstand für das Krankheitsbild der Neurofibromatose und für die Prognose der betreffenden Fälle besitzt, dürfte es gerechtfertigt erscheinen lassen, für derartige Fälle die kurze, wenn auch nicht gerade präzise Bezeichnung „centrale Neurofibromatose“ in Anwendung zu bringen. Mossé und Cavalié<sup>1)</sup> dürften zuerst sich dieser Bezeichnung bedient haben, allerdings in Bezug auf einen Fall, dessen Zugehörigkeit zur Neurofibromatose zum mindesten sehr zweifelhaft erscheint, in dem die in Betracht kommenden Veränderungen sich nur innerhalb der Schädelhöhle vorfanden.

Bei dem 42jährigen Patienten bestand Facialislähmung rechts, Trigeminusneuralgie, leichte Sprachstörung, Neuritis optica, Unsicherheit des Ganges, Kopfschmerz seit einem Jahre, Demenz, epileptische Anfälle. Tod im Coma.

Sectionsbefund: Gliomatöser Tumor in der linken Kleinhirnhemisphäre von der Grösse einer Mandarine. Zahlreiche kleine Tumoren von stecknadelkopf- bis Erbsengrösse an der Hirnbasis, insbesondere auch an den Austrittsstellen der meisten Hirnnerven, am Kleinhirn, an den Wandungen der Seitenventrikel. Die mikroskopische Untersuchung ergiebt ein Vorwiegen gliöser (?) Elemente in den Neubildungen, dennoch sind die Autoren geneigt, den Fall als centrale Neurofibromatose aufzufassen.

Das Vorkommen von multiplen Neurofibromen an den Hirnnervenwurzeln ist bisher nur in sehr wenigen Fällen beobachtet worden. Viel öfter fanden sich Tumoren an den Rückenmarkswurzeln, insbesondere an den die Cauda equina zusammensetzenden Strängen, so in den von Hesselbach, Schoenlein und Hasler, Heller, Bischoff und Knoblauch, Temoin und Houel, Genersich, v. Recklinghausen<sup>2)</sup>,

1) Mossé und Cavalié, Neurofibromatose centrale du cervelet et de la base de l'encephale. Arch. de Neurol. 1897. p. 249.

2) Literaturverzeichniss bei v. Recklinghausen, Ueber die multiplen

und v. Büngner<sup>1)</sup> beschriebenen Fällen. Die Function der Wurzeln selbst erleidet durch die Geschwulstbildung, für gewöhnlich ebensowenig wie die der peripherischen Nerven eine Einbusse. In der Regel handelt es sich um kleine Geschwulstknoten, die das Rückenmark nicht erheblich schädigen und somit sich klinisch nicht geltend machen. Auch in unserem Falle lagen Symptome, die mit einiger Bestimmtheit auf das Rückenmark und die Wurzeln desselben bezogen werden konnten, nicht vor, wiewohl zahlreiche bis übererbsengrosse Tumoren sich an den hinteren und vorderen Wurzeln vorfanden.

Erreichen die Geschwülste eine beträchtliche Grösse, so kommt es zu den Erscheinungen der Compressionsmyelitis und des extramedullären Rückenmarkstumors. Aber nicht nur durch intradural gelegene Wurzeltumoren kann bei Neurofibromatose ein spinaler Symptomcomplex bedingt sein. In einzelnen Fällen wurde das Rückenmark durch Tumoren, die aus den foramina intervertebralia gegen dasselbe vorgewachsen waren, comprimirt. Zur Obduction gelangte Fälle von Neurofibromatose, in denen Compressionsmyelitis durch Neurofibrom bedingt wurde, sind von Sibley<sup>2)</sup>, Gerhardt<sup>3)</sup>, Riesenfeld<sup>4)</sup>, Sieveking<sup>5)</sup> beschrieben worden.

In diesen Fällen sass die das Rückenmark comprimirende Geschwulst am Cervicalmark. In einem von Sorgo<sup>6)</sup> mitgetheilten Falle scheint es sich um eine auf die intraduralen spinalen Wurzeln beschränkte Neurofibromatose gehandelt zu haben. Lediglich klinische Beobachtungen, die auf Neurofibrombildung im Wirbelkanal hinwiesen, wurden des öfteren<sup>7)</sup> gemacht.

Neurofibrombildung innerhalb der Schädelkapsel bei Neurofibro-

---

Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Berlin, 1882 und bei Adrian, Ueber Neurofibromatose und über Complicationen derselben. Beiträge zur klin. Chirurgie. 31. 1901. S. 38.

1) v. Büngner, Ueber allgemeine multiple Neurofibrome etc. Archiv für klin. Chir. Bd. 55. Heft 3.

2) Septim. Sibley, Medico-chir. Transact. XLIX. 29. 1866.

3) Gerhardt, Deutsches Archiv für klin. Med. XXI. 1878.

4) Riesenfeld, Fall multipler Neurome. J. D. Würzburg 1876.

5) Sieveking, Compression des Cervicalmarkes durch ein im Wirbelkanal liegendes Neurofibrom etc. Jahrbücher der Hamburger Staatskrankanstalten. Bd. IV. S. 210. 1893—94.

6) Sorgo, Sitzungsbericht der Gesellschaft für innere Medicin in Wien. Centralbl. für innere Medicin. 1902. S. 647.

7) Literatur bei Adrian (l. c.). Vergl. auch Oppenheim. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 3. Aufl. Berlin 1902. S. 543.

matose ist erheblich viel seltener, als das Vorkommen von Neurofibromen im Wirbelkanal und wurde bisher nur in einzelnen Fällen, die manches Gemeinsame bieten, konstatirt.

Am nächsten steht unserer Beobachtung I der kürzlich von Berggrün<sup>1)</sup> beschriebene Fall, in dem das Centralnervensystem, in Sonderheit das Rückenmark in noch weit höherem Grade, wie in dem unsrigen durch den Krankheitsprozess in Mitleidenschaft gezogen war. Beachtung verdient, dass in beiden Fällen die Hautgeschwülste völlig in den Hintergrund traten. In dem Falle Berggrün's wurde, wie in unserem Falle, das Vorhandensein von Hauttumoren erst bemerkt, als Symptome von Seiten des Centralnervensystems in voller Entwicklung bestanden.

Der 11jährige Patient, dessen Grossvater mütterlicherseits an Hauttumoren gelitten hatte, erkrankte ein Jahr vor dem Tode mit Schmerzen in der Sacralgegend und Unsicherheit des Ganges. Dann zeigten sich Schwäche in den Beinen, Artikulationsstörung, Sehschwäche, Demenz. Einige Monate vor dem Tode wurde konstatirt: Fehlen der Pupillenreaction, Neuritis optica, Paralyse beziehungsweise Parese der N. oculomotorii und abducentes, geringe Schwäche der faciales, fibrilläre Unruhe der Zunge, Schluckstörung, Lordose der Lendenwirbelsäule, Parese und Contractur der Beine, Fehlen der Patellarreflexe, multiple cutane Tumoren, Herabsetzung der Sensibilität im Bereich derselben, Anästhesie vom 1. Lumbalis an abwärts. Hochgradige Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit an den Beinen, Incontinentia urinae et alvi, Erbrechen, unregelmässige Atmung, vasomotorische Störungen, im weiteren Verlauf der Beobachtung: allgemeine Krämpfe, hochgradige Abnahme der Hörfähigkeit, lallende, stolpernde und leicht skandirende Sprache.

Sectionsbefund; Hydrocephalus internus, zwischen Pons, Medulla oblongata und Kleinhirn beiderseits ein fast hühnereigrosses Convolut höckriger, harter Tumoren, die die Brücke seitlich comprimiren und sich in die Kleinhirnhemisphäre eindrücken; in dasselbe gehen rechts der Facialis, Acusticus, Glossopharyngeus und Vagus, links der Acusticus, Vagus und Glossopharyngeus über. Kleine bis erbsengrosse Tumoren finden sich an den Wurzeln des rechten Oculomotorius, des Trochlearis, des rechten Trigeminus, des Hypoglossus und der Recurrentes; der linke Trigeminus geht auf in ein taubeneigrosses, aus 3 Geschwülsten bestehendes Convolut. Zahlreiche kleine Tumoren an den Rückenmarkswurzeln. Die Tumoren der Lumbal- und Sacralwurzeln bilden eine 8 cm lange und 2—3 cm dicke höckrige Geschwulst im Wirbelkanal, Compressionsmyelitis des Lumbo-Sacralmarkes, zahlreiche Knoten in den Nervenstämmen. Die Hautnerven sind nicht wesentlich an der Geschwulstbildung betheiligt.

1) Berggrün, Ein Fall von allgemeiner Neurofibromatose bei einem elfjährigen Kranken. Archiv für Kinderheilkunde Bd. XXI. 1897. S. 89.

Des weiteren ähneln in mancher Beziehung zwei von Soyka<sup>1)</sup> gemachte Beobachtungen der unserigen. v. Recklinghausen ist allerdings geneigt anzunehmen, dass es sich in diesen Fällen nicht um echte Neurofibrome, sondern um sarcomatöse Tumoren gehandelt habe.

Fall 1. Klinisch: Der 36jährige Patient zeigte: Strabismus convergens, Pupillendifferenz, Amaurose, Taubheit, Erschwerung der Sprache, Demenz.

Sectionsbefund: Zahlreiche subcutane Tumoren. Am Kleinhirn beiderseits ein höckeriger, harter Tumor, links wallnussgross, rechts hühnereigross, ferner links und rechts in der Gegend des Meatus aud. int. ein erbsengrosser, beziehungsweise haselnussgrosser Tumor. Die linke Geschwulst dringt in den Meatus aud. int. ein, der Nervus ac. ist in dieselbe aufgegangen. Am Rückenmark (innerhalb der Dura) mehrere Knoten, rosenkranzförmige Anschwellungen an den Wurzeln der Cauda equina, erhebliche Verdickung der Spinalganglien. Zahlreiche Tumoren der Nervenstämme.

Fall 2. Klinisch: Bei der 20jährigen Patientin bestand: Taubheit beiderseits, Schwerfälligkeit des Ganges, Contracturen, epileptische Anfälle, Kopfschmerz, später Reitbahnbewegungen nach rechts, Exophthalmus links, Apathie, Phthisis pulm.

Sectionsbefund: Zwischen Kleinhirn und Pons links wallnussgrosser, harter, höckeriger Tumor, der den Pons comprimiert, rechts an der gleichen Stelle eine haselnuss grosse Geschwulst, weitere kleine Tumoren am Foramen opticum rechts und an beiden Meatus aud. int. Im rechten Seitenventrikel oberhalb des Corpus striatum eine 3 cm lange, 1 cm breite feste Geschwulst, zahlreiche kleine Tumoren am Rückenmark, rosenkranzförmige Anschwellungen der Cauda equina, Vergrösserung der Spinalganglien. An den Nerven des Plexus axillaris zahlreiche Knoten, retroperitonealer apfelgrosser Tumor, spindelförmige Anschwellung am linken Ischiadicus.

Ferner fanden sich in einem von Bischoff und Knoblauch<sup>2)</sup> beschriebenen Falle von allgemeiner Neurofibromatose an den N. acustici und faciales maulbeergrosses Tumoren.

In zwei weiteren von Reymond<sup>3)</sup> und Sternberg<sup>4)</sup> beschriebenen Fällen scheint der neurofibromatöse Process sich auf die intraduralen Nervenwurzeln des Hirns, beziehungsweise des Hirns und Rückenmarks<sup>5)</sup>

1) Soyka, Ueber den Bau und die Stellung der multiplen Neurome. Vierteljahrsschr. für pr. Heilkunde. 1977. S. 1.

2) Knoblauch, De neurōmātē et gangliis accessoriis. I.-D. Heidelberg. 1843. (Ref. bei v. Recklinghausen I. c. S. 101.)

3) Reymond, Sur un cas de tumeur du cervelet. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière XI. 1898. No. 4. p. 213.

4) K. Sternberg, Beitrag zur Kennniss der sogenannten Geschwülste des N. acusticus. Zeitschr. f. Heilk. 1900. Bd. XXI. S. 163.

5) Um einen Fall von reiner centraler Neurofibromatose dürfte es sich auch

beschränkt zu haben. Es besteht jedoch die Möglichkeit, dass in demselben bei systematischer Präparation sämtlicher peripherischer Nerven an diesen noch weitere Tumoren aufgedeckt worden wären.

Reymond: Das Leiden der 22jährigen Patientin begann  $2\frac{1}{2}$  Jahr vor dem Tode mit Schwäche in den Beinen und cerebellarer Ataxie. Später bestanden: Kopfschmerzen, Erbrechen, epileptische Anfälle, Amaurose, Neuritis optica, leichtes Hängen der Augenlider, Taubheit beiderseits, ungestörte Funktion der übrigen Hirnnerven, keine Bewegungsataxie, keine Schwäche in den Extremitäten, Steigerung der Sehnenreflexe, keine Störung der Sensibilität, Demenz. Trepanation über der rechten Kleinhirnhemisphaere ohne Erfolg.

Sectionsbefund: An der vorderen unteren Fläche der Kleinhirnhemisphaere beiderseits ein Tumor von der Grösse einer kleinen Mandarine. Durch die Geschwülste werden die Brücke und die Kleinhirnstiele comprimirt. An den Abducentes und Trochlearis finden sich kleine fibröse Knötchen.

Sternberg: Der 19jährige Patient stürzte 2 Jahre vor seinem Tode von einer Leiter. Seitdem war er auf dem linken Ohr taub. Später machte sich geltend: Schütteln der Arme, Schwindelgefühl, Facialisparesis links, Erbrechen, Sensibilitätsstörungen, Schwäche in Armen und Beinen und Augenmuskel-lähmung.

Die Section ergab 2 Tumoren am vorderen Pole der Kleinhirnhemisphaere, rechts kleinpfliegross, links pflaumengross, die die Brücke comprimiren. Des weiteren findet sich ein kirschgrosser Tumor an der rechten Seite der Medulla oblongata, kleinere Geschwülste an den Oculomotorii, am linken Trochlearis und an der Cauda equina. Die Tumoren erwiesen sich im wesentlichen aus sich durchflechtenden Zügen von langen Spindelzellen mit spindelförmigen Kernen zusammengesetzt. Ausserdem finden sich reichlich grosse atypische, gelappte Kerne in den Geschwülsten, die Verfasser als sarcomatos bezeichnet.

Schliesslich sei noch hingewiesen auf die nur klinischen Beobachtungen von Haushalter<sup>1)</sup>, der bei einem an Dermoneurofibromatose leidenden 14jährigen Knaben Neuritis optica, Strabismus, Spasmen in den Beinen und Unfähigkeit zu gehen und zu stehen, von Schüle<sup>2)</sup>, der Opticusatrophie, spastisch-ataktischen Gang und Blasenbeschwerden bei einem an Neurofibromatose der Haut leidenden Manne, und von Spill-

---

in einem Falle Hirschberg's gehandelt haben. Archiv für Augenheilkunde VIII. 1879. S. 51.

1) Haushalter, Un cas de dermo-neuro-fibromatose, compliquée de phénomènes spinaux et de déformation considérable de la colonne vertébrale. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière. 1900. No. 6.

2) Schüle, Ueber Neurofibromatose der Haut. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte. Bader-Baden, Mai 1902.

mann<sup>1)</sup>), der bei einer 33jährigen, mit zahlreichen Neurofibromen der Haut behafteten Frau ausser cerebralen Allgemeinsymptomen Sehnervenatrophie, Anosmie, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, constatirte.

Bemerkenswerth und in diagnostischer Hinsicht nicht ohne Belang ist die Thatsache, dass in den citirten, zur Obduction gelangten Fällen sich in erster Linie eine Geschwulstbildung in der Gegend des Kleinhirnbrückenwinkels und zwar doppelseitig vorfand. Nach den Sectionsberichten und den weiter unten gemachten Ausführungen kann es kaum zweifelhaft sein, dass diese Tumoren von den N. acustici<sup>2)</sup> ihren Ausgang nehmen. Vielleicht hängt dieser Umstand damit zusammen, dass der neurofibromatöse Process mit Vorliebe sensible Nerven befällt.

Dass die sensiblen Hautäste für die in Rede stehende Erkrankung eine Prädilectionsstelle bilden, ist durch die Untersuchungen v. Recklinghausen's (l. c.) festgestellt. Dass die hinteren Rückenmarkswurzeln sich häufiger an der Geschwulstbildung betheiligen, wurde mehrfach hervorgehoben (Goldmann<sup>3)</sup>, Strube<sup>4)</sup>. Des Weiteren ist bekannt, dass die solitären Neurofibrome der Hirnnervenwurzeln, auf die wir weiter unten noch des Näheren eingehen werden, ihren Ausgang anscheinend am häufigsten vom Acusticus oder Trigeminus nehmen.

Man wird also, wenn bei Neurofibromatose cerebrale Symptome hervortreten, zunächst an Geschwulstbildung in der Gegend der Kleinhirnbrückenwinkel denken müssen, insbesondere dann, wenn sich Erscheinungen von Seiten der Hirnnerven geltend machen.

Unser Fall 2 stimmt mit dem ersten nur insofern überein, als sich auch in ihm beiderseits ein Tumor in dem Kleinhirnbrückenwinkel vorfand, der offenbar von dem N. acusticus seinen Ausgang genommen hat und auf Grund des Ergebnisses der mikroskopischen Untersuchung als Neurofibrom zu erachten ist. Man kann somit den Fall als auf die N. acustici beschränkte Neurofibromatose auffassen. Des Weiteren finden sich aber innerhalb der Schädelkapsel weitere Geschwulstbildungen, die eine Beziehung zum Nervenbindegewebe nicht erkennen lassen.

1) Im Gegensatz hierzu steht die Bemerkung Strube's, dass bei Neurofibromatose Tumoren am Acusticus, Opticus und Olfactorius nicht vorkommen. Dass die beiden letzteren Nerven sich nicht an dem Process betheiligen, erklärt sich in einfacher Weise aus ihrem histologischen Bau.

2) Spillmann, Neurofibromatose et tumeur cérébrale. Gazette hebdom. de Méd. et Chir. 1900. p. 320.

3) Goldmann. Beitrag zur Lehre von den Neuromen. Beiträge zur klin. Chirurgie. Bd. X. 1893.

4) Strube, Ueber eine Combination allgemeiner Neurofibromatose mit Gliom des Rückenmarkes. Virchow's Archiv Bd. 151. Suppl. S. 78.

Es handelt sich um multiple Fibrosarcome und Fibropsammome der Hirnhäute und um Tumoren im Hirn und in der Med. oblong., die einen fibrosarcomatösen Bau zeigen, über deren Ausgangsgewebe nichts Bestimmtes gesagt werden kann. Dass es sich hier nicht um Metastasenbildung handeln kann, bedarf keiner weiteren Ausführung. Maligne Metastasen bildende Nervengeschwülste kommen zwar vor, auch wurde nicht so selten eine maligne Degeneration von Neurofibromen<sup>1)</sup> beobachtet, in unserem Falle zeigen jedoch die Acusticusgeschwülste durchaus den Bau gewöhnlicher Fibrome. Man muss somit annehmen, dass die sich im Hirn und an den Häuten vorfindenden Tumoren den Acusticusgeschwülsten coordinirt sind.

Es hat den Anschein, dass der uns völlig unbekannte, die geschwulstartige Wucherung des Bindegewebes bedingende Vorgang bei der als Neurofibromatose bezeichneten Krankheit sich nicht immer auf das Nervenbindegewebe beschränkt. Zunächst ist hier zu bemerken, dass es bereits den Hautgeschwülsten der typischen Neurofibromatose gegenüber nicht ganz sicher steht, dass diese Tumoren ausschliesslich von dem Bindegewebe der Hautnerven ihren Ausgang nehmen.

Während v. Recklinghausen (I. c.) annimmt, dass die multiplen Fibrome der Haut ihren Ausgang regelmässig von dem Bindegewebe der Hautnerven ihren Ausgang nehmen und erst secundär Stränge entstehen, die sich den Scheiden der Blutgefässen, der Schweißdrüsen und der Haarbälge anordnen, haben eine Reihe von anderen Autoren, z. B. Lahmann<sup>2)</sup>, Philippson<sup>3)</sup>, Finotti<sup>4)</sup>, die regelmässige enge Beziehung der multiplen Hautfibrome zu den Nerven in Abrede gestellt und angenommen, dass sie auch aus einer primären Wucherung der genannten Gewebstheile hervorgehen können. Trifft dies zu, so wäre die als Neurofibromatose bezeichnete Veränderung nicht im strengen Sinne eine Erkrankung nur eines Bindegewebssystems, des Nervenbindegewebes. Unter dieser Annahme würde das Vorkommen anderweitiger Bindegewebsgeschwülste neben typischen Neurofibromen nicht besonders auffallend erscheinen. In der That sind denn auch bereits mehrfach

1) Die Casuistik findet sich bei Adrian I. c. S. 12 zusammengestellt.

2) Lahmann, Die multiplen Fibrome in ihrer Beziehung zu den Neurofibromen. *Virchow's Archiv* 101. 1885.

3) Philippson, Beitrag zur Lehre vom Fibroma moll. *Virchow's Archiv* 110. 1888.

4) Finotti, Beiträge zur Chirurgie und pathol. Anatomie der peripherischen Nerven. *Virchow's Archiv* Bd. 144. 1896. — Vergl. auch Lusch, Ein Beitrag zur Lehre von den multiplen Fibromen und ihrer Beziehung zu den Neurofibromen. *Virchow's Archiv* Bd. 160. 1900.

Fälle von Neurofibromatose beschrieben werden, in denen sich Bindegewebsgeschwülste vorkamen, deren Ausgang vom Nervenbindegewebe zum mindesten nicht erweisbar war. So bestand z. B. in einem Falle Adrians ein Sarkom des Rectums.

Fälle, in denen bei Neurofibromatose innerhalb der Schädelkapsel Tumoren, die keine Beziehung zu den Hirnnerven erkennen liessen, bestanden, sind bisher jedoch nur in sehr spärlicher Anzahl beschrieben worden.

Einen Fall von allgemeiner Neurofibromatose, in welchem die Section ein grosses Sarkom des Linsenkerns ergab, beschreibt Adrian (l. c.). Eine weitere Beobachtung Adrian's bezieht sich auf ein an Neurofibromatose leidendes Kind, bei dem ein riesiges, aus dem Schädel herausgewachsenes Fibromyxosarcom der Dura bestand.

In einem von Koenigsdorf<sup>1)</sup> beschriebenen Falle von Neurofibromatose fand sich ein Fibrom der Dura mater, ebenso in dem Falle Westphalen's<sup>2)</sup> und du Mesnil<sup>3)</sup>. In diesen Fällen bestanden ausserdem noch in anderen Organen Bindegewebstumoren, die gleichfalls eine Beziehung zu Nerven nicht erkennen liessen. In dem bereits oben referirten Falle Soykas fand sich ein circa haselnussgrosser Tumor im rechten Seitenventrikel.

Schliesslich seien noch die von Albers<sup>4)</sup> und Langdon<sup>5)</sup> beschriebenen Fälle citirt, die unserem Fall II sehr nahe stehen dürften.

Albers: Patientin, eine 52jährige Frau, litt an Schwindelanfällen, Kopfschmerz, Erbrechen, Blindheit, Schmerzen im rechten Arm, Lähmung des linken Abducens und linken Facialis, rechtsseitige Hemiplegie.

Sectionsbefund: Rechts und links vom Pons nuss grosse Tumoren, ein ebenso grosser Tumor im linken Thalamus, ein erbsengrosser an der Convexität, weitere Tumoren im linken Hinterhauptschlappen und im Kleinhirn (7). Die Geschwülste werden als fibroplastisch bezeichnet.

In dem Falle Langdon's fanden sich neben einem grossen Tumor im Kleinhirnbrückenwinkel (Fibrokystom) multiple Fibropsammome der Dura, Pia und der Hirnrinde.

Von besonderem Interesse ist, dass sich auch in unserem 1. Falle

1) Koenigsdorf, Cit. nach Adrian l. c. S. 7.

2) Westphalen, Multiple Fibrome der Haut und der Nerven mit Uebergang in Sarkom und mit Metastasenbildung. Virchow's Archiv Bd. 110. 1887. S. 29.

3) du Mesnil, Beiträge zur Anatomie und Aetiol. einiger Hautkrankh. Verhandl. der physik. med. Gesellsch. zu Würzburg. Bd. 24. No. 8. 1870.

4) Albers, Deutsche Klinik. 1850, cit. bei Ladame. S. 250.

5) Langdon, Multiple tumours of the brain etc. Brain 1895.

in dem Rückenmarksgewebe selbst, im Cervicalmark, eine wenn auch nur stecknadelknopfgrosse Neubildung vorfand, die nur als Fibrom gedeutet werden kann. Weitere Beobachtungen und genaue Untersuchungen des Centralnervensystems in Fällen von Neurofibromatose werden vielleicht ergeben, dass das Vorkommen von Fibromen im Hirn und Rückenmark häufiger ist, als dies zur Zeit den Anschein hat.

Unsere beiden Fälle stimmen somit darin unter einander überein, dass sich in beiden neben Geschwulstbildung an Hirnnervenwurzeln solche im Centralnervensystem selbst vorfinden. Aber noch ein weiterer sehr auffälliger Befund liess sich in beiden Fällen in gleicher Weise constatiren: die oben näher beschriebenen, ganz vorwiegend sich in der Hirnrinde vorfindenden Haufen von grossen, allem Anschein nach der Glia zugehörenden Zellen. Ob dieser Befund mit der Neurofibromatose in engerem Zusammenhang steht, vermögen wir nicht zu entscheiden. Jedenfalls gelang es uns nicht, in anderweitigen Fällen von intracrazieller Geschwulstbildung derartige oder ähnliche Veränderungen in der Hirnrinde aufzufinden.

Einige in der Litteratur sich findende Angaben führen zu der Vermuthung, dass bei Neurofibromatose von der Glia ausgehende Wucherungen, wenn auch nur selten, vorkommen. Ein Gliom eines Hirnschenkels lag anscheinend in einem Falle Hesselbach's<sup>1)</sup> vor. Hypertrophie (Gliom?) des Cervicalmarks constatirte Knoblauch (l. c.). Sklerotische Stellen in den grossen Ganglien, im Kleinhirn und in den Kleinhirnschenkeln beschrieb Rump<sup>2)</sup>, ein Gliom des Rückenmarks (primäre centrale Gliose) kürzlich Strube (l. c.), ein Neuroglioma giganto-cellulare des Sacralmarkes Sorgo<sup>3)</sup>. Man kann sich vorstellen, dass dieselbe Schädlichkeit, die das interstitielle Gewebe der peripherischen Nerven zur Proliferation anregt, gelegentlich auch eine Wucherung des Stützgewebes des Centralnervensystems des physiologisch gleichwerthigen, wenn auch hinsichtlich seiner Abkunft vom Bindegewebe völlig verschiedenen Gliagewebes bedingt.

Im Uebrigen bieten in histologischer Hinsicht unsere Fälle keine Besonderheiten. Von Interesse ist, dass in beiden Fällen, auch in den centralen Gebieten der Acusticus-Tumoren Nervenfasern aufgefunden werden konnten. Anzeichen, die zu der Annahme berechtigen könnten,

1) Hesselbach, Beschreibung der path. Präparate der anat. Anstalt zu Würzburg. Giessen 1824. S. 284. Ref. bei Gerhardt. Deutsches Archiv für klin. Med. XXI. 1878.

2) Rump, Ein Fall multipler Neurome. Virchow's Archiv LXXX. 1880. S. 177.

3) Sorgo, Centralblatt für innere Medicin. 1902. S. 700.

dass in den Neurofibromen eine Vermehrung und Neubildung von Nervenfasern stattfindet, wurden nirgends wahrgenommen. Hingewiesen sei schliesslich noch auf das Vorhandensein eines Rankenneuroms des Vagus im Fall I. Der Vagus bildet zweifellos eine Prädilectionsstelle für die Fibrombildung. So konnte Adrian (l. c.) aus der Litteratur 27 Fälle sammeln, in denen eine mehr oder weniger weitgehende, bald mehr diffuse, bald circumscripte Beteiligung des Vagus zu constatiren war.

Das gleichzeitige Vorkommen von Rankenneuromen neben gewöhnlichen Neurofibromen ist bereits mehrfach beobachtet worden, z. B. von Bruns<sup>1)</sup>, Pomorsky<sup>2)</sup> und Herczel<sup>3)</sup>, und bedarf keiner weiteren Erklärung, seitdem durch die Untersuchungen von v. Recklinghausen dargelegt wurde, dass die Neurome der Nervenstämme, die multiplen Fibrome der Haut, das Rankenneurom und die als Lappenelephantiasis bezeichnete Veränderung der Haut nur Varietäten ein und desselben, von dem Bindegewebe der Nerven ausgehenden Processes darstellen.

Was den klinischen Symptomencomplex, der in den mitgetheilten Fällen vorlag, anbelangt, so erklärt sich derselbe in einfacher Weise aus dem anatomischen Befund. Von Interesse ist, dass in beiden Fällen das Leiden nicht mit Erscheinungen von Seiten der Acustici begann. Man muss annehmen, dass die Geschwulstbildung lange bestehen kann, ohne zu einer Leitungsunterbrechung in den betroffenen Nerven zu führen. Für die Neurofibrome der peripherischen Nerven gilt dies bekanntlich als Regel. In dem ersten Fall haben in Folge ihrer erheblichen Grösse die in Rede stehenden Tumoren Kleinhirn- und Brücken-Symptome, cerebellare Ataxie, Bewegungsataxie und Dysarthrie bedingt, die in dem 2. Falle dauernd fehlten. In diesem wurde durch das Hinzutreten einer Facialisparesis und einer durch einen weiteren Tumor bedingten Hypoglossuslähmung das Krankheitsbild der multiplen Hirnnervenlähmung bedingt, als deren anatomisches Substrat es am nächsten lag, eine basale schwielige Meningitis anzunehmen. In dem ersten Falle standen die cerebellaren Symptome durchaus in dem Vordergrund und gaben zur Diagnose: Kleinhirntumor die Veranlassung. Die zutreffende Diagnose wurde von Herrn Dr. Laehr, in dessen Behandlung der Patient sich zunächst auf der Nervenstation befand, auf Grund richtiger Würdigung der spärlichen Hauttumoren vermutungsweise gestellt. In ätiologischer

1) Bruns, Ueber das Rankenneurom. Beiträge zur klinischen Chirurg. Bd. 8. 1892.

2) Pomorsky, Ein Fall von Rankenneurom bei Intercostalnerven mit Fibroma molluscum und Neurofibromen. Virchow's Arch. 1888. 111. S. 60.

3) Herczel, Ueber Fibrome und Sarkome der peripheren Nerven. Ziegler's Beitr. Bd. VIII. 1890.

Beziehung bieten beide Fälle keine Anhaltspunkte. Insbesondere liessen sich hereditäre Einflüsse nicht nachweisen, für deren ätiologische Bedeutung ja zahlreiche Beobachtungen sprechen.

In den beiden mitgetheilten Fällen finden sich an der Hirnbasis zwei symmetrisch gelagerte Tumoren, die eine Localisation zeigen, die wir nicht selten bei solitären Tumoren der hinteren Schädelgrube wieder finden. Diese Geschwülste haben vielleicht nicht ganz die Beachtung gefunden, die sie in Rücksicht auf ihre relative Häufigkeit verdienten. Dieser Umstand mag in erster Linie damit zusammenhängen, dass sie in sehr verschiedener und vielfach sehr wenig präziser Art benannt worden sind.

Bei der Durchsicht der umfangreichen in der Litteratur niedergelegten Casuistik ergiebt sich, dass nur ein kleiner Theil der in Rede stehenden Tumoren als Geschwülste des Acusticus oder eines anderen Hirnnerven aufgefasst und bezeichnet wurden. In der Regel wird die Geschwulst als Kleinhirn- oder Brückentumor, als extramedullärer oder basaler Kleinhirntumor, als Geschwulst der hinteren Schädelgrube, der Schädelbasis, bisweilen auch als eine solche des Brückenarms, des Flocculus und des Corpus restiforme erachtet und benannt. Dass diese Bezeichnungen ungenau und zum Theil unzutreffend sind und die Zusammenordnung der gleichartigen Beobachtungen sehr erschweren, liegt auf der Hand. So finden sich bei Ladame<sup>1)</sup> die in Betracht kommenden Fälle unter die Kleinhirntumoren, unter die Brückengeschwülste und unter die Tumoren des verlängerten Markes eingeordnet. Die Zusammenstellung Bernhardt's<sup>2)</sup> weist in der Tabelle der Tumoren der Hirnnerven nur 2 Fälle von Geschwulst des Acusticus und 3 des Trigeminus auf. Dagegen finden sich zahlreiche Fälle, in denen es sich zweifellos um die in Rede stehenden Geschwülste handelte, als Fälle von Tumor des Kleinhirns, Brücke und Schädelbasis aufgeführt. Oppenheim<sup>3)</sup> und Bruns<sup>4)</sup> haben die Geschwülste in erster Linie im Zusammenhang mit den Kleinhirngeschwülsten besprochen, da in dem Krankheitsbilde, das sie bedingen, wenigstens für gewöhnlich Kleinhirnsymptome im Vordergrund stehen.

1) Ladame, Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Würzburg 1865.

2) Bernhardt, Beiträge zur Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Berlin 1881.

3) Oppenheim, Die Geschwülste des Gehirns. Wien 1896.

4) Bruns, Die Geschwülste des Nervensystems. Berlin 1897.

Dass es von Vortheil ist, die in Frage kommenden Tumoren in einheitlicher Weise zu benennen, bedarf keiner weiteren Begründung. Da es, wie weiter unten noch des Näheren ausgeführt werden soll, durchaus zweifelhaft ist, dass die Geschwülste immer ihren Ausgang vom Acusticus nehmen und sie hinsichtlich ihrer histologischen Beschaffenheit nicht immer als Fibrome, beziehungsweise als Neurofibrome erachtet werden können, sind die Bezeichnungen Acusticus-Neurom oder Neurofibrom ungeeignet. Wählt man die Benennung Neurofibrom der hinteren Schädelgrube, so wird zudem die Localisation nur ungenau angegeben, am meisten scheint es uns daher empfehlenswerth, die Tumoren als „Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels“ zu benennen, eine Bezeichnung, die hinsichtlich des Ausgangspunktes und der histologischen Beschaffenheit der Geschwülste nichts präjudicirt.

Bereits Virchow<sup>1)</sup> hat diese Tumoren unter Heranziehung eines charakteristischen Beispiels ziemlich eingehend besprochen.

Er betont, dass es nicht immer zu unterscheiden sei, ob die Geschwulstbildung vom Acusticus oder vom Facialis ihren Ausgang nimmt. Meistens lasse der Tumor engere Beziehungen zum Acusticus erkennen. Die Tumoren seien bald hart, bald weich und gallertig, nicht selten cystisch und hämorrhagisch. Hinsichtlich ihres histologischen Baues äussert er sich dahin, dass sie wahre Neurome seien, die stellenweise Uebergang in Sarcom zeigen. Sie erreichen nach Virchow die Grösse einer Pflaume, bedingen Eindrücke am Kleinhirn und am Pons. Sie können in den Meatus aud. int. eindringen und das Felsenbein usuriren. Zu unterscheiden seien sie von den Psammomen der Dura mater, die in derselben Gegend vorkommen.

Aus der neueren Casuistik ergiebt sich, dass die eiförmigen oder rundlichen, ziemlich harten, höckerigen, grauweiss oder grauröthlich gefärbten Tumoren für gewöhnlich die Grösse eines kleinen Hühnereies erreichen und bisweilen etwas darüber hinausgehen. Einer weiteren Vergrösserung setzt der Tod des Patienten ein Ziel. Die Schnittfläche zeigt oft durchscheinende, schleimige oder hämorrhagische Stellen. Der vordere Pol der Geschwulst gräbt sich nicht selten tief in die seitliche Brückensubstanz ein, der hintere in die Flocculus- und Tonsillengegend des Kleinhirns. Dieser Umstand hat häufig zu der irrthümlichen Auffassung Anlass gegeben, dass der Ausgangspunkt des Tumors in den genannten Theilen des Gehirns zu suchen sei. Nach Entfernung des Tumors sieht man in solchen Fällen becherförmige Eindrücke im Pons und Cerebellum; es kommt in der Regel nicht zur Erweichung des an-

---

1) Virchow, Die krankhaften Geschwülste. III. S. 295.

liegenden Hirngewebes, sondern nur zur Druckatrophie und Sklerose mässigen Grades. In anderen Fällen erscheint die dem Tumor anliegende Brückenhälfte nur verschmälert und zusammengedrückt. Die Kleinhirnhemisphäre kann stark nach hinten und oben, die Medulla oblongata nach der gesunden Seite verdrängt sein. Die dorsale Fläche des Tumors liegt dem mittleren Kleinhirnschenkel auf, der nach Entfernung des Tumors mehr oder weniger verlängert erscheint. Sehr häufig zeigt sich bei der Herausnahme des Hirnes, dass der Tumor, der mit der lateralen Fläche dem Felsenbein anliegt, in der Gegend des Meatus auditorius int. festhaftet. In diesem Umstand darf ein Hinweis dafür erblickt werden, dass die Geschwülste mit dem Acusticus oder Facialis in engerer Beziehung stehen; allerdings ist der Beweis, dass sie von den genannten Nerven oder deren Hüllen ausgehen, damit nicht erbracht. Mit dem Hirn stehen die in Rede stehenden Geschwülste oft nur in sehrlosem Zusammenhang. Schon bei unvorsichtigem Herausnehmen des Gehirns kann sich derselbe lösen. Mit der Dura sind sie nicht oder nur sehrlose verwachsen, ein Verhalten, das diese Tumoren von den Fibromen, Fibropsammonen und Sarkomen der Dura, die an der in Frage kommenden Gegend gelegentlich vorkommen, unterscheidet.

Was nun die histologische Beschaffenheit und die Frage nach dem Ausgangsgewebe der Tumoren anbelangt, so hat sich zunächst die Auffassung Virchow's, dass es sich um wahre Neurome handle, d. h. um Tumoren, die sich im wesentlichen aus neugebildeten Nervenfasern zusammensetzen, nicht bestätigt. Die Geschwülste enthalten zwar in ihren peripherischen Theilen reichlich Nervenfasern. Wie wir auf Grund eigener Beobachtungen vermuten, dürfen sich auch in ihren centralen Gebieten nicht so selten Nervenfasern nachweisen lassen. Dicke, durch die ganze Geschwulst gelegte, nach Pal gefärbte Schnitte lassen sie am leichtesten konstatiren. Die Markfasern sind mehr oder weniger atrophisch und degenerirt. Das Vorkommen von Neubildung von Nervenfasern in diesen Geschwülsten wird von den neueren Autoren durchweg in Abrede gestellt.

Die Tumoren wurden, wie bereits hervorgehoben, nur zum kleineren Theil von den Autoren als Neurome oder Neurofibrome des Acusticus aufgefasst. Die Präparation lässt meistens erkennen, dass mehrere Nerven zu dem Tumor in Beziehung treten. Der Acusticus, der Facialis und Trigeminus sind oft mit dem Tumor verwachsen, doch hat es den Anschein, als ob die Nerven nur mit der Oberfläche des Tumor verwachsen seien, über die Geschwülste hinweg liefern und in erster Linie durch die Neubildung verdrängt, abgeplattet, aufgefaser und gezerrt würden. Nur in einem Theil der Fälle verschwindet der Acusticus oder

der Acusticus und Facialis in dem Tumor. In einzelnen Fällen wurde der Facialis völlig frei gefunden, während der Acusticus und Trigeminus mit dem Tumor fest verwachsen waren.

In einem der von uns untersuchten Fälle liessen sich sämmtliche der in Frage kommenden Nerven auffinden und zeigten ausser der Dislocation keine schweren Veränderungen. In einem Falle Lexers<sup>1)</sup> hatte der vordere Pol der Neubildung den Trigeminus umwachsen, ausserdem erwiesen sich der Acusticus und Facialis mit dem Tumor verbunden. In dem Falle Hubrich's<sup>2)</sup> schien der Tumor vom Accessorius aus gegangen zu sein, da alle übrigen Nerven aufgefunden werden konnten. Aus diesen Angaben, die leicht vermehrt werden könnten, ergiebt sich, dass es oft nicht zu entscheiden ist, von welchen der in Frage kommenden Nervenwurzeln die Neubildung ausgegangen ist, zum Wenigsten lässt sich durch die Präparation nicht der Beweis erbringen, dass es sich um eine Neubildung des Acusticus handelt.

Hinsichtlich ihres histologischen Baues weisen die Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels erhebliche Differenzen auf. Am häufigsten wird die Geschwulst als Fibrom, Fibrosarcom und Sarcom (Spindelzellen- oder Rundzellensarcom) bezeichnet. Fibrospammome beschrieben Fester<sup>3)</sup> und Gomperz<sup>4)</sup>, auch Myxosarcome, Cystosarcome und Fibrocystome wurden beschrieben.

Auffallend muss es erscheinen, dass nicht so selten die Geschwülste als Gliome (Brückner<sup>5)</sup>, Trénel<sup>6)</sup>, Hubrich<sup>7)</sup>, Gliosarcome (Wollenberg<sup>8)</sup> u. a.), Gliofibrome und Neurogliome (Klebs<sup>9)</sup>) bezeichnet wurden.

Es liegt nahe zu vermuten, dass in diesen Fällen die Diagnose auf

1) Lexer, Zur Operation des Ganglion Gasseri etc. Archiv für klin. Chir. B. 65. 1902.

2) Hubrich, Geschwulst des Kleinhirns, Druck auf die Medulla oblong. Dieses Archiv V. 549.

3) Fester, Zur Casuistik der Psammome am Centralnervenappart. Berliner klin. Wochenschr. 1878. S. 97.

4) Gomperz, Beiträge zur patholog. Anatomie des Ohres. Archiv für Ohrenheilkunde XXX. S. 216.

5) Brückner, Ein Fall von Tumor in der Schädelhöhle. Berliner klin. Wochenschr. 1867. S. 303.

6) Trénel et Antheaume, Un cas de gliome volumineux du cervelet etc. Arch. de Neurologie. Vol. IV. 1871. S. 1.

7) Hubrich l. c.

8) Wollenberg, Zwei Fälle von Tumor der hinteren Schädelgube.

9) Klebs, Beiträge zur Geschwulstlehre. Vierteljahrsschr. f. pr. Heilkunde 1871.

eine irrthümliche Deutung des Befundes zurückzuführen ist. Wir wissen dass Geschwülste der Glia sich nur dort finden, wo Glia normaler Weise vorkommt, das ist abgesehen von Hirn und Rückenmark, im Auge, im Opticus und Olfactorius. Die übrigen Hirnnerven und Hirnnervenwurzeln besitzen ein bindegewebiges Stützgewebe, können also, ohne dass man eine besondere Hypothese aufstellt, nicht als Ausgangspunkt eines gliomatösen Tumors in Frage kommen. Allerdings erstreckt sich die Neuroglia in Gestalt von dünnen Faserbündeln eine sehr kurze Strecke weit in die mit einem aus Bindegewebe bestehenden Endoneurium versehenen Nervenwurzeln des Hirnes und Rückenmarkes hinein (Staderini<sup>1</sup>), Hoche<sup>2</sup>), und hinsichtlich des Acusticus lässt sich constatiren (eigene Untersuchungen), dass die Glia bis etwa auf einen Centimeter weit das Endoneurium der extra cerebralen Wurzel bildet. Man kann somit annehmen, dass die in den Nervenwurzeln — von dem Opticus und Olfactorius sehe wir hier ab — enthaltene Glia gelegentlich der Ausgangspunkt einer gliomatösen Wucherung werden kann, zumal man bei Gliomen des Pons und der Medulla oblongata gelegentlich beobachten kann, dass die Geschwulstbildung auf den proximalen Theil der Acusticuswurzel übergreift<sup>3</sup>).

Die Begründung jedoch, die die in Frage kommenden Autoren für ihre Annahme, dass es sich um Gliageschwülste in den von ihnen beschriebenen Fällen handele, ist eine nur sehr wenig überzeugende. So fand Sternberg<sup>4</sup>) die Tumoren in 3 Fällen aus dichterem und lockeren Gewebe bestehend. Das erstere wird aus langen Spindelzellen mit grossen spindelförmigen Kernen zusammengesetzt. In den lockeren Partien findet sich eine netzig-fädige Grundsubstanz, in welche reichlich anscheinend freie Kerne und protoplasmareiche mit verästelten Fortsätzen zusammenhängende Zellen eingelagert sind. Das so zusammengesetzte Gewebe hält Sternberg für gliomatös, er bezeichnet demgemäß die in Rede stehenden Tumoren als Mischgeschwülste (Gliofibrome). Des Weiteren glaubt er, dass die Beziehung der in Rede stehenden Tumoren zum Nervus acusticus keine genetische, sondern eine secundär entstandene ist. Als wirklichen Ausgangspunkt der Tumoren sei ein „embryonaler Gewebsrest“ anzunehmen, ein Rest der embryo-

1) Staderini, Contributo allo studio del tessuto interstiziale di alcuni nervi cran. *Monitore zool. ital.* I. 1890.

2) Hoche, Beitrag zur Kenntniss des anatom. Verhaltens der menschl. Rückenmarkswurzeln. *Heidelberg* 1891.

3) Henneberg, Beitrag zur Kenntniss der Gliome. *Dieses Archiv* Bd. 30.

4) Sternberg l. c.

nalen Nervenleiste, aus der der V., VII., VIII., IX. und X. Hirnnerv sich entwickelt. Da die Nervenleiste sich bereits sehr früh anlegt, zu einer Zeit, wo die Differencirung der Gewebe noch nicht erfolgt ist, so könnten sich aus Resten derselben gliöses Gewebe und Bindegewebe (Gliofibrom) entwickeln.

In den von uns untersuchten 6 Fällen zeigten die Geschwülste eine fibromatöse, bzw. fibrosarcomatöse Structur, die stellenweise durch regressive Veränderungen bedingte Abweichungen erkennen liessen, die in dem unten mitgetheilten Falle der Beschreibung Sternberg's im Wesentlichen entsprechen. Nirgends fand sich jedoch ein Gewebe, das auch nur mit einiger Wahrscheinlichkeit als gliomatös erachtet werden konnte.

Die immer in gleicher Weise wiederkehrende Localisation der in Rede stehenden Tumoren weist mit Bestimmtheit darauf hin, dass ihr Ausgangsgewebe in der Gegend des Kleinhirnbrückenwinkels zu suchen ist, und der Umstand, dass auch in ihren centralen Theilen der Nachweis von Nervenfasern, wenigstens in einzelnen Fällen gelingt, macht es wahrscheinlich, dass die enge Lagebeziehung der Geschwülste zu den in Frage kommenden Nervenwurzeln, mit denen sie in der Regel verwachsen erscheinen, nicht äusserlicher Natur ist.

Dass es sich um Nervengeschwülste, in erster Linie um typische Neurofibrome handelt, darauf weist auch mit Bestimmtheit der Umstand hin, dass in unserem Falle 1 und anderen, oben citirten Fällen sich neben multiplen Tumoren an den übrigen cerebralen und spinalen Nerven Geschwülste im Kleinhirnbrückenwinkel vorkanden, die bezüglich ihrer Lage und Beschaffenheit den solitären Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels glichen. Auch der Umstand, dass es nicht immer gelingt, einen bestimmten Nerven durch die Präparation als Ausgangspunkt der Geschwulst zu ermitteln, spricht nicht gegen diese Annahme. Wir wissen, dass die Neurofibrome von dem Bindegewebe eines Primitivbündels ihren Ausgang nehmen. Man kann annehmen, dass mit dem fortschreitenden Wachsthum des Tumors sich das betroffene Primitivbündel von den übrigen Nerven ablöst, atrophirt und schliesslich schwindet. Die Geschwulst würde dann neben dem Nerven, von dem sie ausging, liegen, ohne engere Beziehungen zu demselben erkennen zu lassen. Durch secundäre Verwachsungen mit benachbarten Nerven kann dann die Feststellung des primär befallenen Nerven sehr erschwert oder unmöglich sein. Dass die Tumoren am häufigsten vom Acusticus ausgehen, ist namentlich auch im Hinblick auf die klinische Beobachtung anzunehmen, doch wäre auch denkbar, dass der Hörnerv am ehesten in seiner Function durch den vom Tumor ausgeübten Druck geschädigt wird. Wahrscheinlich geht die Geschwulstbildung in nicht seltenen Fällen auch von

einem anderen Nerven, dem V., VII., IX. und X. aus. Der Umstand, dass der Tumor immer in den Kleinhirnbrückenwinkel eingekeilt erscheint, lässt sich vielleicht aus mechanischen Verhältnissen erklären unter der Annahme, dass sich die Geschwulst in der Richtung entwickelt, die ihrem Wachsthum am meisten Raum und am wenigsten Widerstand bietet. Unter dieser Annahme würde sich das relativ häufige Vorkommen von Neurofibromen und Neurofibrosarcomen im Kleinhirnbrückenwinkel in einfacher Weise aus dem Vorhandensein zahlreicher Nervenwurzeln in der Umgebung desselben erklären.

Den klinischen Symptomencomplex, den die Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels hervorrufen, hat kürzlich v. Monakow besprochen. Auf Grund eigener Beobachtungen kommt v. Monakow zu dem Resultat, dass eine Geschwulst von der beschriebenen Localisation zu diagnosticiren sei, wenn neben Allgemeinsymptomen wie Kopfschmerz, Schwindel, sich Stauungspapille, Cerebellarataxie, einseitige Parese des Acusticus, Facialis und Trigeminus, weiterhin Blicklähmung und Dysarthrie einstellt. v. Monakow hebt besonders hervor, dass hemiplegische Erscheinungen, sowie Symptome von Seiten der Medulla oblongata völlig fehlen können.

Eine Zusammenstellung einer grösseren Anzahl der in der Literatur niedergelegten Beobachtungen — die nachfolgenden Angaben beziehen sich auf über 40<sup>1)</sup> Fälle der neueren Literatur — zeigt, dass das durch die in Rede stehenden Geschwülste bedingte Krankheitsbild viel weniger einförmig ist, als man bei dem so stereotypen Sitze der Tumoren annehmen sollte. Verschiedenheiten der Grösse und Form der Geschwulst und des von Grösse und Form abhängigen Grades der Verdrängungs- und Compressionswirkung derselben dürften in erster Linie die Differenzen des klinischen Symptomencomplexes bedingen.

Bevor wir auf das Krankheitsbild des Näheren eingehen, sei im Folgenden ein Fall der in Rede stehenden Affection, der auf der Nervenklinik der Charité (zur Zeit als Herr Dr. Laehr noch Assistent derselben war) sehr eingehend beobachtet und jetzt von uns anatomisch untersucht wurde, als Beispiel kurz mitgetheilt:

August K., Schuhmacher von Beruf, 44 Jahre alt, wurde am 10. April 94 auf die Nervenabtheilung aufgenommen. Patient ist hereditär nicht belastet, hat als Kind an englischer Krankheit, in den letzten Jahren hin und wieder

1) Die Zahl der sich in der Literatur vorfindenden Fälle ist eine weit grössere. Die Beschreibung des anatomischen Befundes insbesondere der Beziehung der Nerven zu der Geschwulst und des histologischen Baues derselben ist jedoch vielfach eine so mangelhafte, dass die Entscheidung, ob die Geschwulst zu der hier besprochenen Art gehört, unmöglich ist.

an Reissen in Armen und Beinen gelitten. Anfang 1893 erkrankte er mit Schwindelgefühl, Kopfdruck, zeitweiligem Dunkelwerden vor den Augen, Gesichtsschmerz rechts und Zittern in den Beinen. Erbrechen bestand nicht.

Befund bei der Aufnahme: Mässiger Ernährungszustand, heitere Stimmung, Demenz, Beklopfen des Kopfes nicht schmerhaft, Geruchssinn ungestört, Nystagmus rotat. (im Sinne des Uhrzeigers), beiderseits auch in der Ruhestellung der Bulbi, Abducensparese links, Amaurose links, starke Herabsetzung der Sehschärfe rechts, nasale Hälfte des rechten Gesichtsfeldes stark eingeengt, Neuritis optica beiderseits, rechte Pupille weiter als die linke, Lichtreflex rechts erhalten, links aufgehoben, Schwäche im ganzen linken Facialisgebiet, mässige Herabsetzung der Hörfähigkeit links, Rinne'scher Versuch rechts positiv, links negativ, keine Störung der Sensibilität im Bereich des Trigeminus, Sprache ohne Besonderheiten, Geschmack auf der ganzen linken Zungenhälfte deutlich herabgesetzt, keine Schluckstörung. Geringe Herabsetzung der Kraft in der linken Hand, leichte Ataxie in den Fingern der linken Hand und im linken Bein, Patellarreflex links lebhafter wie rechts, kein Fussclonus; stampfender, taumelnder Gang, Stehen mit geschlossenen Füßen nicht möglich, Augenschluss bewirkt keine Steigerung der Ataxie, Cremaster- und Bauchdeckenreflexe erhalten, Sensibilität ohne Störung, Brust-, Bauchorgane und Urin ohne abnormen Befund.

Die Beschwerden des Patienten beziehen sich auf Hinterkopfschmerz, der nach der Stirn ausstrahlt, anfallsweise und beim Blick nach oben auftretendes Schwindelgefühl und Dunkelwerden vor den Augen, Sausen im rechten Ohr, Schwäche in der linken Hand.

Krankheitsverlauf: In den folgenden Wochen Auftreten einer leichten Ptosis rechts, Zurückbleiben des linken Auges beim Convergiren, Abschwächung, später Fehlen des Cornealreflexes links, Schwinden erst des linken, dann des rechten Patellarreflexes, Fehlen der Achillessehnenreflexe, geringe Ataxie im linken Arm und Bein.

Mai 1894: Patient schläft viel, lacht oft unmotivirt. Witzelsucht. Beide Pupillen sehr weit, Lichtreflex links erloschen, rechts etwas erhalten, bei Convergenz verengern sich beide Pupillen. Vermag auch rechts Gegenstände nicht mehr zu erkennen. Stauungspapille beiderseits mit zahlreichen Blutungen. Abducenslähmung links, Parese rechts. Beklopfen des Hinterhauptes empfindlich. Patient fällt beim Gehen und Stehen nach rechts und links. Patellarreflex nur hin und wieder zu erzielen, sehr abgeschwächt. Herabsetzung des Lagegefühls an den Fingern und Zehen (nicht constant). Puls ca. 56.

Juni, Juli und August 1894: Zeitweilig Urindrang und Erschwerung des Urinlassens, Nystagmus beiderseits, auch in der Mittelstellung. Herabsetzung des Geschmackes links; Sprache ohne Besonderheiten. Mässiges Schütteln und geringe Ataxie im linken Arm und Bein. Beklopfen der linken Stirnhälfte dauernd schmerhaft. Hyperaesthesia gegen Nadelstiche, Sensibilität im übrigen intact. Cerebellare Ataxie, auch im Sitzen Schwanken. Muskulatur der Extremitäten links schlaffer als rechts.

September 1894: Starke Conjunctivitis links, leichte Berührungen der Conjunctiva nicht empfunden. Schwere Schwindelanfälle ohne Bewusstseinverlust, Zunahme der Ataxie im linken Arm und Bein. Geruchssinn ohne Störung. Leichte Berührungen der Zunge und des Gaumens werden links nicht wahrgenommen, Nadelstiche sind rechts schmerzhafter als links. Der Gaumenreflex fehlt links, der Würgreflex beiderseits.

October, November, December 1894: Allgemeinbefinden unverändert. Neigung zum Witzeln. Kopfschmerz besonders rechtsseitig, Patellarreflexe für gewöhnlich nicht zu erzielen, Parese des linken Facialis, im Bereich desselben bei galvanischer Reizung verlangsamte Zuckungen. Zeitweilig fibrilläre Zuckungen im linken Orbicularis oculi. Sensibilität auch im Gesicht ohne Störung, dagegen auf der linken Zungen- und Gaumenhälfte, sowie auf der linken Wangenschleimhaut herabgesetzt. Hier „spitz“ und „stumpf“ nicht unterschieden. Zunge nicht atrophisch, wird gerade heraus gebracht, zittert wenig. Sprache ohne Besonderheit. Pupillen sehr weit, Lichtreflex erloschen. In allen Endstellungen lebhafter Nystagmus. Abducensparese und leichte Ptosis rechts, Abducenslähmung links. Völlige Erblindung.

Januar 1895. Keine Nackensteifigkeit, niemals Erbrechen, Kopfschmerz bald in der Stirn, bald im Hinterkopf beiderseits localisiert. Parese des Gaumensegels, häufiges Verschlucken. Hemiparesis. Keine Hemiparesis. Cornealreflex links aufgehoben. Dauernd heiteres dementes Wesen. Erschwerung des Urinlassens, Patellarreflexe erloschen. Gehen und Stehen unmöglich, Patient fällt nach verschiedenen Seiten. Aufrichten aus der Rückenlage ohne Hilfe nicht möglich, beim Versuch erhebt Patient beide Beine von der Unterlage.

Ende Februar 95: Zwei Anfälle von Bewusstlosigkeit mit Verlangsamung der Atmung (8 Atemzüge in der Minute) und des Pulses (40).

März 95: Conjunctivitis links, Zucken im linken M. orbicularis, häufiges Verschlucken, Herabsetzung der Berührungsempfindung im Bereich des II. Trigeminusastes links, dauernder Kopfschmerz, der bald vorn, bald im Hinterkopf localisiert wird. Neben Ataxie geringe Schwäche im linken Arm und Bein. Kältegefühl im Arm und Bein links. Mehrere schwere Anfälle von Bewusstlosigkeit bis zur Dauer einer Stunde mit Verlangsamung des Pulses und der Atmung. Diese Anfälle treten meistens auf, wenn Patient aufgerichtet wird. Keine Zwangshaltung des Kopfes. — 10. April 95: Tod im Anfall.

Die Section ergab: Die Windungen sind stark abgeplattet, der Boden des III. Ventrikels stark vorgetrieben in Folge von beträchtlichem Hydrocephalus int. Im Kleinhirnbrückenwinkel links ein eiförmiger, derber, höckeriger, gelbweisser Tumor, 6 cm lang, 4,5 cm breit. Derselbe ist mit der hinteren Fläche des Os petrosum am Meatus aud. int. locker verwachsen. Das Kleinhirn ist nach hinten und rechts gedrängt, der hintere Theil der linken Brückenhälfte stark comprimiert, nicht erweicht. Atrophie der Optici. Der linke Abducens erscheint dünner als der rechte, der linke Trigeminus, Facialis und Acusticus sind mit dem Tumor verwachsen.

Die mikroskopische Untersuchung des Tumors ergibt, dass derselbe vor-

wiegend aus sich durchflechtenden, hier und da Wirbel bildenden Bindegewebszügen mit zahlreichen stäbchenförmigen Kernen besteht. Ein grosser Theil der Neubildung zeigt jedoch ein anderes Bild. Die Grundsubstanz ist von undeutlich maschigem Bau, in ihr liegen zahlreiche kleine runde dunkle Kerne. An mehr aufgelockerten Stellen sieht man meist eiförmige und sternförmige Zellen, deren Kerne grösser und blasser erscheinen. Des weiteren finden sich zahlreiche kleinere und grössere Inseln von kern- und structurloser, wenig farbbarer Substanz. Die Gefässe sind stellenweise sehr zahlreich, weit und stark gefüllt, Nervenfasern lassen sich nur in den Randgebieten des Tumors auffinden. Der Querschnitt des Pons ist deformirt, lässt jedoch gröbere Veränderungen nicht erkennen. Die dem Tumor anliegenden Gebiete des Brückenarms und des Kleinhirns zeigen die Erscheinungen der Druckatrophie und Sklerose. Nirgends findet sich Erweichung.

Nach Marchi behandelte Schnitte aus dem Lumbal-, Dorsal- und Cervicalmark lassen eine hochgradige Degeneration der Wurzeleintrittszonen erkennen. Eine absteigende Pyramidendegeneration besteht nicht.

Gänzlich unergiebig ist die Casuistik in Hinsicht der Aetiologie der Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels. Ein Trauma wird öfters erwähnt, so von Brückner<sup>1)</sup>; die ersten Krankheitsscheinungen machten sich 3 Jahre nach demselben geltend. Doppelseitige chronische Otorrhoe bestand in dem Falle Jaffé's<sup>2)</sup>, Mittelohrkatarrh auf der Seite des Tumors in dem Ziegenweidt's<sup>3)</sup> und Brückner's, Residuen einer Mittelohrentzündung in dem Falle Waetzoldt's<sup>4)</sup>.

Während eine Vererbung der Neurofibromatose oft constatirt wird, liegen keine Angaben bezüglich der Heredität bei den solitären Nervengeschwülsten des Kleinhirnbrückenwinkels vor.

Frauen scheinen etwa ebenso häufig zu erkranken, wie Männer. Bei Kindern scheint die Geschwulstform sehr selten zu sein. Völkel<sup>5)</sup> beobachtete einen Fall, der ein 9jähriges Mädchen betraf. Einmal wurde die Geschwulst bei einem Neger beobachtet (Swan<sup>6)</sup>). Im Durchschnitt betrug das Lebensalter der Patienten zur Zeit des Todes 40,4 Jahre.

Die Geschwulst scheint häufiger links als rechts vorzukommen, etwa im Verhältniss von 3:2. Ehe nicht eine erheblich umfangreichere

1) Brückner, Ein Fall von Tumor in der Schädelhöhle. Berliner klin. Wochenschr. 1867. S. 303.

2) Jaffé, Kleinhirntumor. Deutsche med. Wschr. 1897. V. B. S. 24.

3) Ziegenweidt, Tumor cerebelli. Psych. en neur. Bladen. 1899. Ref. Neurol. Centralbl. 1901. S. 174.

4) Waetzoldt, Zwei Fälle v. intracraniellem Tumor. Charité-Ann. 1888.

5) Völkel, Beitrag zur Casuistik der Gehirngeschwülste. Berliner klin. Wochenschr. 1875. S. 611.

6) Swan, Entzündung beider Sehnerven etc. bei einem Sarkom des Kleinhirnes. Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde. VII. 1878. S. 272.

Casuistik zu Gebote steht, dürfte es müssig sein, nach einer Erklärung für diesen Umstand zu suchen.

Die Dauer des Leidens, d. h. der Zeitraum zwischen dem Hervortreten der ersten schwereren Symptome und dem Eintritt des Todes war in den einzelnen Fällen eine sehr verschiedene. Sie betrug in einigen Fällen nur wenige Monate, in anderen 6 (Trenel), 12 (Brückner) Jahre und mehr. Im Durchschnitt ergab sich eine Dauer von circa 14 Monaten.

Ueber die relative Häufigkeit der Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels finden sich in der Literatur keine Angaben; in den Zusammenstellungen der Autoren sind die hierher gehörenden Fälle den Kleinhirn-, den Brücken- und den Basistumoren zugerechnet. Unter 64 Fällen von Hirntumor, über die Klebs berichtet, findet sich ein Fall von Acusticusneurom, unter 29 von Batten und Collier mitgetheilten Beobachtungen zwei Fälle der in Rede stehenden Geschwülste. In der von Ladame und Bernhardt zusammengestellten Casuistik kommt etwa auf 23 Fälle von Hirntumor ein Fall von Tumor des Kleinhirnbrückenwinkels. Hiermit steht ungefähr in Einklang, dass unter 60 Hirntumoren, deren Träger in den letzten 6 Jahren auf der Nerven- und Irrenabtheilung der Königl. Charité starben, drei Fälle von Neurofibrom des Kleinhirn- brückenwinkels sich fanden (ohne Hinzurechnung unseres Falles 1 und 2). Wahrscheinlich ist die Geschwulst etwas seltener, als es nach diesen Zahlen scheint.

Als Initialsymptome der Erkrankung werden keineswegs, wie man im Hinblick auf die anatomischen Verhältnisse annehmen sollte, Erscheinungen von Seiten des Acusticus genannt. Es mag dies damit zusammenhängen, dass von Personen, die nicht in der Lage sind, sich selbst genau zu beobachten, eine allmälig eintretende Herabsetzung der Hörschärfe auf einem Ohr nicht bemerkt wird. Wenn man bedenkt, dass sogar eine allmälig eintretende Erblindung eines Auges sich der Wahrnehmung des Pat. völlig entziehen kann, so kann dies nicht weiter auffallend erscheinen. Andererseits ist es nicht zu bezweifeln, dass ein Tumor der in Rede stehenden Localisation bereits allgemeine Symptome hervorrufen kann —, ohne Reiz- oder Ausfallserscheinungen von Seiten des Acusticus zu bedingen. Ist es doch eine sehr häufige Erscheinung, dass Neurofibromie keinerlei Functionsstörung der von ihnen befallenen Nerven bedingen.

In den meisten Fällen begann für die Beobachtung des Kranken das Leiden mit Kopfschmerz, Schwindelgefühl und Erbrechen. Vielfach folgt hierauf Sehschwäche in Folge von Neuritis optica. Seltener bildeten das im Vordergrund stehende Initialsymptom subjective Geräusche in

dem dem Sitze des Tumors entsprechenden Ohre, wie Sausen, Klingen, Läuten und Summen; mit diesen Symptomen verband sich jedoch meist Kopfschmerz und Schwindel, sowie Herabsetzung der Hörschärfe. Unsicherheit des Ganges wird von Stevens<sup>1)</sup>, Brückner, Moos<sup>2)</sup>, Anästhesie und Taubheitsgefühl in der einen Gesichtshälfte von Moos, Anfälle von Supraorbital- und Occipital-Neuralgie von Virchow als erstes Krankheitssymptom angeführt.

Bei vorgeschrittener Erkrankung wurden neben den Allgemeinsymptomen einer Hirngeschwulst folgende Besonderheiten beobachtet: Der Kopfschmerz wurde häufig in den Hinterkopf verlegt. Die Patientin Wollenberg's gab den Sitz der Erkrankung ziemlich genau an. Mehrfach wurde jedoch der Schmerz auch in der Stirn und zwar in der dem Sitz des Tumors nicht entsprechenden Hälfte derselben angegeben (Jacobsohn<sup>3)</sup>, Gibson<sup>4)</sup>, Petrina<sup>5)</sup>, Sternberg (Fall IV), Batten<sup>6)</sup> (Fall 21), v. Monakow<sup>7)</sup>. Den gekreuzten Kopfschmerz führt Gibson auf Reizung des Bindearmes zurück und erblickt in ihm ein diagnostisch verwerthbares Symptom. In dem Falle Swans war auch beim Beklopfen die contralaterale Kopfhälfte empfindlich. Anfallsweise auftretende Steifigkeit, beziehungsweise Zuckungen der Extremitäten ohne Bewusstseinsverlust beschreibt Batten (Fall 17) und Cossy<sup>8)</sup>, Anfälle, die mit Erröthen des Gesichts, Kopfschmerz, Schlingkrampf, Zungenlähmung und Bewusstseinstrübung einhergingen Petrina, petit-mal-Anfälle, in denen die Patientin ein eigenartiges Lachen zeigte Jacobsohn, Schwindelanfälle beim Blick nach oben Brückner, halbseitige Krämpfe auf der

1) Stewens, Ein Fall von Gehörnervengeschwulst in der Kleinhirngrube. Zeitschr. für Ohrenheilkunde. VIII. 1879. S. 290.

2) Moos, Geschichte eines Hirntumors. Zeitschr. für Ohrenheilkunde. XXV. 1894. S. 1 und ein Fall von Sarkom des linken Gehörnerven etc. Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde. IV. 1874. S. 179.

3) Jacobsohn und Jamane, Zur Pathologie der Tumoren der hinteren Schädelgrube. Dieses Archiv XXIX. Fall VIII. S. 135.

4) Gibson, Remarks on the results of surgical measures in a series of cerebral cases. Edinburgh med. Journ. 1896.

5) Petrina, Klinische Beiträge zur Localisation der Gehirntumoren. Vierteljahrsschr. für pr. Heilkunde. 1877. Fall XII, XXI, XXII.

6) Batten and Collier, Spinal cord changes in cases of cerebral tumour. Brain 1899. p. 473. (Fall 17 und 21.)

7) v. Monakow, Ueber Neurofibrome der hinteren Schädelgrube. Berl. klin. Wochenschr. 1900. S. 721.

8) Cossy et Lorreyte, Tumeur développée dans la fosse cérébelleuse etc. Progrès méd. 1894. p. 171.

dem Tumor gegenüberliegenden Seite Völkel. Allgemeine cerebrale Symptome fehlten dauernd in dem Falle Lexers (Trigeminusneuralgie).

Was den Geruchssinn anbelangt, so wurde von Wollenberg, Oppenheim<sup>1)</sup> und Brissaud<sup>2)</sup> Anosmie, von Petrina Herabsetzung des Geruchs beobachtet. Von den beiden erstgenannten Autoren wird das Symptom auf Rechnung von Hydrocephalus gesetzt.

Neuritis optica scheint fast immer vorhanden gewesen zu sein. Es stimmt dies mit der Angabe der Autoren (Oppenheim, Bruns I. c.) überein, dass bei Kleinhirntumoren — als solche wurden, wie bemerkt, die in Rede stehenden Geschwülste in der Regel aufgefasst —, die Stauungspapille besonders häufig, frühzeitig und hochgradig zur Entwicklung kommt.

Erscheinungen von Seiten der Oculomotorii werden nur selten constatirt. So sahen Ptosis auf der Seite des Tumors, bezw. beiderseits Moos, Wollenberg, Jacobsohn, auf der contralateralen Seite Westphal<sup>3)</sup> (unser Fall), Schwäche beider Interni Jacobsohn, Luys<sup>4)</sup>. Häufiger ist eine Schwäche oder ausgesprochene Lähmung des Abducens auf der der Neubildung entsprechenden Seite beobachtet worden, so von Pichler<sup>5)</sup>, Viersma<sup>6)</sup>, Anton<sup>7)</sup>, Moos, Völkel, Brückner, auf der gekreuzten Seite von Petrina; doppelseitige Abducensparese, bezw. Paralyse sahen u. a. Jacobsohn, Stevens, Petrina, Lloyd<sup>8)</sup> (unser Fall). Contractur des Rectus externus erwähnt Brückner und deutet sie als Reizerscheinung.

Eine ausgesprochene Blicklähmung ist offenbar ein recht seltenes Symptom bei den in Rede stehenden Neubildungen. Sie wurden beob-

1) Oppenheim, Ueber mehrere Fälle von endocraniellem Tumor, in welchem es gelang, eine genauere Localdiagnose zu stellen. Berliner klin. Wochenschr. 1890. No. 38.

2) Brissaud, Diagnostic d'une tumeur du corps restiforme. Progrès méd. 1894. p. 41.

3) Westphal, Charité-Annalen. I. 1876. S. 435.

4) Luys, Contribution à étude de la symptomatologie des malad. cérébelle. Gaz. des hôp. 1867. p. 416.

5) Pichler, Ueber ein eigenartiges Symptom bei Erkrankungen der hinteren Schädelgrube. Deutsche med. Wochenschr. 1897. S. 390.

6) Viersma, Fälle von Hemiatrophia linguae. Neurol. Centralbl. 1899. S. 822. Fall III.

7) Anton, Beitrag zur Casuistik der Acusticustumoren. Archiv für Ohrenheilkunde. 1896. Bd. 41. 116.

8) Lloyd, A case of tumor at the base of the brain. Journ. of nerv. and ment. dis. No. 2. 1900. p. 103.

achtet von Oppenheim, Saenger<sup>1)</sup> und v. Monakow. Es kann daher dieses Symptom nicht als ein charakteristisches für die in Rede stehenden Tumoren hingestellt werden, wie es von v. Monakow geschehen ist. Das Symptom, auf dessen anatomische Grundlage hier nicht eingegangen werden soll, weist vielmehr, wie unter Anderen Oppenheim und Bruns ausgeführt haben, in erster Linie auf eine sich in der Brücke selbst entwickelnde Geschwulst (Gliom, Tuber-  
kel) hin.

Nystagmus, der für gewöhnlich nur bei den Endstellungen der Augen in Erscheinung tritt, ist nicht selten (Oppenheim, Wollenberg, Pichler, Bürkner<sup>2)</sup>, Waetzold, Moos, Batten u. a.) In unserem Falle bestand Nystagmus auch in der Ruhestellung der Bulbi.

Déviation conjuguée der Augen nach rechts (Tumor links) bestand zuletzt in dem Falle Westphal's.

Mannigfaltig und oft constatirt sind die auf Rechnung einer Alteration des Trigeminus der erkrankten Seite zu setzenden Symptome. So wurde beobachtet Hyperästhesie (Hémey<sup>3)</sup> , Parästhesien und Hypästhesie (v. Monakow), Anästhesie der Gesichtshälfte, Herabsetzung des Geschmackes, Contractur des Masseter und Fehlen des Cornealreflexes (Oppenheim), Trismus (Jacobsohn), Kaumuskellähmung beziehungsweise Schwäche (Bruns, Gomperz<sup>4)</sup> , Herabsetzung des Geschmacks auf der dem Tumor entsprechenden Zungenhälfte in dem von uns mitgetheilten Falle, Neuralgien, Anästhesie der Nasen- und Mundschleimhaut, Herabsetzung des Geschmackes, Anästhesie der Cornea (Moos) Fehlen des Corneal- und Skleralreflexes und Blässe der Gesichtshälfte (Trénel), letztere wird vom Autor auf Reizung der Vasoconstrictoren zurückgeführt, Ceratitis (Petrina, Böttcher<sup>5)</sup> , Swan), Conjunctivitis (Brückner, unser Fall). Neuralgien sind nicht selten; im Fall Ziegenweidt's bestanden sie neben Taubheitsgefühl in der Zungen- und Wangenschleimhaut und Verlust des Cornealreflexes auf der gekreuzten Seite, auf bei-

1) Saenger, Sitzungsberichte des ärztl. Vereins in Hamburg. Neurol. Centralbl. 1889. S. 1117.

2) Bürkner, Drei Fälle von tödtlich verlaufenem Ohrleiden etc. Archiv für Ohrenheilkunde. XIX. 1883. S. 252.

3) Hémey, Observation de tumeur du cervelet. Gaz. des hôp. 1866. p. 285.

4) Gomperz, Beiträge zur path. Anatomie des Ohres. Archiv f. Ohrenheilk. XXX. S. 216.

5) Boetticher, Ueber die Veränderungen der Netzhaut und des Labyrinths in einem Falle von Fibrosarcom des Nervus ac. Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde. 1871. S. 87.

den Seiten war der Geschmack herabgesetzt. Symptome von Seiten des gekreuzten Trigeminus bestanden auch in dem Falle Bartholow's<sup>1</sup>).

Schwerhörigkeit oder Taubheit auf der Seite des Tumors sind regelmässig vorhanden. Wie bereits hervorgehoben, wird dieses Symptom jedoch häufig nicht als Initialerscheinung des Leidens beobachtet. Oft gehen der Lähmung Reizerscheinungen, wie Klingen und Sausen voraus. Anfälle, die denen der Menière'schen Krankheit fast glichen, beschrieb Sharkey<sup>2</sup>).

In einzelnen Fällen wurde auch die Hörfähigkeit auf der anderen Seite herabgesetzt, bezw. (in wenigen Fällen) aufgehoben gefunden (Luys, Hémey, Jacobsohn, Trénel, Stevens, Pichler, Caskey<sup>3</sup>), Westphal). Im Falle Brückner's bestanden neben Taubheit auf der Seite des Tumors singende Geräusche auf der gesunden Seite.

Neben der Acusticuslähmung gehört eine Lähmung des Facialis auf der Seite des Tumors, die bald nur die unteren, bald sämmtliche Aeste desselben betrifft, zu den constantesten Symptomen des Krankheitsbildes. Doch handelt es sich in der Regel nur um eine wenig ausgesprochene Parese, sehr selten um eine wirkliche Lähmung. Nicht so selten besteht neben totaler Taubheit nur geringfügige Schwäche des Facialis. In einzelnen Fällen blieb der Facialis völlig verschont (Stevens, Hubrich). Reizerscheinungen, wie Spannungsgefühl in der Wange (Pichler), Contractur (Oppenheim), fibrilläre Zuckungen (v. Monakow, Moos), ausgesprochene Krämpfe (Baistrocchi<sup>4</sup>), Tic convulsif (Brissaud) wurden mehrfach beobachtet. Sie gingen der Lähmung des Facialis bisweilen vorauf.

In dem Falle Boettcher's entstand die Facialislähmung gleichzeitig mit einer Herabsetzung des Gehörs ganz plötzlich. Wohl reflektorisch bedingt waren die in Anfällen von Trigeminusneuralgie auftretenden Zuckungen im Facialisgebiet in dem Falle Lexer's.

Eine contralaterale Facialisparese bestand in dem Falle Ziegenweidt's, Spasmen im Gebiet des contralateralen Facialis sah Huglings Jackson<sup>5</sup>)

1) R. Bartholow, Tumours of the brain. Amer. Journ. of med. scienc. 1868. p. 339.

2) Sharkey, A fatal case of tumour of the left auditory nerve. Brain. 1888. p. 97.

3) Caskey, Report of a case of tumor of the cerebellum with drainage of fluid through the nose. The New York. Med. Journ. Vol. 71. 1900.

4) Baistrocchi, Idroencephalomyelie con fibrosarcoma meninges della base. Rivista sperim. di freniatri. 1882. p. 332. Ref. Neurol. Centralblatt. 1883. S. 422.

5) Huglings Jackson, Tumor at the base of the brain. Medic. times and Gaz. 1865. p. 626.

und Petrina; auch in dem Falle v. Monakow's war der Facialis auf der gesunden Seite nicht ganz frei.

Eine Parese der vom Accessorius innervierten Muskeln beschrieb Bürkner, Schwäche des Cucullaris Oppenheim, Atrophie des Sternocleidomastoideus und des Cucularis Wiersma.

Atrophie der Zungenhälfte sahen Wiersma und Wollenberg, krampfartige Bewegungen der atrophischen Zunge Jacobsohn.

Eine Störung der Sprache wurde sehr oft, aber nicht in allen Fällen constatirt, so nicht in dem oben mitgetheilten Falle, wiewohl es in demselben zu einer erheblichen Compression des Pons gekommen war. Die Sprache wird als abnorm langsam, skandirend und monoton (Brückner), lallend und unverständlich (Wollenberg), langsam, nasal und explosiv (Jacobsohn), stammelnd und häsitzirend (Virchow), heiser (Wiersma), langsam, schlecht articulirt, näselnd, meckernd und heiser (v. Monakow) etc. bezeichnet.

Cerebellare Ataxie gehört mit zu den am regelmässigsten beobachteten Symptomen. Taumeln und Fallen nach der Seite des Tumors (Petrina, Bürkner, Batten, v. Monakow u. a.) ist häufiger, als Taumeln nach der entgegengesetzten Seite. Oft ist das Symptom nicht constant, es fallen z. B. die Kranken nach hinten und nach beiden Seiten (z. B. Wiersma, unserer Fall). Die Patientin Jacobsohn's fiel anfangs nach der gesunden Seite, später nach beiden Seiten. Abweichen des Ganges nach der gesunden Seite sahen Jaffé, Pichler, Ziegenweidt, Petrina.

Zwangsstellung des Kopfes nach hinten beschrieb Brissaud, nach links unten bei rechtsseitigem Sitz des Tumors (Ziegenweidt), Haltung des Kopfes nach der linken Schulter neben leichter Wendung des Gesichtes nach rechts bei linksseitigem Sitze der Geschwulst Batten (Fall 21), Neigung nach der Seite des Tumors Lloyd<sup>1</sup>). Aehnliche Beobachtungen finden sich noch mehrfach verzeichnet. Das Symptom dürfte sich in den meisten Fällen erklären aus dem instinctiven Bestreben des Kranken, diejenige Haltung des Kopfes, bei der die Beschwerden am geringsten sind, beizubehalten (Oppenheim). Drehschwindel von links nach rechts (Sitz des Tumors) empfand der Patient v. Monakow's einen beständigen Zug nach rechts (Tumor links) ein Patient Petrina's.

Für gewöhnlich besteht Nackensteifigkeit nicht, findet sich wenigstens in den Berichten nicht erwähnt. In unserem Falle 1 bestand das Symptom trotz des Vorhandenseins einer doppelseitigen grossen Geschwulst niemals.

1) J. H. Lloyd, A case of tumor of the cerebellum, in which operation was rejected. Amer. Journ. of the med. sciences. 1896. p. 296.

Unfähigkeit, den nach vorn gesunkenen Kopf wieder aufzurichten, sah Brückner. Schlingbeschwerden treten oft, namentlich im letzten Stadium der Erkrankung in Erscheinung. Stimmbandparese bestand in dem Falle v. Monakow's, Anfälle von Dyspnoe und Cyanose werden einige Male erwähnt, oft Anomalien des Pulses.

Eine eigenartige Veränderung der Athmung und Anfallszustände beim Aufrichten aus der horizontalen Lage beobachtete Pichler. Nach dem Aufrichten des Patienten trat zunächst, und zwar in Exspirationsstellung eine mit Cyanose einhergehende Athempause ein; die Athmung kam nach ca. 1 Minute wieder in Gang, blieb aber verlangsamt und tief, dabei wurde Patient bewusstlos und zeigte leichte, allgemeine unregelmässige Zuckungen. Wurde Patient in die Rückenlage zurückgebracht, so schwanden die Zuckungen schnell, während die Athmung noch längere Zeit unregelmässig und vertieft verblieb.

Auch in unserem Falle bestanden mit Verlangsamung der Athmung und des Pulses (bis zu 40 Schlägen) einhergehende Anfälle von Bewusstlosigkeit, die beim Aufrichten des Patienten (allerdings auch spontan) eintraten. Dieses zuerst von Hallopeau beschriebene Symptom ist nicht für Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels characteristisch, es wurde bei Aneurysma und Thrombose der Art. basilaris beobachtet. Pichler erklärt die Erscheinung nicht durch eine durch die veränderte Körperhaltung bedingte Lageveränderung des Tumors, sondern durch Annahme einer örtlichen Kreislaufstörung in der hinteren Schädelgrube.

Auffallendes Erröthen des Gesichts beschreibt Petrina, Westphal, rasches Erblassen und Erröthen Jacobsohn, Blässe der linken Gesichtshälfte (Tumor links) Trénel.

Hemiplegische Erscheinungen können, wie bereits v. Monakow hervorgehoben hat, völlig vermisst werden. Von Interesse ist, dass in der Mehrzahl der Fälle die Schwäche im Arm oder in Arm und Bein auf der Seite, die dem Sitze des Tumors entspricht, besteht (Cossy, Petrina in 2 Fällen, Moos, Wollenberg, Jacobsohn, v. Monakow, Saenger, Westphal u. a.) Seltener liegt gekreuzte Hemiparese vor (Stevens, Hubrich, Pichler, Swan).

Eine Schwäche aller 4 Extremitäten bestand in den Fällen Petrina's und Brückner's im vorgerückten Stadium der Erkrankung. Contractur beider Beine sah Trénel und Petrina.

Halbseitige Bewegungsataxie, und zwar auf der Seite des Tumors, wird in einzelnen Fällen erwähnt (Oppenheim, Wollenberg, Anton, Batten, unser Fall). Sie steht anscheinend in enger Beziehung zu der oft beobachteten gleichseitigen Hemiparese; nach den Thierversuchen Lucianis u. a. bewirkt Zerstörung einer Kleinhirnhemisphäre, Parese,

Incoordination und Tremor vorwiegend der gleichseitigen Extremitäten. Des weiteren dürfte eine Zerrung des Corpus restiforme — eine solche bestand in unserem Falle 1 in hohem Maasse — als Ursache der Hemiataxie in Frage kommen. Zur Erklärung der gleichseitigen Hemiparese hat man auch angenommen, dass die dem Tumor nicht benachbarte Pyramidenbahn dadurch, dass sie gegen die Schädelbasis gedrückt wird, eine Läsion erfährt. Der anatomische Befund spricht, soweit die in Rede stehenden Tumoren in Frage kommen, nur wenig für diese auch sonst unwahrscheinliche Annahme. Die contralaterale Hemiplegie erklärt sich durch die oft sehr hochgradige Compression der dem Tumor anliegenden Ponshälften ohne weiteres.

Abgesehen von den Sensibilitätsstörungen im Bereich des Trigeminus finden sich nur sehr selten objective Störungen auf sensiblem Gebiet verzeichnet. v. Monakow constatirte Herabsetzung des Lagegefühls und des stereognostischen Sinnes, sowie Hypästhesie in der mit dem Tumor gleichseitigen Hand, Petrina Herabsetzung der Sensibilität an den Extremitäten auf der Seite des Tumors, gleichseitige Hemihypästhesie, Hémey. Parästhesien und Schmerzen werden nicht selten erwähnt und zwar bestanden sie bald auf der Seite des Tumors, bald auf der ihm gegenüberliegenden, oder beiderseits.

Als seltenere Beobachtungen seien schliesslich noch erwähnt Fehlen der Patellarreflexe Wollenberg<sup>1)</sup>), der Patellar- und Achillessehnenreflexe, unser Fall, Abtropfen von Liquor aus der Nase (Petrina, Caskey), Boulimie (Pichler, Westphal), choreatische und atactische Bewegungen der Hände (Jacobsohn), Salivation (Cossy, Hubrich, Brissaud).

Hinsichtlich des psychischen Verhaltens wurden, wenn man von der Apathie und Somnolenz, wie sie bei an Hirntumor leidenden Patienten gewöhnlich zu beobachten ist, absieht, Besonderheiten nur selten constatirt. Ein zum Suicidium führender Depressionszustand lag in einem Falle v. Monakow's vor, erhebliche Demenz in dem Falle Jacobson's u. a. Ein kindliches Wesen zeigte die Patientin Steven's, Erregungszustände im Anschluss an epileptische Anfälle der Kranke Bartholow's. Heiterkeit und ausgesprochene Witzelsucht lag in dem oben mitgetheilten Falle, in weniger ausgesprochenem Grade in dem Falle Westphal's vor.

Fehldiagnosen, bezw. differentialdiagnostische Erwägungen kamen folgenden Affectionen gegenüber vor: Bulbärparalyse (Hubrich), Occi-

1) In diesem Falle lag nach Oppenheim's Urtheil (Geschwülste S. 143) eine genuine Tabes vor. In unserem Falle handelt es sich offenbar um eine nicht tabische Degeneration der hinteren Wurzeln und ihrer intramedullären Fortsetzungen, wie sie oft bei Tumor cerebri constatirt wurde.

pitalneuralgie (Virchow), Menière'sche Krankheit (Sharkey), Abscess (Jaffé), Hysterie (im Initialstadium, Jacobsohn), Trigeminusneuralgie (Lexer), Aneurysma (v. Monakow), Lues cerebri (Westphal).

Aus dem Angeführten ergiebt sich bereits zur Genüge, dass das Krankheitsbild, welches die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels hervorrufen, vielfache Variationen bietet. Abgesehen von der Parese des Acusticus, die durchaus nicht immer das Initialsymptom bildet, findet sich keine Krankheitserscheinung, die als absolut regelmässig vorkommend bezeichnet werden könnte. Dazu kommt als weiterer die Diagnose erschwerender Umstand, dass auch in seiner vollständigen Ausbildung der Symptomencomplex durchaus nicht als pathognomonisch für die in Rede stehenden Tumoren erachtet werden kann. Geschwülste, die vom Felsenbein (Osteosarkome), oder von der Dura desselben (Psammome, Sarkome) — das Os petrosum bildet eine Prädilectionsstelle für Geschwulstbildungen — ausgehen und in den Kleinhirnbrückenwinkel vorwachsen, können das gleiche Krankheitsbild wie dieselben bedingen, ebenso Tumoren (Gliome), die in einer Hälfte oder vorwiegend in einer Hälfte des Pons und des Cerebellum selbst sich entwickeln und nach einer Seite der hinteren Schädelgrube sich ausdehnen.<sup>1)</sup>

Die Annahme, dass in Fällen von basaler Geschwulst zunächst Symptome von Seiten der in Frage kommenden Hirnnerven dann erst von Seiten des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata hervortreten, und dass in diesem Umstand ein differential-diagnostisches Moment zur Unterscheidung zwischen Basis- und Hirngeschwulst gegeben sei, besitzt durchaus nicht allen Fällen gegenüber Gültigkeit. Insbesondere gilt dies, wie bereits hervorgehoben, den Geschwülsten des Kleinhirnbrückenwinkels gegenüber, die vielfach den basalen Tumoren zugerechnet werden. Unser Fall I zeigt dies zum Beispiel in instructiver Weise. Wiewohl es sich um eine doppelseitige Geschwulstbildung handelte, traten Symptome von Seiten der in Frage kommenden Hirnnerven erst längere Zeit nach den cerebellaren und pontinen Symptomen auf.

Immerhin wird man in zahlreichen Fällen, in denen neben den für einen Kleinhirntumor im engeren Sinne charakteristischen Symptomen Acusticus, Facialis- (Trigeminus-) Parese auf einer Seite besteht, namentlich dann, wenn noch eine Dysarthrie hinzukommt, eine zutreffende Diagnose auf Geschwulst des Kleinhirnbrückenwinkels stellen, denn die

1) So lag in einem von uns (Henneberg l. c.) beschriebenen Falle von Gliom der linken Ponshälfte ein Symptomencomplex (Initialsymptom: Acustuslähmung) vor, wie er durch einen Tumor des Kleinhirnbrückenwinkels bedingt werden kann. Einen metastatischen Krebsknoten im Kleinhirnbrückenwinkel beschrieb Bramwell (Brain X. p. 503).

oben genannten Fälle, in denen hinsichtlich ihres Ausgangspunktes und ihrer Beschaffenheit anders geartete Neubildungen den gleichen Symptomenkomplex bedingen, dürften bei weitem nicht so häufig sein, wie Fälle, in denen das Krankheitsbild durch Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels hervorgerufen wird.

Die Entscheidung der Frage, auf welcher Seite die Geschwulst des Kleinhirnbrückenwinkels sitzt, stösst in der Regel auf keine Schwierigkeiten, während die genauere Localdiagnose der Kleinhirntumoren im engeren Sinne bekanntlich nicht selten sehr schwierig, wenn nicht unmöglich ist. Die in Rede stehenden Tumoren sitzen auf der Seite, die Erscheinungen von Lähmung und Reizung der in Frage kommenden Hirnnerven, in erster Linie des Acusticus, zeigt; finden sich solche doppelseitig, so sind die auf der Seite der Geschwulst in den weitaus meisten Fällen in höherem Grade entwickelt und gehen zeitlich den Hirnnervensymptomen der anderen Seite vorauf. Verhältnisse, wie sie in dem Falle Ziegenweidt's vorlagen und die richtige Localdiagnose vermittelten, dürften nur sehr selten vorkommen.

In diesem Falle bestanden Schmerzen im linken Trigeminusgebiet, Gefühl von Taubsein in der Zunge und Wangenschleimhaut links, auch vorübergehend eine Parese des linken Facialis und Zwangsstellung des Kopfes nach links. Auf Grund dieser Symptome nahm der Autor einen linksseitigen Sitz des Tumors an, wiewohl Taubheit rechts bestand, die jedoch durch das Vorhandensein eines Mittelohrkatarrhs erklärt schien. Bei der Operation wurde der Schädel links eröffnet. Die Obduction ergab einen rechtsseitigen Tumor.

Weitere Symptome, die in einzelnen Fällen zur Entscheidung der Frage, ob der Tumor rechts oder links sitzt, allerdings nur mit grosser Vorsicht mit herangezogen werden können, sind: gekreuzter Stirnkopfschmerz, Hemiparese auf der Seite des Tumors, vielleicht auch Fallen nach der Seite der Geschwulst. Das Vorhandensein dieser Symptome, deren Zustandekommen in mancher Hinsicht noch dunkel ist, kann die Diagnose in einzelnen Fällen vielleicht stützen, niemals jedoch begründen. Gegen die Diagnose: Tumor des Kleinhirnbrückenwinkels dürfte sprechen: frühzeitig hervortretende ausgesprochene Hemiplegie auf der der Acusticus-lähmung gegenüberliegenden Seite sowie Oculomotoriuslähmung schwereren Grades, auch Blicklähmung ist, wie bereits hervorgehoben, ungewöhnlich und spricht mehr für einen pontinen Tumor.

Die Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels gewinnen ein erhebliches Interesse dadurch, dass die Möglichkeit, sie auf operativem Wege zu entfernen, bei dem heutigen Stande der Chirurgie von vorn herein nicht ausgeschlossen erscheint. Die versteckte Lage der Tumoren in der Nähe

der Medulla oblongata bildet ein ungünstiges, die sehr leichte Auslösbarkeit ein günstiges Moment für den chirurgischen Eingriff. Ein solcher wurde bereits mehrfach vorgenommen, vielfach allerdings —, wie es den Anschein hat —, ohne dass der Operateur eine bestimmte Vorstellung von der Lage des Tumors hatte. So in dem Falle Jaffé's, Saenger's, Batten's und Collier's, Reymond's, Stieglitz, Ziegenweidt's u. a. In dem Falle Saenger's wurde durch die Trepanation eine  $\frac{3}{4}$  Jahr lang andauernde Besserung erzielt, in den übrigen Fällen trat während der Operation oder bald danach der Tod ein. Ob es sich in dem von v. Monakow citirten, durch die Operation geheilten Falle Gibson's um eine typisch localisirte Geschwulst der besprochenen Art gehandelt hat, bleibt bei der sehr kurzen Beschreibung des Falles und bei dem Fehlen der Autopsie zum mindesten zweifelhaft. Der Tumor, ein „Fibrosacrom“ der rechten Kleinhirnhemisphäre, sass „tief unten, näher dem Foramen magnum, als der Aussenwand des Schädels“.

Dass weitere Versuche, auf operativem Wege die in Rede stehenden Geschwülste in Angriff zu nehmen, am Platze sind, bedarf keiner weiteren Ausführung, wenn auch bereits wiederholt von chirurgischer Seite so kürzlich von Gerster<sup>1)</sup>, die Tumoren als inoperabel bezeichnet wurden. In Sonderheit wird es Aufgabe des Chirurgen sein, eine speciell der eigenartigen Localisation und den sonstigen Eigenthümlichkeiten der Geschwülste Rechnung tragende Operationsmethode zu finden.

Wie an der Hirnbasis, so kommen auch am Rückenmark solitäre Geschwülste, Neurofibrome und Neurofibrosarcome der intraduralen (vorwiegend der hinteren) Nervenwurzeln vor. Sie comprimiren das Rückenmark, sind jedoch mit demselben nur ganz locker verbunden. Diese Tumoren sind von noch erheblicherem klinischen Interesse als die Nervenwurzelgeschwülste des Hirnes, da sie, wie die Erfahrung der neuesten Zeit gelehrt hat, für die Operation die günstigsten Chancen bieten<sup>2)</sup>.

Auch solitäre Neurotumoren der extraduralen spinalen Wurzeln werden gelegentlich beobachtet; sie können durch das Foramen intervertebrale gegen das Rückenmark vorwachsen und Compressionsmyelitis bedingen<sup>3)</sup>.

Für die freundliche Ueberlassung der mitgetheilten Fälle und des anatomischen Materials sind wir Herrn Geh. Rath Jolly und Herrn Geh. Rath Virchow zu grossem Dank verpflichtet.

1) L. Stieglitz, A study of three cases of tumor of brain etc. With remarks by Gerster. Amer. journ. of the med. sciences. 1896. p. 509.

2) Vergl. u. a. Oppenheim und Jolly, Vorstellung eines Falles von operativ behandeltem Rückenmarkstumor. Neurol. Centralbl. 1902. S. 619.

3) Vergl. Zinn und M. Koch, Fibrom des VII. Cervicalnerven mit Compression des Rückenmarkes. Charité-Annalen XXV. S. 117.

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

**Fall I.** Figur 1. Gehirnbasis.

T. Tumoren des Kleinhirnbrückenkopfes.

Figur 2. Unterer Theil der Halswirbelsäule.

C. 5. V. Cervicalwurzel.

C. 6. VI. Cervicalwurzel.

C. 7. VII. Cervicalwurzel.

Nf. Neurofibrome.

Figur 3. Unterer Theil der Lendenwirbelsäule.

L. 3. III. Lumbarwurzel.

Nf. Neurofibrom.

Figur 4. Querschnitt aus dem r. N. ischiadicus. Weigert'sche Färbung.

a. Perineurale Fibrombildung.

b. Endoneurales Fibrom.

c. Nervenfaser.

Figur 5. Längsschnitt aus einer hintern Wurzel der Cauda equina.

Weigert'sche Färbung.

a. Fibrom mit zahlreichen Blutgefäßen.

b. Kleine endoneurale Fibrome.

c. Nervenfasern im Fibrom.

Figur 6. Querschnitte aus einer hintern Wurzel der Cauda equina.

Weigert'sche Färbung.

a. Neurofibrom.

b. Fibrombildung.

Figur 7. Spinalganglien einer Cervicalwurzel. Weigert'sche Färbung.

a. Fibrom in der motorischen Wurzel.

b. Fibrombildung im Spinalganglion.

c. Diffuses Fibrom im Spinalganglion.

Figur 8. Schnitt aus dem I. Dorsalsegment, v. Gieson'sche Färbung.

a. Neurofibrom der hinteren Wurzeln.

b. Sklerose in den Vorderseitensträngen,

c. in den Hintersträngen.

**Fall II.** Figur 9. Hirnbasis.

T. Tumoren des Kleinhirnbrückenkopfes.

Figur 10. Frontalschnitt durch das Stirnhirn.

a. Tumor der Falx.

Figur 11. Schnitt durch das Stirnhirn, vor den Spitzen der Schläfenlappen.

a. Tumor im r. Ventrikel.

Figur 12. Schnitt durch die Medulla oblongata. Pal'sche Färbung.

a. b. c. Fibrombildung in der Medulla.

d. Substantia gelatinosa.



Fig. 1



Fig. 10



Fig. 11

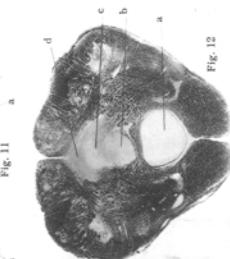


Fig. 12



Fig. 3

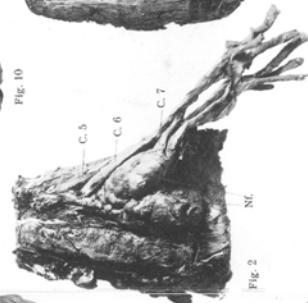


Fig. 5

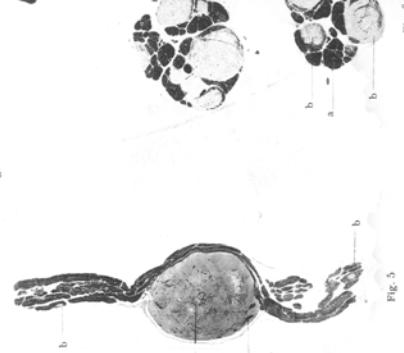


Fig. 6

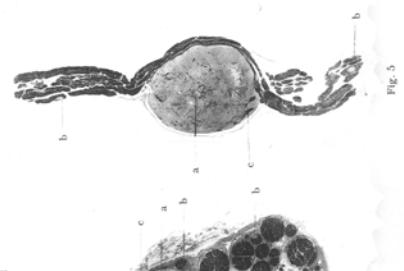


Fig. 8

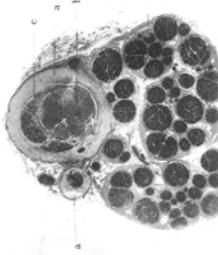


Fig. 4

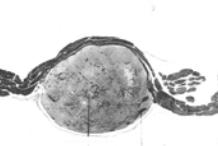


Fig. 5