

V.

Aus der psychiatrischen Klinik der Universität Königsberg i. Pr.
(Prof. E. Meyer.)

Meningitis serosa unter dem Bilde hypophysärer Erkrankung.

Zur Differentialdiagnose des Tumor cerebri und der Meningitis serosa.

Von

Kurt Goldstein.

(Mit 9 Textfiguren.)

~~~~~

Die Lehre von der Meningitis serosa hat wegen ihrer grossen theoretischen und praktischen Bedeutung mit Recht das Interesse der Neurologen in den letzten Jahren vielfach beschäftigt. Besonders war es die praktisch wegen der Ueberlegungen zu einer event. Operation so überaus wichtige und schwierige Differentialdiagnose gegenüber dem Hirntumor, die nach immer neuen charakteristischen Symptomen dieser Erkrankungen suchen liess. Doch der Erfolg war bisher noch kein grosser. Oppenheim kommt auch in der neuesten Auflage seines Lehrbuches zu dem Resultat, dass ein sicheres Unterscheidungsmittel beider Krankheiten überhaupt nicht angeführt werden kann.

Quincke hat besonders auf die Intensitätsschwankungen der einzelnen Symptome bei der Meningitis serosa Wert gelegt; es werden Remissionen von kürzerer oder längerer Dauer bis zu Monaten und Jahren beschrieben. Oppenheim betont das häufige Vorhandensein eines in seiner Grösse und Gestalt abnormen Schädels als Anzeichen einer abnormen kongenitalen Anlage, er weist weiter auf das Fehlen von Herdsymptomen oder deren schwankenden Charakter hin. Dieses letzte Moment hat allerdings an Bedeutung verloren, nachdem es sich gezeigt hat, dass ganz ähnlich wie beim Tumor auch bei der Meningitis serosa von den Fällen, die fast nur die Erscheinungen des allgemeinen Hirndruckes darbieten, alle Uebergänge hinleiten zu solchen, die ausgesprochene Lokalsymptome aufweisen. Gewiss sind die Fälle mit Herdsymptomen selten und es überwiegen bei weitem an Zahl die Fälle mit

ausschliesslich Allgemeinerscheinungen; aber einerseits gibt es auch Tumoren mit ähnlichem Bilde, andererseits ist natürlich die Differentialdiagnose der mit Lokalsymptomen verlaufenden Fälle von Meningitis besonders bedeutungsvoll. Es lassen sich schon heute mehrere Typen der Erkrankung nach der Besonderheit der Lokalsymptome bei der Meningitis serosa unterscheiden.

Wenn wir von den noch vereinzelten Fällen von einseitigem oder abgegrenztem primärem oder sekundärem Hydrocephalus ganz absehen, so kommen zunächst nicht so selten Fälle zur Beobachtung, die das Bild des Kleinhirntumors oder des Tumors des vierten Ventrikels nachahmen: Zerebellare Ataxie, Nystagmus, Veränderung der Sehnensphänomene, Schwäche der Extremitäten neben Stauungspapille und Allgemeinerscheinungen sind nicht selten die Symptome einer Meningitis serosa.

In anderen Fällen finden wir die Symptomatologie des Kleinhirnbrückenwinkeltumors mehr oder weniger ausgesprochen. Oppenheim hat eine in dieser Hinsicht besonders charakteristische Beobachtung mitgeteilt. Es handelt sich in solchen Fällen, wie O. sagt, „um einen geradezu typischen Symptomenkomplex“, den er früher auf einen Tumor der entsprechenden Kleinhirnhemisphäre bzw. des Kleinhirnbrückenwinkels bezog. Jedenfalls lehren solche Fälle, wie vorsichtig das Vorhandensein von Lokalsymptomen differentialdiagnostisch zu verwerten ist.

Auf alle die weiteren angegebenen Unterscheidungsmerkmale zwischen Tumor und Meningitis serosa, die umschriebene Druckschmerzhaftigkeit beim Tumor, das pulsatorische Geräusch am Schädel, das bei Kompression der Aorta verschwindet (Fuchs), bei der Meningitis die Pulsschwankungen in verschiedenen Lagen, den Liquorbefund und anderes mehr möchte ich hier nicht näher eingehen. Beweisend für die eine oder die andere Erkrankung sind alle im gegebenen Falle nicht. Ich gedenke darauf in einer grösseren Arbeit zurückzukommen, in der ich das gesamte Material zusammenstellen will.

Hier möchte ich nur über einige Fälle berichten, die mir eine weitere typische Verlaufsform der Meningitis serosa zu repräsentieren scheinen, die bisher kaum Beachtung gefunden hat. Es handelt sich um eine mehr oder weniger grosse Ähnlichkeit mit gewissen Tumoren der Hypophyse, die besonders wegen der modernen operativen Therapie der Hypophysitumoren auch praktisch sehr bedeutungsvoll sein dürfte.

Fall I. Max Sch., 18 Jahre alt. Geburt schwer, hat lange gedauert. Das Kind hatte einen grossen Kopf, war aber sonst gesund. Hat zur Zeit laufen und sprechen gelernt. Keine besonderen Kinderkrankheiten, keine Krämpfe. — Familienanamnese ohne Besonderheiten.

Mit 5 Jahren stürzte das Kind eine Kellertreppe herab; Näheres darüber ist nicht bekannt. Seit dem 6. Jahre fiel ein Zurückbleiben im Wachstum auf. In der Schule gut gelernt.

Mit dem 14. Jahre (1903) bekam der Knabe heftige Kopfschmerzen, die ein paar Wochen anhielten. Kein Fieber, keine Ubelkeiten, kein Erbrechen. Allmähliche Besserung. Keine Lähmungen, keine Krämpfe. Seitdem soll links das Sehen schlechter geworden sein. Sonst ging es ihm die Jahre über gut, er hatte keine besonderen Beschwerden.

Untersuchung am 31. 1. 1907. Subjektiv nur Klagen über schlechtes Sehen, keine Kopfschmerzen, keine Ubelkeit, keine Schwäche in den Gliedern. Objektiv (cf. Fig. 1): Für sein Alter sehr klein, 135 cm hoch. Sehr reichliches Fettpolster am ganzen Körper. Das Unterhautbindegewebe an der Stirn ist stark entwickelt und derb. Die ganze Körperform weist eine für ein männliches Individuum abnorme Rundung auf. Der Pat. hat stark entwickelte Brüste, einen fettrichen Leib, einen fettrichen Mons Veneris, keinerlei Haarwuchs am Körper, ein breites Becken. Durch all das gewinnt die Gestalt ein weibliches Aussehen. Dieses wird noch verstärkt durch die rudimentäre Entwicklung der Genitalien. Sie treten wenig hervor, der Penis und das Skrotum sind sehr klein; die Hoden sind weder im Skrotum, noch im Leistenkanal oder höher zu fühlen.

Der Schädel ist gross. Umsang 56 cm.

Pupillen: Linke grösser als rechte. R/L links schlecht, rechts +, R/C +.

Augenbewegungen frei. Kein Nystagmus. Es besteht Strabismus divergens oculi sinistri. Lunge weicht etwas nach rechts ab. Fazialis ohne Besonderheiten.

Patellarreflexe beiderseits sehr gesteigert; es besteht beiderseits Patellarklonus. Achillesreflexe lebhaft. Keine Cloni. Plantarreflexe ohne Besonderheiten. Babinski negativ. Oppenheim negativ. Mendel dorsal. Abdominal und Kremasterreflexe ohne Besonderheiten. Ebenso Reflexe der oberen Extremitäten. Sensibilität und Motilität ohne jede Störung. Ebenso die inneren Organe.

Augenhintergrund: Beiderseits blasse Atrophie, rechts weniger intensiv. Beiderseits scharfe, aber unregelmässige Ränder. Gefässse sehr eng, besonders links. Sehschärfe: Rechts 5/15, links werden nur Handbewegungen gesehen. Gesichtsfeld ohne Besonderheiten. Keine hemianopischen Erscheinungen.

Anfang 1909 stellt sich Pat. nochmals vor. Er hat die Zeit über als Tischler gearbeitet. Er hat nur über das schlechte Sehen, sonst über nichts zu klagen. Seine Gestalt ist wie früher.

Zusammenfassung: Bei einem 5jährigen, früher gesunden Knaben hat sich im Anschluss an einen Fall von einer Kellertreppe ein Zurückbleiben des Wachstums entwickelt. Mit 14 Jahren heftige anhaltende Kopfschmerzen, die nach einigen Wochen nachliessen. Seitdem schlechteres Sehen.

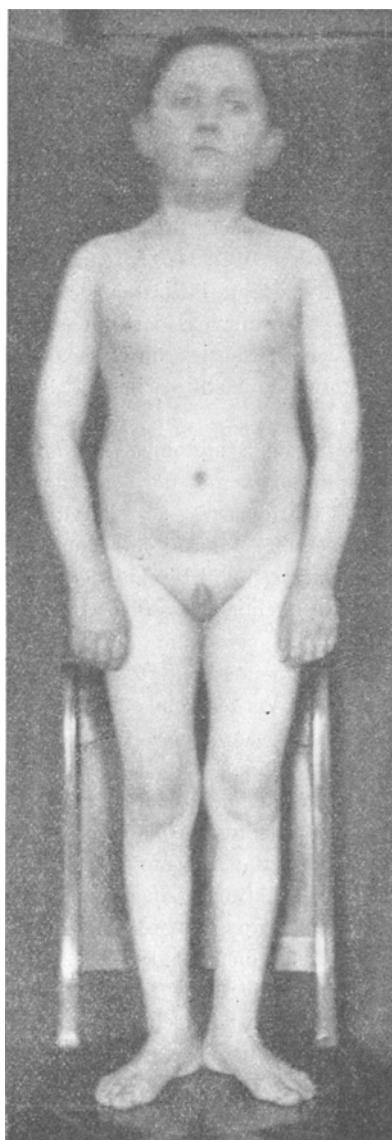


Fig. 1.

Bei der Untersuchung mit 18 Jahren: Grosser Schädel. Kleinheit des Körpers. Reichliches Fettpolster am ganzen Körper. Verwischung der männlichen Geschlechtscharaktere, rudimentäre Geschlechtsorgane. Gesteigerte Sehnenrefexe. Normale Intelligenz. Optikusatrophie mit starker Reduktion des Sehvermögens. Mit 20 Jahren unverändert.

Das Wesentliche des vorliegenden Symptomenbildes ist die Kombination von abnormem Fettansatz, zurückbleibendem Körperwachstum, Verwischung der Sexualcharaktere und Atrophie der Genitalien mit Atrophie der Optici und zeitweiligen Hirndruckerscheinungen. Jedenfalls lassen sich die im 14. Lebensjahr auftretenden heftigen Kopfschmerzen, an die sich die Optikusatrophie anschloss, als Zeichen von Hirndruck auffassen. Da ärztliche Angaben über die damaligen Störungen nicht vorliegen, ist etwas Sichereres nicht zu sagen.

Diese Kombination von Symptomen stimmt im weitesten Massen überein mit der Symptomatologie der sogenannten hypophysären Fettsucht überein. Borchardt<sup>1)</sup> hat kürzlich das spärliche über diese Erkrankung vorliegende Material in einem kritischen Referate zusammengestellt. Danach ist als Ursache der Erkrankung gewöhnlich ein Tumor der Hypophyse gefunden worden. Es muss deshalb zunächst erwogen werden, ob es sich etwa um einen Tumor der Hypophyse in unserem Falle handelt. Ich meine nicht. Zu gewissen Zeiten, als die Hirndruckerscheinungen mehr im Vordergrund standen, also etwa im 14. Lebensjahr, dürfte die Diagnose ausserordentlich schwierig gewesen sein. Die lange Dauer der Erkrankung, der langsame Verlauf konnten nicht ohne weiteres gegen einen Tumor sprechen, da Aehnliches gerade bei Hypophysentumoren nicht so selten beobachtet ist, die damals vielleicht bestehende Stauungspapille, die allgemeinen zerebralen Störungen aber dafür. Heute liegen die Verhältnisse ganz anders. Wir haben zweifellos nur noch die Residuen eines abgelaufenen Prozesses vor uns, keinerlei Zeichen einer Progredienz seit 5—6 Jahren. Ein solcher Befund wäre bei dem Vorliegen eines Tumors, deren erste Entstehung etwa 14 Jahre zurückliegen müsste, höchst unwahrscheinlich; ich glaube wir dürfen deshalb die Tumordiagnose ganz fallen lassen und annehmen, dass wir es mit einem chronischen Hydrozephalus zu tun haben. In diesem Sinne ist zunächst die Entstehung durch ein Trauma bedeutungsvoll. Der bei der geringen Körpergrösse relativ grosse Schädel (der

1) L. Borchardt, Funktion und funktionelle Erkrankungen der Hypophyse. Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilk. III. Bd.

Knabe misst 135 cm, das entspricht nach den Tabellen von Liharzik<sup>1)</sup> einem Schädel von 53 cm, und der Umfang des Schädels ist 56 cm), der Beginn in früher Kindheit, der zweite akute Schub, erst 8 Jahre später, das Fehlen aller sonstigen Lokalsymptome und schliesslich der absolute Stillstand bestärken diese Diagnose.

Es fragt sich nun, können wir uns den eigenartigen Symptomenkomplex, der gewöhnlich einem Tumor der Hypophyse seine Entstehung verdankt, durch eine einfache Vermehrung der zerebralen Flüssigkeit zustande kommen denken?

Es stehen sich bei der Erklärung der Symptome der hypophysären Fettsucht zwei Anschauungen gegenüber. Fröhlich<sup>2)</sup> nimmt wie ich dem eben zitierten Referate von L. Borchardt entnehme, an, dass eine spezifische Wirkung der Hypophyse in unbekannter Weise die Krankheit verursache. Ihm gegenüber wird besonders von Erdheim<sup>3)</sup> die Anschauung vertreten, dass nicht die Hypophyse für die Adipositas verantwortlich zu machen sei, sondern dass vielmehr die Ursache derselben „in der Beeinflussung, sei es Schädigung oder Reizung irgend einer an der Basis cerebri gelegenen Hirnpartie durch den Tumor zu suchen sei“. Borchardt glaubt besonders aus den engen Beziehungen der Erkrankung zur Akromegalie und zur sogenannten „Insuffisance pluriglandulaire“ der Fröhlichschen Anschauung zustimmen zu müssen. Diese wird neuerdings noch durch den Effekt der chirurgischen Behandlung (Exstirpation der Hypophyse), die Besserung der Symptome brachte [Eiselsberg und Frankl-Hochwart<sup>4)</sup>], gestützt, wenn eine Erklärung dieses Erfolges allerdings auch nach der Erdheimschen Ansicht möglich ist, indem man das Wesentliche bei der Operation nicht in der Exstirpation des Tumors an sich, sondern in der dadurch bewirkten lokalen Druckentlastung eines besonderen Hirnzentrums sieht. Nehmen wir nun an, es handelt sich in einem Falle wie dem unseren um einen Hydrozephalus, so ist ohne weiteres verständlich, dass die vermehrte ventrikuläre Flüssigkeit besonders im Infundibulum, als dem tiefsten Teile der Ventrikularhöhle sich leicht ansammeln wird. Dies hat sich auch bei den bisherigen Sektionen häufig bestätigt gefunden; efr. z. B. die Fälle von Oppenheim<sup>5)</sup>, der von einem blasig vorgetriebenen In-

1) Zit. nach Schultze, Die Krankheiten der Hirnhäute und der Hydrozephalie. Nothnagel. III. Bd. III. T. 1901.

2) Fröhlich, Wiener klin. Rundschau. 1901. No. 47.

3) Erdheim, Sitzungsber. der Wiener Akademie. 113. 3. 1904. S. 537.

4) Eiselsberg und Frankl-Hochwart, Neurolog. Zentralbl. 1907. No. 21 und Wiener klin. Wochenschr. 1908. S. 1115.

5) Oppenheim, Charité-Annalen. 1890.

fundibulum spricht (Lehrbuch, IV. Aufl. S. 946), von Kupferberg und Baeumler<sup>1)</sup>, Finkelnburg<sup>2)</sup> Fall I (starke Vortreibung des Infundibulum und dadurch bedingten Druck auf die Nervi optici und abducentes u. and.). Ich habe selbst erst kürzlich in einem Falle von sekundärem Hydrozephalus eine sehr starke Vorwölbung der Infundibulargegend gefunden (der Fall wird später ausführlich beschrieben werden). Jedenfalls muss die Möglichkeit eines besonders starken Hydrozephalus der Infundibulargegend zugegeben werden. Die Schädigungen, die ein derartiger Hydrozephalus hervorrufen kann, können das Infundibulum selbst, wohl aber auch durch den starken Druck rein mechanisch oder event. auch durch Störungen der Zirkulation die Hypophyse in mehr oder weniger hohem Masse treffen.<sup>3)</sup> Dass der Flüssigkeitsdruck gerade in dieser Gegend beim Hydrozephalus besonders stark ist, oder jedenfalls sein kann, dafür sprechen auch die allerdings bisher sehr spärlichen Befunde am Röntgenbild; sie weisen darauf hin, dass der Druck sogar gross genug sein kann, um eine Zerstörung der Knochen der Sella turcica hervorzurufen. Schüller<sup>4)</sup> beschreibt eine erweiterte und flachere Sella beim Hydrozephalus. Erdheim (l. c.) fand bei vermehrtem Hirndruck ohne Vergrösserung der Hypophyse eine Erweiterung des Eingangs der Sella. Auch in einem Falle von Fürnrohr<sup>5)</sup> (S. 69) war „der Eingang der Sella turcica vielleicht ein wenig erweitert“.

Uebrigens sind auch Veränderungen der Sattelgrube bei Sektionen gefunden worden; so z. in dem Falle von Oppenheim, bei dem der der III. Ventrikel und das Infundibulum besonders erweitert und die Sattelgrube sehr tief war.

Jedenfalls dürfte soviel sicher sein, dass der Druck gross genug ist, um sowohl das hypothetische Zentrum Erdheims in der Infundibulargegend oder die Hypophysenfunktion selbst schwer zu schädigen.

So besteht sicherlich die Möglichkeit, den Symptomkomplex der hypophysären Fettsucht nicht nur durch einen Tumor der Hypophysisgegend, sondern auch durch einen erworbenen

1) Kupferberg und Baeumler, Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. 1893. Bd. 4.

2) Finkelnburg, Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. 1905. Bd. 29.

3) Wie ich einer Aeusserung Marburgs (Wien. Med. Wochenschr. 1908. Sep. 96) entnehme, hat Müller an mir leider nicht bekannter Stelle eine ähnliche Ansicht geäussert.

4) Schüller, Zit. nach Fürnrohr.

5) Fürnrohr, Die Röntgenstrahlen im Dienst der Neurologie, Karger, 1909.

Hydrozephalus zu erklären, wie ich es in dem beschriebenen Falle annehme.

Was die einzelnen Symptome des Falles betrifft, so ist die Adipositas zwar eine deutliche, aber keine so hochgradige, wie in den meisten der bisher veröffentlichten Fälle; auffallend ist besonders die Veränderung des Sexualcharakters der ganzen Gestalt, die Annäherung zum femininen Typus und der rudimentäre Zustand der Genitalien, der ja zu den typischen Symptomen der hypophysären Fettsucht gehört. Nicht vorhanden ist der häufige Riesenwuchs; es besteht im Gegenteil ein beträchtliches Zurückbleiben des Wachstums. Der Patient ist mit 20 Jahren 135 cm gross. Nach den Libarzischen Tabellen entspricht diesem Alter eine Grösse von ca. 165—170 cm, es liegt also ein Defizit von mindestens 30 cm vor. Dieses Zurückbleiben des Wachstums, das alle Teile des Körpers in etwa gleichem Masse betrifft, so dass der Eindruck einer proportionierten Gestalt entsteht (cfr. Fig. 1), können wir wohl auch mit einer Schädigung der Hypophysenfunktion in Zusammenhang bringen. Besonders Fröhlich hat darauf hingewiesen, dass gelegentlich an Stelle des Riesenwuchses auch bei Hypophysentumoren Zwergwuchs vorkommen kann, und einen Patienten mit Hypophysentumor beschrieben, der aufhörte zu wachsen und einen infantilen, weiblichen Habitus hatte, ähnlich wie unser Patient.

Die Symptome von Seiten des Nervensystems bieten sonst bei unserem Patienten wenig Charakteristisches, besonders keinerlei Anhaltpunkt, der für eine event. Differentialdiagnose in anderen ähnlichen Fällen verwertbar wäre. Dazu war auch die Untersuchung, die vor der Zeit stattfand, als ich das Symptomenbild im hier vertretenen Sinne zu deuten wusste, zu wenig eingehend.

Fall II. Fritz S., 12 Jahre alt. Der Knabe stammt aus gesunder Familie, hat 4 gesunde Geschwister, war nie besonders krank, hat gut gelernt. Ab und zu hat er sich bis zu seinem 9. Jahre nass gemacht. Geburt ohne Besonderheiten. Von jeher hat er einen grossen Schädel gehabt. Im Jahre 1906 hat er öfters erbrochen, ohne dass sich eine Veranlassung dafür finden liess. Das ging nach einigen Wochen vorüber.

Sommer 1908 stürzte der Knabe vom Pferde und hat  $\frac{3}{4}$  Stunden bewusstlos dagelegen. Starkes Erbrechen. Seitdem nahm der Verstand des Knaben ab, er vergass leicht, konnte vor allem nicht mehr recht Neues zulernen. Er machte sich oft nass, ohne es zu merken. Wurde stumpf und zeitweise sehr reizbar. Keine Krämpfe, kein Kopfweh. Das Gehen wurde schlechter, ebenso das Sehen. Gleichzeitig nahm der Kopf an Umfang zu, so dass sein Kopfumfang (Hutmass) von 55 auf 60 cm stieg. Der vorher magere Knabe wurde voller und runder, das Gesicht dicker.

und breiter. Die Mutter gibt noch an, dass die Geschlechtsteile, die immer etwas klein gewesen seien, in letzter Zeit noch kleiner geworden seien. Auf Befragen gibt sie an, dass die Zähne früher dicht zusammengestanden hätten, nicht wie jetzt Lücken zwischen ihnen vorhanden waren. Wann das eingetreten sei, wisse sie jedoch nicht.

Anfang 1909 hat der Knabe häufiger Schwindel und Erbrechen gehabt. Er hatte eine Neigung nach hinten zu fallen. Sowohl den Eltern wie dem behandelnden Arzte ist der häufige Wechsel der Erscheinungen aufgefallen, die zeitweise sehr erhebliche Besserung und Verschlechterung der Symptome.

Am 11. 5. 1909 wird der Knabe vom Vater in die Poliklinik gebracht. Er ist ruhig, stumpf, geordnet, gibt leidlich Auskunft und weist ganz gute Schulkenntnisse auf.

Er ist 146 cm gross, gut genährt (cf. Fig. 2 und 3). Der Schädel fällt sofort durch seine Grösse auf. Die Stirn und besonders der Hinterkopf springen stark hervor. Der Umfang beträgt 60 cm. Der bifrontale Durchmesser 15 cm; der biparietale 17 cm; der fronto-occipitale 21 cm. Der Kopf sitzt auffallend tief zwischen den Schultern, nach hinten übergeneigt.

Das Gesicht ist breit, plump. Die Backen fühlen sich derb an, die Haut ist verdickt. Die untere Gesichtshälfte ist auffallend breit, und zwar wird das nicht nur durch vermehrtes Fett hervorgerufen, sondern auch die Knochen erscheinen verbreitert. Es fällt dies besonders dann auf, wenn man den Knaben mit einem ca. 2 Jahre alten Bilde vergleicht, auf dem sein Gesicht sogar eher unten besonders schmal ist und etwas verschmälert vorn zuläuft. Die Zähne sind im ganzen gut erhalten, es fehlen unten mehrere Backenzähne. Während die beiderseitigen ersten oberen Schneidezähne eng aneinander liegen, befinden sich zwischen dem ersten und zweiten Schneidezahn, zwischem dem zweiten Schneidezahn und dem Eckzahn jederseits Lücken, die etwa  $1\frac{1}{4}$ — $2\frac{1}{2}$  mm breit sind. Am Unterkiefer stehen die vier Schneidezähne dicht, es finden sich Lücken zwischen dem zweiten Schneidezahn und Eckzahn und zwischen dem Eckzahn und ersten Backzahn (cf. Bild Fig. 4 und 5).

Die Zähne weisen keine Riefen oder Zähnungen auf, nur einzelne kleine kariöse Stellen.

Die Körperperformen des Knaben sind auffallend rund, so dass die Gestalt etwas Feminines an sich hat. Die Geschlechtsteile treten wenig hervor. Der Penis und das Skrotum sind klein. Die kleinen Hoden liegen nicht ganz im Skrotum.

Keine Degenerationszeichen. Schilddrüse zu fühlen. Die inneren Organe weisen keinen abnormen Befund auf. Der Puls ist unregelmässig, im Liegen 80, im Sitzen 110, im Stehen 130—140 Schläge in einer Minute. Temperatur 37,5.

Pupillen beiderseits weit. R/L. beiderseits träge. R/C. +. Beim Blick geradeaus weicht das linke Auge etwas nach innen ab. Bewegungen der Augen nach allen Richtungen im übrigen frei. Mangelhafte Konvergenz. Kein Nystagmus. Gesichtsfeld: beiderseits



Fig. 2.

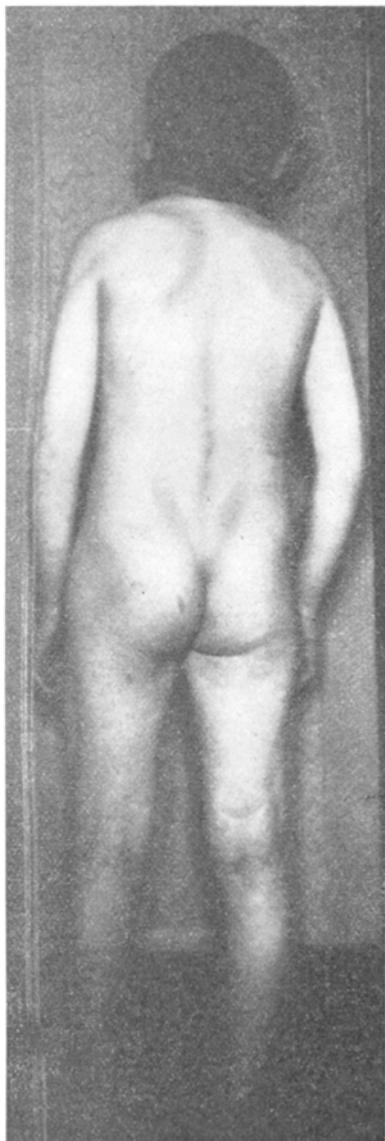


Fig. 3.

starke konzentrische Einengung für weiss und Farben. Keine hemianopischen Defekte. Augenhintergrund: Rechte Papille: Grenzen unscharf, leichte Prominenz, 2—3 Dioptrien. Papille abgeblasst. Gefäße ganz leicht gestaut, deutlich eingescheidet. Linke Papille sehr blass, Grenzen scharf. Keine Einscheidung der Gefäße.

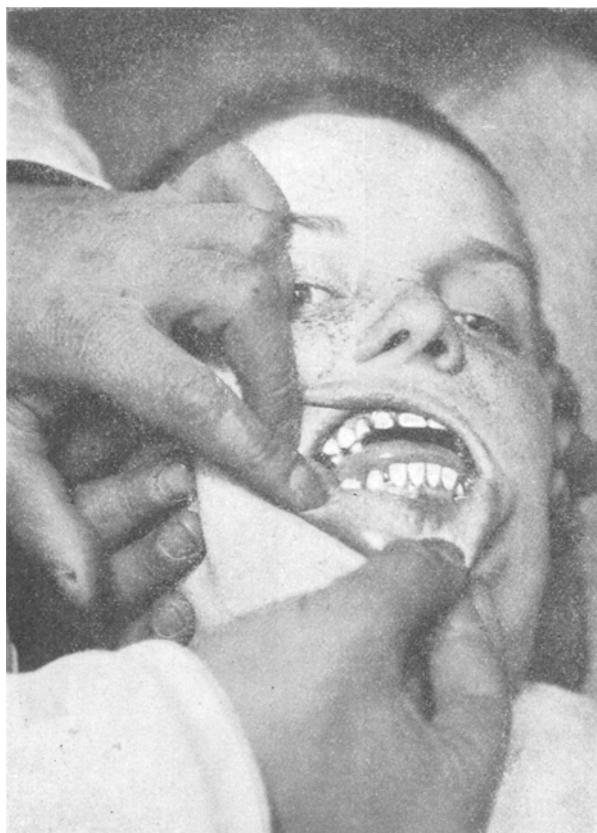


Fig. 4.

Sehschärfe: R. 5/5. L. 5/35. Gläs. bessern nichts.

Konjunktival-, Korneal-Rachenreflex +.

Fazialis, Zunge ohne Besonderheiten.

Die Dornfortsätze der Wirbel sind nicht druckschmerhaft.

Patellarreflexe beiderseits sehr lebhaft, gleich. Keine Cloni.

Achillesreflexe lebhaft, keine Cloni. Plantarreflexe sehr lebhaft, keine qualita-

tiven Veränderungen. Abdominal und Kremasterreflex ohne Besonderheiten, obere Extremitätenreflexe ohne Besonderheiten.

Aktive Beweglichkeit der Beine und Arme frei, nur etwas geringe Kraft. Die Beine werden sehr unsicher erhoben, wackelnd und besonders zitternd, während keine eigentliche Ataxie besteht. Ebenso ist der Gang zitternd, breitbeinig, unsicher. Der ganze Körper des Knaben gerät sehr leicht ins

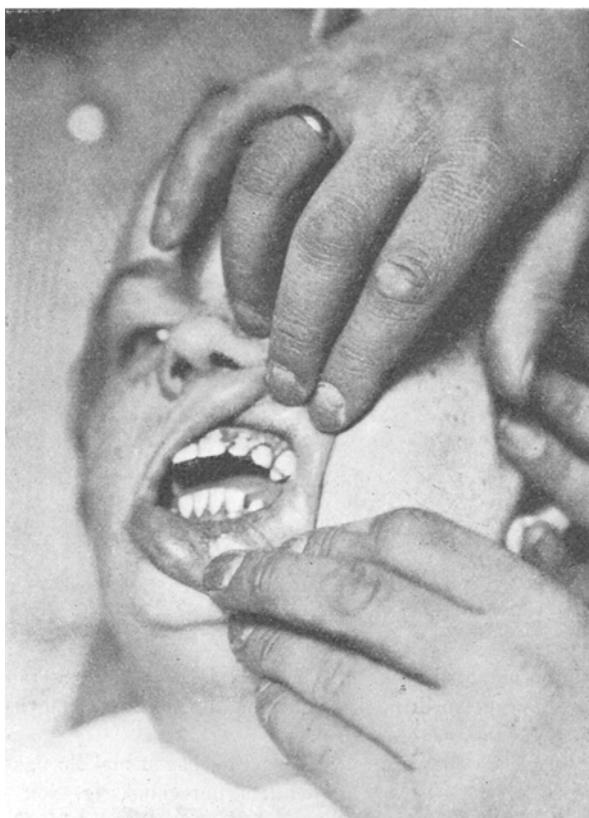


Fig. 5.

Zittern. Beim Stehen mit geschlossenen Augen ebenfalls Zittern und Wackeln, die Unsicherheit nimmt bei Augenschluss nicht wesentlich zu.

Die passive Beweglichkeit zeigt keine abnormen Verhältnisse.

Sensibilität ohne Besonderheiten.

Bei Seitwärtsbewegungen, Bücken nach vorn und hinten tritt kein besonderer Schwindel auf, auch keine besonderen Veränderungen am Pulse ausser

den vorher erwähnten. Blutdruck 110--115 im Sitzen, im Liegen 135 mm Hg. (Riva-Rocci).

Lumbalpunktion ergibt im Sitzen einen Druck von 18 mm Hg.

Die Flüssigkeit ist klar, zeigt negative Nonnesche Probe und negative Magnesiumsulfatprobe. Beträchtliche Lymphozytose. Enthält keinerlei Bakterien.

Das Gesicht des Knaben ist etwas livide verfärbt, die Hände und Füsse fühlen sich kalt an und sind bläulich verfärbt.

Der Knabe wird zur näheren Beobachtung in die Klinik aufgenommen.

Am 14. 5. ergibt eine erneute Untersuchung denselben Befund. Es fällt auf, dass die Hände und Füsse trotz Bettruhe kühl bleiben und bläulich verfärbt sind. Ebenso ist das Gesicht etwas livide. Der Puls ist dauernd unregelmässig und zeigt die vorerwähnten Schwankungen.

Pat. lässt ab und zu Urin ins Bett. Er ist auffallend still und apathisch, klagt sehr wenig. Das Aufsitzen ist ihm unangenehm.

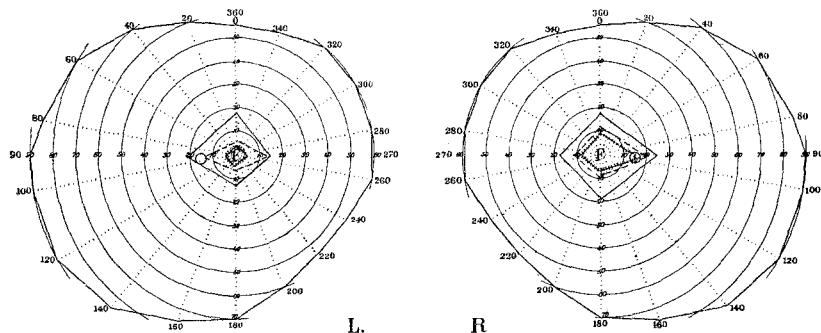


Fig. 6.

Der Urin enthält weder Zucker, noch Eiweiss. Nach 100g Traubenzucker findet sich kein Zucker im Urin. Untersuchung des Geruches und Geschmackes ergibt normalen Befund.

16. 5. Der Knabe hat heute früh über Unbehagen und Mattigkeit geklagt und erbrochen. Der Puls ist ausserordentlich unregelmässig, von etwa derselben Schlagzahl wie vorher. Die Temperatur ist bis auf  $35,4^{\circ}$  gesunken. Der Kranke macht einen sehr matten Eindruck. Sein Körper fühlt sich auffallend kühl an.

18. 5. Noch mehrmals Erbrechen, fast nach jeder Nahrungsaufnahme. Pat. wird deshalb auf flüssige Diät gesetzt, die er leidlich verträgt. Er fühlt sich noch sehr matt. Puls wie vorher. Temperatur  $37^{\circ}$ .

Klagen über Schmerzen im Halse, nach hinten ausstrahlend und in der linken Brustseite. Die Schmerzen sind sehr heftig. Jede Bewegung des tief in die Schultern gesunkenen Kopfes ist sehr schmerhaft. Der Kopf wird nach hinten geneigt gehalten,

auch wenn der Knabe liegt. Aufsetzen erzeugt starkes Unbehagen. Die Dornfortsätze der Halswirbelsäule sind auf Druck schmerhaft. Brustwirbelsäule nicht.

19. 5. Erbrechen hat sistiert. Beschwerden bestehen wie vorher, nur in geringerem Masse fort. Es wird heute mit einer Schmierkur und Darreichung von Jodkali begonnen. 3mal täglich 0,5 g Jodkali. Graue Salbe zunächst täglich 1 g, bald auf 3—4 g täglich steigend.

20. 5. Noch subjektive Beschwerden. Kein Erbrechen, nimmt schon etwas mehr Nahrung zu sich. Die Hände und Füsse noch stark bläulich verfärbt. Der Knabe ist im ganzen noch recht matt und elend. Aufsetzen erzeugt immer noch lebhaftes Unbehagen. Temperatur 37,0. Puls wie vorher.

25. 5. Der Zustand ist im allgemeinen etwas besser. Der Knabe ist munterer, gibt besser Antworten, erkundigte sich spontan nach allerlei. Die Schmerzen beim Aufsetzen sind wesentlich geringer geworden; auch die Schmerzen in der Brust und die Druckschmerhaftigkeit der Wirbel hat etwas

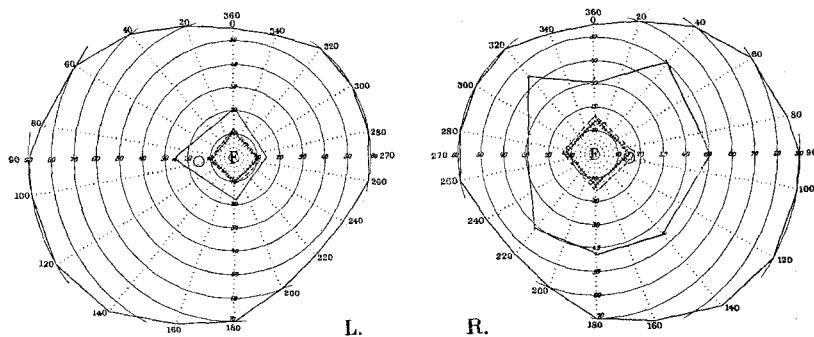


Fig. 7.

nachgelassen. Gute Nahrungsaufnahme, kein Erbrechen. Puls, Temperatur wie Anfangs.

5. 6. Die Schmierkur wird dauernd fortgesetzt. Der Knabe befindet sich nicht un wesentlich besser. Er kann ohne Beschwerden gehen, die allgemeine Unsicherheit und das Zittern hat nachgelassen, wenn er auch beim Gang noch schwankt. Die Schmerzen haben ganz aufgehört, ebenso die Druckschmerhaftigkeit der Wirbeldornen. Pat. kann sich ohne Beschwerden aufrichten.

Nachuntersuchung Anfang Juli: Keine Uebelkeit, kein Erbrechen, kein Kopfweh. Nur etwas Unsicherheit beim Gehen und Schwindel. Objectiv: Im allgemeinen frischer und lebhafter. Zittern der Hände und Füsse, doch weniger wie früher. Beim Stehen etwas Schwanken. Pupillen mittelweit R/L. gering. R/C. +. Gesichtsfeld (s. Schema Fig. 7), Konvergenz mangelhaft. Etwas Abduzenschwäche links. Augenhintergrund: Beiderseits atrophische Verfärbung der Papillen. Keine Zeichen von Stauung. Kniephänomene lebhaft. Puls im Liegen 25 in  $1/4$  Minute, im Sitzen 31, im Stehen 35. Hände nicht mehr

kalt wie fr iher. Dornfortsätze nicht mehr druckempfindlich. Keine spontanen Schmerzen.

Im August wurde der Balkenstich nach dem Vorbilde von Anton und Bramann vorgenommen. Es floss eine grosse Menge Flüssigkeit ab. Eine Nachuntersuchung im November 1909 ergab, dass der Zustand sich allmählich nach der Operation gebessert hatte. Der Knabe wurde viel regssamer, das Gehen besser, viel sicherer. Er hatte keinen Schwindel. In der letzten Woche war wieder eine gewisse Verschlechterung eingetreten.

Objektiv war der Gang besser, der Knabe regssamer. Sonst Befund wie vorher. Neuritische Atrophie. Prominenz der Papille 1 D., also um 1—2 D. gegen Mai abgenommen. Gesichtsfeld annähernd normal, rechts im ganz geringen Grade eingeschränkt. Sehvermögen rechts 5/10, links ca. 1/10.

Zusammenfassung: 12jähriger Knabe. Familienanamnese ohne Besonderheiten. Immer etwas grosser Schädel. Keine besonderen Krankheiten durchgemacht. 1906 öfters Erbrechen, ohne nachweisbare Veranlassung; nach einigen Wochen Besserung. Sommer 1908: Sturz vom Pferde. Zeichen einer Gehirnerschütterung. Seitdem Abnahme der psychischen Leistungsfähigkeit, Zunahme des Schädelumfanges. Anfälle von Schwindel. Dickenzunahme besonders des Gesichtes, Abrundung der Gliedmassen. Verkleinerung der Genitalien.

Befund 1909: Psychisch stumpf. Hydrozephalischer Schädel. Abnormaler Fettansatz mässigen Grades am ganzen Körper besonders im Gesicht. Verbreiterung des Gesichtsschädelns. Wenig entwickelte Genitalien; im ganzen etwas femininer Habitus. Rechts deutliche Stauungspapille, links sehr blasse Papille. Beträchtliche Herabsetzung der Sehschärfe. Starke konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung. Gesteigerte Sehnenreflexe. Allgemeine Unsicherheit und Zittern bei Bewegungen. Geringe Abduzensschwäche links. Pulsbeschleunigung und starke Zunahme der Schlagzahl bei Bewegungen. Liquor: Druckerhöhung. Kein vermehrter Eiweissgehalt. Beträchtliche Lymphozytose. Zeitweise Schwindel und Erbrechen. Druckschmerhaftigkeit der Halswirbelsäule. Schmerzen im Halse und der linken Brustseite.

Nach einer Schmierkur Besserung aller Beschwerden. Zurückgehen der Stauungspapille. Atrophia nervi optici. Zunahme des Gesichtsfeldes. Der Befund im wesentlichen aber unverändert. Nach Balkenstich zeitweise weitere Besserung, die wieder zur Verschlechterung neigt.

Es besteht wohl kein Zweifel, dass wir bei dem Knaben eine raumbeengende Affektion im Schädelinnern anzunehmen haben, die

sich im Anschluss an ein Trauma des Schädels entwickelt hat — und zwar kommt eigentlich nur ein Tumor (irgend welcher Art) oder eine Meningitis serosa in Betracht. Eine Differentialdiagnose gegenüber anderen Erkrankungen etwa einem Abszess, einer anderen Art der Meningitis, Lues u. a. ist wohl kaum notwendig, weil sich die Gegengründe von selbst ergeben.

Wir stehen also wieder vor der Entscheidung: Tumor oder Meningitis serosa?

Wenn wir die in den einleitenden Bemerkungen gemachten Erwägungen heranziehen, so finden wir bei unserem Patienten für die Meningitis die Schädeldeformität — einen von jeher grossen Schädel, ein abnormes Wachstum in relativ kurzer Zeit zugleich mit der Entwicklung der übrigen Symptome — wir haben ein Fehlen von ausgesprochenen Herdsymptomen. Bemerkenswert ist weiter das Vorhandensein zweier von Oppenheim bei der Meningitis serosa beschriebener Symptome: die Druckschmerhaftigkeit der Wirbeldornen und die ziehenden Schmerzen in der Brust.

Schon die starke Vergrösserung des Schädels allein in so kurzer Zeit spricht wohl mit Sicherheit dafür, dass eine starke Vermehrung der zerebralen Flüssigkeit stattgefunden hat. Es fragt sich nur, ob es sich um einen sekundären Hydrozephalus bei einem Tumor oder um einen Hydrozephalus allein handelt.

Die Ueberlegungen darüber, an welcher Stelle wir den event. Tumor anzunehmen hätten, müssen unser Augenmerk ähnlich wie im vorigen Falle wieder besonders auf die Gegend des Chiasma bzw. der Hypophyse hinlenken. Zu dieser Annahme veranlasst die allerdings nicht sehr hochgradige Adipositas, die Veränderung der ganzen Körperform im Sinne einer Veränderung des Sexualcharakters, die geringe Ausbildung der Sexualorgane — Anomalien, die sich während der jetzigen Erkrankung entwickelt haben — und die wir ähnlich wie im ersten Falle als Folgen einer Affektion der Hypophysengegend auffassen dürfen. Wir kämen damit wieder zu der symptomatologischen Diagnose einer hypophysären Erkrankung. Bei der Annahme einer Störung der Hypophysenfunktion sind noch einige weitere Befunde bei unserem Patienten bemerkenswert, die man vielleicht als geringe Zeichen einer Akromegalie auffassen kann: die derbe Hautbeschaffenheit im Gesicht, die Massigkeit und Breite der unteren Gesichtshälfte, die nicht nur auf der Adipositas, sondern auch auf einer abnormen Knochenbildung beruht, und schliesslich die eigentümliche Lückenbildung zwischen den Zähnen, auf deren Bedeutung als

Frühsymptom der Akromegalie Graves<sup>1)</sup> aufmerksam gemacht hat. Allerdings sind alle diese Störungen nur wenig ausgesprochen, aber im Zusammenhang des ganzen Symptomenkomplexes dürfen sie zweifellos eine gewisse Bedeutung beanspruchen und können so die Annahme einer Affektion der Hypophysis noch mehr sichern. Liegt also etwa ein sekundärer Hydrozephalus bei einem Hypophysentumor vor? Um zu einem so starken Hydrozephalus zu führen, müsste der Tumor sehr gross sein; dagegen spricht aber zunächst die relativ geringe Ausbildung der Hypophysensymptome. Oder der Tumor müsste etwa in die hintere Schädelgrube hineinwachsen oder aus ihr gegen die Hypophyse zu gewachsen sein? Derartige Tumoren erzeugen gewöhnlich starken Hydrozephalus, aber dann wäre das Fehlen von entsprechenden Herdsymptomen sehr auffällig. Aehnliche Bedenken erheben sich, wenn man ein Wachstum nach oben in den dritten Ventrikel annimmt.

Ueberhaupt scheint mir die Menge der hydrozephalischen Flüssigkeit, die zu einer so beträchtlichen Schädelvergrösserung noch bei einem 12jährigen Individuum geführt hat, eine zu beträchtliche, als dass man sie als sekundäre Erscheinung auffassen dürfte; eine so starke Flüssigkeitszunahme kommt wohl überhaupt nur bei einem idiopathischen Hydrozephalus vor. Wir können deshalb unter Erwägung aller angeführten Momente die Annahme eines Tumor ganz fallen lassen, da wir ja wissen, dass alle Symptome, die der Knabe bietet, durch einen Hydrozephalus allein jedenfalls auch erklärt werden können. Für einen solchen spricht noch der Umstand, dass der Knabe von jeher einen grossen Kopf gehabt hat, dass er schon vor der jetzigen Erkrankung einmal vorübergehend mehrfaches Erbrechen gehabt hat, das sich seiner Art nach als Ausdruck eines vorübergehenden Hirndruckes betrachten lässt, der wechselnde Verlauf der Erkrankung, schliesslich die Rolle, die das Trauma bei der Auslösung der jetzigen Erkrankung spielt. Gewiss kommt auch beim Tumor dem Trauma als ätiologischem Moment eine gewisse Bedeutung zu und speziell für die Hypophyse sind in dieser Hinsicht bemerkenswerte Fälle bekannt, aber es ist wohl zweifellos, dass das Trauma beim idiopathischen Hydrozephalus eine weit grössere Rolle spielt. Auch treten die Erscheinungen beim Tumor gewöhnlich erst einige Zeit nach dem Trauma auf, während sie hier sofort im Anschluss an dasselbe zur Beobachtung kamen.

So führt uns die eingehende Analyse auch in diesem Falle zu der Diagnose: Meningitis serosa. Wir haben damit ein

1) Graves, William, Monatsschr. für Psychiatrie und Neurolog. 1904. Bd. XVI.

weiteres Beispiel für den Verlauf dieser Erkrankung unter dem Bilde einer hypophysären Affektion.

Die Diagnose wurde auch durch das Röntgenbild gestützt, das keine Vertiefung und wesentliche Erweiterung der Sella turcica, wie beim Tumor der Hypophyse zeigte und so mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit gegen einen Tumor spricht.

Fall III. B., 17 Jahre alt. Gymnasiast, mosaisch. Heredität ohne Besonderheiten. Keine besonderen Krankheiten durchgemacht. Geburt ohne Besonderheiten. In der Kindheit häufig Kopfweh. Stets sehr klein

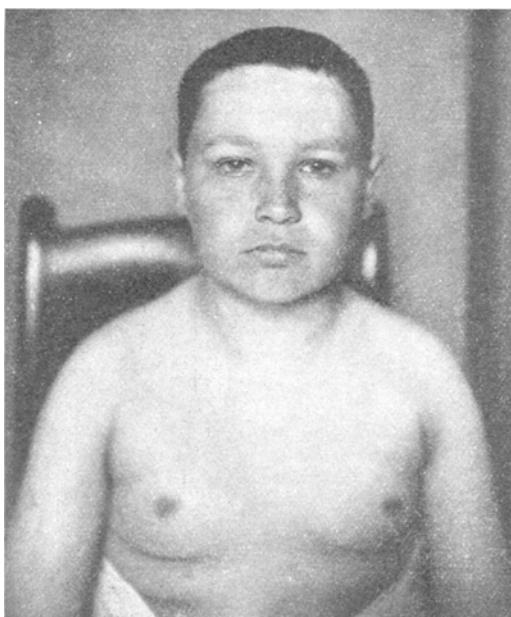


Fig. 8.

und fettreich. Der Kopf ist immer durch seine verhältnismässige Grösse aufgefallen. In seinem Wesen immer etwas kindlich. Gut gelernt.

Bis 1908 gesund. In diesem Jahre, angeblich nach stattgehabter Tanzstunde, Flimmern vor den Augen, Rotsehen, Kopfschmerzen, kein Erbrechen. Nach 14 Tagen Besserung.

März 1909. Ohne angebbare Ursache sehr starke Kopfschmerzen, Schmerzen über dem linken Auge. Abnahme der Sehkraft zuerst links, dann rechts. Kein Erbrechen.

Befund März 1909 (Fig. 8): Sehr klein, 144 cm hoch, sehr fettreich. Das Gesicht ist auffallend breit, die Jochbögen springen vor. Der Unter-

kiefer hat etwas Massiges. Die Lippen sind etwas wulstig, Nase breit. Kopfumfang  $54\frac{1}{2}$  cm. Hände und Füsse sehr klein; allgemein infantiler, femininer Habitus. Behaarung gering entwickelt, Atrophie der Hoden. Keine Störungen der Motilität, Sensibilität, der Reflexe. Bis zum 16. Jahre keine sexuelle Libido, auch bis jetzt noch gering.

Augenbefund: Pupillen weit, Reaktion gering. Beiderseits Atrophia nervi optici. Sehschärfe 2/60. Gesichtsfeld (s. Schema Fig. 9).

Juni 1909. Wenig subjektive Beschwerden außer der Sehstörung. Objektiv wie vorher. Das Sehvermögen hat sich insofern etwas gebessert, als das zentrale Sehen für weiss besser ist wie vorher.

Das Röntgenbild des Schädels weist völlig normalen Befund auf.

Das Krankheitsbild bei diesem Kranken wird beherrscht durch die abnorme Körpergestaltung, die Adipositas, die Genitalatrophie, den grossen Schädel bei sonstiger Kleinheit des Körpers, die

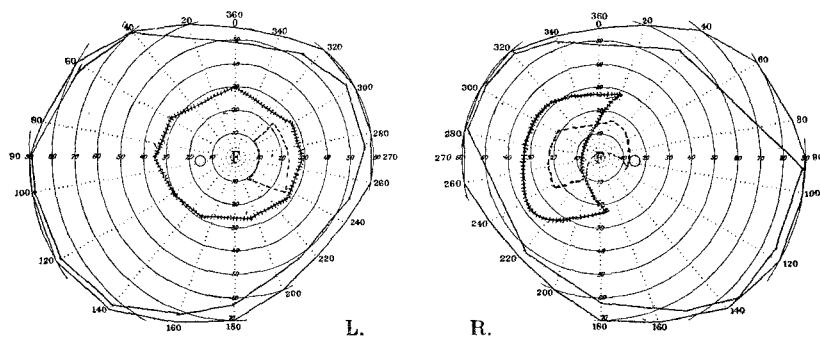


Fig. 9.

von jeher bestanden haben sollen. Dazu kommen zeitweise Hirnerscheinungen: Flimmern und Rotsehen; dann Augenhintergrunderscheinungen: Optikusatrophie und Gesichtsfeldveränderungen mit starker Reduktion der Sehschärfe.

Diese Kombination liefert wieder den Symptomenkomplex der hypophysären Fettsucht. Die Annahme eines Tumors erscheint in diesem Falle von vornherein sehr unwahrscheinlich. Die frühesten Störungen, die die Ursache der abnormalen Körpergestaltung gewesen sind, scheinen schon bis in die früheste Jugend zurückzureichen; die Krankheitsdauer beträgt also schon 17 Jahre. Das wäre selbst für einen Hypophysitumor sehr ungewöhnlich, zumal auch jetzt noch schwere Tumorerscheinungen fehlen und auch nach der letzten Attacke, abgesehen von den gesetzten Defekten eine Restitution eingetreten ist. Auch das Röntgenbild sprach nicht für einen Tumor. Mit einer grossen Wahr-

scheinlichkeit dürfen wir wohl auch hier eine Meningitis serosa annehmen, deren erste schwere Erscheinungen wie gesagt schon in der frühen Jugend oder Fötalzeit (die Angaben der Angehörigen sind nicht ganz ausreichend) auftraten. Als Folge eines weiteren Schubes haben wir vielleicht die Kopfschmerzen in der Jugend zu betrachten, die allerdings, da nichts Näheres darüber bekannt, mit Vorsicht beurteilt werden müssen. Die dritte Exazerbation erfolgte im Jahre 1908 (als auslösendes Moment spielt hier vielleicht die Tanzstunde eine gewisse Rolle), die vierte schliesslich 1909. Immer trat wieder Restitution mit Zurücklassung gewisser Defekte auf. Der Fall erinnert besonders an unseren ersten. Ich brauche wohl nach den früheren Ausführungen auf die nähere Differentialdiagnose nicht näher einzugehen, sie müsste sich ganz ähnlich wie in den früheren Fällen gestalten.

Ich möchte nur hervorheben, dass auch hier die Röntgenphotographie einen völlig negativen, also gegen einen Tumor sprechenden Befund ergab.

Fassen wir jetzt die Momente ins Auge, die uns in den mitgeteilten Fällen zu der Diagnose Meningitis serosa veranlasst haben, so lassen sich diese einteilen in die Unterscheidungsmerkmale gegenüber einem Tumor überhaupt und im speziellen gegenüber einem Tumor der Hypophysengegend.

Zu den ersteren gehören vor allem die in den einleitenden Worten hauptsächlich hervorgehobene Besonderheiten der Meningitis: der wechselnde Verlauf, das Fehlen ausgesprochener Herdsymptome, die Veränderungen am Schädel. Die Anomalien des Schädels sind in allen mitgeteilten Beobachtungen sehr deutlich. Es handelt sich um von jeher grosse Köpfe, von denen der eine zur Zeit der Erkrankung noch eine beträchtliche Vergrösserung erfahren hat. In einem anderen Falle von Meningitis serosa, den ich anderweitig<sup>1)</sup> veröffentlicht habe, hatte Patient einen sehr ausgesprochenen Turmschädel.

Bemerkenswert ist in Fall II die Schmerhaftigkeit der Wirbeldornen und die ziehenden Schmerzen, auf deren Bedeutung für die Diagnose Oppenheim hingewiesen hat. Die Schmerzen sind in der linken Brustseite nach Art der Interkostalneuralgien lokalisiert. In dem vorher erwähnten anderweitig veröffentlichten Falle betrafen sie vorwiegend das Gebiet des linken oberen und mittleren Trigeminus, ebenfalls ähnlich einer Neuralgie.

1) Ein Fall von Insuffisance pluriglandulaire. Zugleich ein Beitrag zur Lehre von der Meningitis serosa. Deutsches Archiv f. klin. Med. 1909.

Von grösster Bedeutung erwies sich die Erhebung einer ausführlichen Anamnese. Sie hat uns eigentlich in allen Fällen erst die Diagnose gesichert. Der Ueberblick über das gesamte Leben gibt erst die Aufklärung über das Wesen der vorliegenden Erkrankung und bewahrt vor falscher Beurteilung akuter Störungen.

Hervorhebenswert erscheinen mir schliesslich noch einige Besonderheiten. Zunächst die relativ geringfügigen Beschwerden. Zwar kommen anfallsweise heftige Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen usw. vor, aber einen grossen Teil des Verlaufes fühlen sich alle Patienten leidlich wohl. Selbst zu Zeiten, wo objektiv die Zeichen ausgesprochenen, ja zunehmenden Hirndruckes bestehen (z. B. zunehmende Stauungspapille). Auffallend ist besonders auch, dass die beim Tumor oft so sehr im Vordergrund stehenden heftigen Kopfschmerzen — sie finden sich nach Rath<sup>1)</sup> auch beim Hypophysentumor in etwa 70—80 pCt. der Fälle — im Bilde stark in den Hintergrund treten. Aehnlich steht es mit dem Erbrechen. Finkelnburg hat darauf hingewiesen, dass bei der Meningitis serosa einseitige Abduzenslähmung sich frühzeitig einstellen kann. Tatsächlich findet sich eine Abduzensschwäche in sehr vielen Fällen verzeichnet. Das häufige Vorkommen der Parese gerade dieses Nerven erklärt sich durch seine Lage in der Nähe des Infundibulums. Wie ein Sektionsbefund von Finkelnburg zeigt, kann dieser Nerv durch das erweiterte Infundibulum direkt komprimiert werden. Man wird deshalb die Abduzensparese bei Fällen von dem hier beschriebenen Typus ganz besonders erwarten dürfen. Fall II zeigt eine einseitige Abduzensparese als fast einziges Herdsymptom, in Fall I sind die mir zur Verfügung stehenden Daten nicht ausreichend, um etwas Sicheres darüber auszusagen, im Fall IV fehlte die Abduzensparese.

Die Untersuchung des Liquor cerebrospinalis hat in dem Fall II, in dem sie allein vorgenommen wurde, ein beträchtliche Lymphozytose ergeben. Der Eiweissgehalt war sehr gering. Der Lymphozytose scheint bei der Meningitis serosa gegenüber dem Tumor cerebri doch eine beträchtliche Bedeutung zuzukommen. In zwei Fällen von Tumor, die in letzter Zeit von uns punktiert wurden, fehlte sie beide Male.

Ein Symptom verdient noch Beachtung, das ist die in Fall II beobachtete Pulsveränderung. (In Fall I ist nicht darauf geachtet worden, in Fall IV bestand sie nicht.) Der Puls war beschleunigt, irregulär und zeigte ausserdem ein ausserordentlich starkes Schwanken bei Lagewechsel. Letzteres Phänomen wird besonders

1) Rath, Ein Beitrag zur Kasuistik der Hypophysentumoren. Inaug.-Dissert. Göttingen 1888.

für Tumoren der hinteren Sahädelgrube (Oppenheim, Finkelnburg) für charakteristisch gehalten. Finkelnburg fand es später auch in einem Falle von Tumor des Corpus striatum mit sekundärem Hydrozephalus. Wahrscheinlich ist es hier wie in unserem Falle als Folge des Hydrozephalus aufzufassen. Es verliert damit natürlich seine spezifische Bedeutung für die Diagnose des Tumors. Die Differenz zwischen Liegen und Stehen war bei unserem Patienten ganz ausserordentlich gross (ca. 50—60 Schläge in der Minute).

Was die Pulsbeschleunigung an sich betrifft, so ist sie ja bei bestehendem Hirndruck ohne sonstige Zeichen schwerer Vaguslärmung recht auffallend; Oppenheim erwähnt in seinem Lehrbuche bei der Meningitis serosa sowohl Pulsverlangsamungen als Beschleunigungen. Soweit ich die Literatur übersehe, ist eine beträchtliche Pulsverlangsamung ebenso wie beim Tumor auch beim Hydrozephalus der gewöhnliche Befund. Es sind (abgesehen von finalen Zuständen) nur vereinzelte Fälle, die eine gewisse Pulsbeschleunigung aufweisen (z. B. ein Fall Oppenheims); aber auch hier ist der Puls nicht höher als 90. Dagegen fand sich bei unserem II. Falle ein Ansteigen bis zu 120 bis 140 Schlägen im Stehen. Diese hohe Pulszahl ist vielleicht auch als Folge einer gestörten Hypophysenfunktion aufzufassen — wissen wir doch, dass durch Extirpation der Hypophyse beim Tier eine Pulsbeschleunigung eintritt. Natürlich bin ich mir bei der Heranziehung dieser Resultate zur Erklärung unseres Befundes bewusst, dass eine derartige Uebertragung vom Tier auf den Menschen nur mit grösster Vorsicht gestattet ist.

Die spezielle Differentialdiagnose unserer Fälle gegenüber den Tumoren der Hypophysengegend stützt, sich vorwiegend auf die bisher erwähnten Momente, die gegen einen Tumor überhaupt sprechen. Ich möchte hier nur noch einige Eigentümlichkeiten hervorheben, die mir bei meinen Fällen gegenüber den Befunden bei Hypophysentumoren aufgefallen sind. Da ist zunächst die Tatsache der geringen Erscheinungen von Seiten gestörter Hypophysenfunktion im Verhältnis zu den gleichzeitigen Zeichen schweren Hirndruckes bemerkenswert. Dies erklärt sich wohl dadurch, dass die Beeinträchtigung der Hypophysenfunktion in unseren Fällen eben nur sekundärer Natur ist, während sie beim Tumor durch eine Erkrankung der Hypophyse selbst zustande kommt, dass sie beim Tumor dauernd fortbesteht, während sie bei der Meningitis zu den Zeiten der allgemeinen Besserung wohl auch nachlässt.

Differentialdiagnostisch bedeutsam scheint mir vielleicht auch das Verhalten des Augenhintergrundes und des Gesichtsfeldes

zu sein. Während für die Hypophysistumoren anfänglich (bei schon bestehender Sehstörung) ein fast intakter ophthalmoskopischer Befund und später die einfache Sehnervenatrophie charakteristischer zu sein pflegt als die Stauungspapille (cf. z. B. Rath, Bernhardt u. a.), ist bei der Meningitis serosa die Stauungspapille wenigstens in den akuten Zeiten ein fast konstantes Symptom (cfr. Oppenheim, Lehrbuch, IV. Auflage, S. 946). Auch unser Fall II wies eine ausgesprochene Stauungspapille auf. Natürlich kommt die Stauungspapille auch bei der Meningitis serosa nur in den Zeiten der akuten Schübe zur Beobachtung, während wir in den freien Zeiten ähnlich wie beim Tumor nur eine residuäre Atrophie finden, aber gerade für die akuten Zeiten dürfte der Unterschied bei den beiden Erkrankungen besonders bedeutungsvoll sein, wenn er sich bei zahlreicheren Beobachtungen bestätigen sollte. Nach Ablauf der akuten Erscheinungen und der Stauungspapille dürfte aus dem Bilde der zurückbleibenden Atrophie nicht immer leicht zu entscheiden sein, ob sie das Resultat einer früheren Stauungspapille oder eine einfache Atrophie ist. Zu diesen Zeiten würde dieses differentialdiagnostische Moment deshalb nur einen geringen Wert haben. Die ganze Frage bedarf noch der Nachprüfung an einem grösseren Material. Das Gleiche gilt von dem Gesichtsfeld. Als ein klassisches Symptom der Hypophysentumoren wird die bitemporale Hemianopsie betrachtet, so dass Fälle, in denen sie fehlt, fast immer besonders publiziert zu werden pflegen [cf. z. B. Crzellitzer<sup>1)</sup>]. Im Gegensatz hierzu weist unser Fall II keine Hemianopsie, sondern eine sehr ausgesprochene konzentrische Einengung des Gesichtsfeldes, Fall IV eine eigenartige Form des Gesichtsfeldes auf, auf die ich noch genauer eingehen muss. (Von Fall I besitze ich kein Gesichtsfeld.) In diesem Falle war das Gesichtsfeld für weiss auf beiden Seiten so gut wie völlig normal. Dagegen war es links für blau konzentrisch eingeschränkt, für rot lag ein zentrales Skotom und ein völliger Ausfall des temporalen Gesichtsfeldes vor. Das ganze Gesichtsfeld bestand nur noch in einem kleinen nasal gelegenen Bezirk (s. Fig. 9). Rechts lag ein zentrales Skotom für rot und blau vor, für blau war ein im nasalen Bezirk, für rot ein kleines, im oberen Quadranten sowohl auf der nasalen wie temporalen Seite gelegenes Feld frei.

Die Differenz in der Form der Gesichtsfeldstörung bei unserem Fall II von dem Bilde bei Hypophysentumoren ist wohl keine zufällige, sondern hat ihre Ursache wahrschein-

1) Crzellitzer, Geschwulst in der Hypophysengegend mit ungewöhnlichen Sehstörungen. Berliner klin. Wochenschr. 1909. No. 20.

lich in der Verschiedenartigkeit der schädigenden Einwirkung beim Tumor und dem Hydrozephalus.

Wir wissen aus den Untersuchungen von Zander<sup>1)</sup>, dass die Hypophyse gewöhnlich vor dem Chiasma liegt, und dass die Hypophysentumoren sich vor und unter dasselbe ausdehnen. So komprimieren die Hypophysentumoren zunächst wesentlich den vorderen Abschnitt des Chiasmas bzw. die inneren Partien des Traktus, wodurch sich das Auftreten der bitemporalen Hemianopsie erklärt. Der Druck durch den Tumor wirkt also auf eine bestimmte umschriebene Partie (wenigstens zunächst) des Chiasmas oder der Traktus. Ganz anders beim Hydrozephalus. Zunächst wird der starke allgemeine Hirndruck das Chiasma und die Traktus in ganz diffuser Weise schädigen, das vergrösserte Infundibulum wird weiterhin auf das Chiasma selbst im ganzen und besonders auf seine obere mittlere Partie drücken und auch dadurch zu einer mehr diffusen Beeinträchtigung der Sehbahnen führen. Daraus resultiert klinisch abgesehen von der Herabsetzung der Sehschärfe eine konzentrische Einengung des Gesichtsfeldes, wie sie meine Fälle aufweisen. In seltenen Fällen wird auch bei Hypophysentumoren ein ähnliches Gesichtsfeld beobachtet, so z. B. in dem erwähnten Falle von Crzellitzer. Es ist mir sehr interessant gewesen bei C. zu lesen, dass er die Sehstörung seines Falles auch in ähnlicher Weise zu erklären versucht, nämlich durch einen Druck von oben infolge von sekundärem Hydrozephalus des Infundibulums.

Das Gesichtsfeld des IV. Patienten ist zunächst dadurch interessant, dass es nur Störungen für Farben aufweist. Es entspricht dies der bekannten Tatsache, dass die Farbenwahrnehmung bei Sehnervenerkrankungen eher leidet, als das Sehen für weiss. Weiterhin setzt sich das Gesichtsfeld zusammen aus einer Kombination von konzentrischer Einengung mit besonderer Bevorzugung der temporalen Hälfte und einem Ausfall des zentralen Farbensehens. Also auch hier konzentrische Einengung. Die zentralen Skotome finden ihre Erklärung durch eine ähnliche Ueberlegung, wie sie Crzellitzer für seinen Fall von Hypophysentumor, der ebenfalls ein zentrales Skotom aufwies, anstellt, indem er ausführt, dass das zentrale Skotom dadurch zustande kommt, „dass ein Prozess, der von oben her z. B. vom Recessus des III. Ventrikels das Chiasma affiziert, zuerst die beiden sich kreuzenden Anteile des papillomakulären Bündels treffen wird, also zunächst kleine parazentrale und bitemporale Skotome hervorrufen muss“. Wirkt der Druck auf das ganze Chiasma in mehr breiterer Ausdehnung, so werden auch die unge-

1) Zander, Deutsche med. Wochenschr. 1897.

kreuzten Makulabündel getroffen und es entsteht ein totales zentrales Skotom, wie in unserem Falle. Warum unseren anderen beiden Fällen jede Beeinträchtigung des zentralen Sehens fehlt, ist nicht ganz klar.

Ausserdem zeigt das Gesichtsfeld des Falles III wie gesagt auch eine Bevorzugung der Schädigung der temporalen Hälften. Gewiss kann diese auch durch einen Hydrozephalus zustande kommen und wird auch tatsächlich nicht so selten dabei beobachtet. Man darf dann wohl annehmen, dass sich das Infundibulum besonders nach vorn ausgedehnt hat. Der Befund der konzentrischen Einschränkung in zwei meiner Fälle, d. h. in allen, auf die er darauf hin untersucht wurde oder werden konnte, erscheint mir sehr bemerkenswert und vielleicht in gewissem Sinne charakteristisch für die unter dem Bilde hypophysärer Erscheinungen verlaufende Form der Meningitis serosa. Es wird die Aufgabe weiterer Untersuchungen sein, festzustellen, ob es sich hierbei um einen differentialdiagnostisch gegenüber den Hypophysentumoren verwertbares Symptom handelt. Jedenfalls ist ein ähnlicher Befund bei den Tumoren recht selten.

Was die Aetiologie in den mitgeteilten Fällen betrifft, so ist interessant, dass in allen eine abnorme Disposition, eine Anlage zum Hydrozephalus nachzuweisen ist. Auf eine solche kann man aus dem von Geburt an ungewöhnlich grossen Schädel schliessen.

Ausser dieser angeborenen Anlage lässt sich in zwei der Fälle noch eine exogene Schädlichkeit nachweisen, die zu der Exazerbation des Hydrozephalus und dem Eintritt der schwereren Störungen von Seiten des Nervensystems geführt hat, und zwar handelt es sich beide Male um ein Schädeltrauma, im Anschluss an welches sich die akuten Erscheinungen entwickelt haben (Fall I und II).

Wenn wir die mitgeteilten Fälle in ihren Hauptzügen nochmals überblicken, so finden wir bei allen eigenartige Anomalien, die man gewöhnlich als die Folge einer Funktionstörung der Hypophyse [bzw. eines entsprechenden Zentrums in der Infundibulargegend (Erdheim)] betrachtet.

Die hypophysären Symptome gehörten teils in das Bild der hypophysären Fettsucht mit Genitalatrophie teils stellten sie sich als Wachstumshemmung dar, teils und zwar in sehr geringem Grade gehörten sie in das Bild der Akromegalie. Es ist auffallend, dass die Wachstumshemmung neben der Adipositas in unseren Fällen so sehr im Vordergrund steht, während sich bei Hypophysentumoren gewöhnlich eine Wachstumssteigerung namentlich bei jugendlichen Individuen findet. Die Erscheinungen waren um so stärker ausgesprochen, in je jüngerem Alter

des Individuums die Krankheit eingesetzt hatte, am stärksten in Fall I und III, die schon in früher Jugend erkrankt sind.

Diese hypophysären Störungen kombinierten sich mit vorübergehenden Hirndrucksymptomen. Während man bisher diesen Symptomenkomplex ausschliesslich auf einen Tumor der Hypophysis und ihrer Umgebung bezog, glaube ich es wahrscheinlich gemacht zu haben, dass es sich in unseren Fällen nicht um Tumoren, sondern um chronische idiopathische Hydrozephalien, um das Krankheitsbild der Meningitis serosa handelt. Ich habe zunächst dargelegt, dass dieser Symptomenkomplex auch durch eine Meningitis serosa allein (infolge der Ansammlung der Flüssigkeit besonders im Infundibulum) erklärt werden kann und bin dann durch Erwägung des Für und Wider den Tumor zum Ausschluss eines Tumors und zur Diagnose der Meningitis serosa gekommen. Ich bin mir bewusst, dass es sich nur um mehr oder weniger sichere Wahrscheinlichkeitsdiagnosen handelt, und dass eine Sicherung der Diagnose nur durch die Sektion gewonnen werden könnte. Ich habe aber trotz Fehlens einer solchen geglaubt, die Fälle mitteilen zu sollen, um zu weiteren Untersuchungen auf dem von mir gegangenen Wege anzuregen.

Bei der Durchsicht der Literatur habe ich eigentlich nur zwei von Sievert<sup>1)</sup> mitgeteilte Fälle gefunden, die mit den unseren eine gewisse Aehnlichkeit haben. Es handelt sich um zwei Geschwister von 9 und 15 Jahren, die beide das Bild einer ausserordentlich starken Fettsucht mit Optikusatrophie ohne sonstige hypophysäre Störungen und ohne nachweisbare Genitalatrophie boten. Sievert kommt bei der Besprechung der Fälle zu keinem sicheren Resultate, Er erwägt im Anschluss an eine Anregung von Herrn Prof. Meyer (der in der Diskussion, die sich an die Demonstration der Fälle im Verein für wissenschaftliche Heilkunde zu Königsberg anschloss, den Werdegang derart deutete, „dass vielleicht ein umschriebener meningitischer Prozess stattgefunden hat, der gleichzeitig zu einer Druckatrophie der Optici, sowie zu atrophischen Prozessen der Hypophyse und event. zu einem Hydrozephalus geführt hat“), ob es sich nicht um einen Hydrozephalus handelt. Diese Annahme erscheint mir recht wahrscheinlich. Zunächst ist in dieser Beziehung bemerkenswert, dass der Erkrankung wahrscheinlich eine abnorme Anlage zugrunde liegt, worauf auch Sievert aufmerksam macht, handelt es sich doch um Geschwister. Auch scheint der Knabe gewisse Störungen schon bei der Geburt gehabt zu haben, so das Augenzittern; wann die

---

1) Zeitschr. f. Augenheilkunde. Bd. XIX. H. 6.

Fettsucht bei ihm entstanden ist, ist nicht ganz sicher, wahrscheinlich recht frühzeitig. Auch bei dem Mädchen reichen die Augenstörungen schon in die ersten Jahre zurück, sie hat schon mit 2 Jahren geschielt, wahrscheinlich auch damals schon Veränderungen am Optikus gehabt. Zu dem Bilde des Hydrozephalus passte weiter, dass die Fettsucht bei dem Mädchen anscheinend nach einer Infektionskrankheit aufgetreten ist. Wenn die Krankheit auch im ganzen einen progredient chronischen Verlauf hat, so zeigt sich doch bei beiden Geschwistern ein gewisses schubweises Eintreten der Erscheinungen, wie man es besonders beim Hydrozephalus als Ausdruck der zeitweise stärkeren Exazerbation des Hydrozephalus trifft. Eine solche Exazerbation dürfte z. B. zu den Sehstörungen des Knaben in seinem 8. Lebensjahr geführt haben. Gegen einen Tumor spricht neben anderen Momenten das dauernde Fehlen aller Herdsymptome, der sehr langsame Verlauf, und das Fehlen aller subjektiven Hirndrucksymptome. Dies ist gewiss auch für einen Hydrozephalus auffallend; aber einerseits haben wir etwas Aehnliches auch bei unseren Fällen gesehen, andererseits dürfte dafür wohl in betracht kommen, dass es sich anscheinend um einen sehr langsam progredienten, nie zu plötzlicher sehr starker Vermehrung des Hirndruckes führenden Prozess handelt. Auch darf nicht vergessen werden, dass die Kranken beide sehr indolente Individuen waren, wie ich mich auch durch persönliche Untersuchung überzeugen konnte. Sehr beachtenswert ist nun bei diesen Patienten die konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung und das Fehlen der Hemianopsie, ganz ähnlich, wie wir es für unsere Fälle als in gewissem Sinne charakteristisch gefunden haben.

Auffallend ist das Fehlen sonstiger Hypophysensymptome ausser der Fettsucht bei den Patienten. Dies muss darauf hinweisen, dass die Adipositas hier vielleicht nicht allein auf eine Störung der Hypophysenfunktion zurückzuführen ist, sondern vielleicht die Schädigung eines anderen zerebralen Organes, von dem wir seit den Untersuchungen von Marburg wissen, dass seine Erkrankung ebenfalls abnorme Fettsucht hervorrufen kann, die Epiphyse dabei eine Rolle spielt. Auch eine Schädigung der Epiphyse können wir durch einen Hydrozephalus uns zustande kommen denken. Freilich befinden wir uns hier noch mehr auf dem Wege der Hypothese als bisher. Ich will deshalb auch darauf verzichten, zu erwägen, in wie weit etwa Störungen der Epiphysenfunktionen auch für die von mir mitgeteilten Fälle in Betracht kommen.

Im übrigen lassen sich in der Literatur in einigen Fällen von Meningitis serosa einzelne Symptome nachweisen, die wenigstens auf eine gewisse Aehnlichkeit mit dem unseren hindeuten. So zeigte ein Patient

Quinckes starken Fettansatz; in mehreren Fällen werden Störungen der Genitalfunktion, Amenorrhoe [Jollye<sup>1</sup>)], Hypoplasia uteri und Amenorrhoe [Mooren<sup>2</sup>)] und Aehnliches erwähnt. Niemals habe ich aber ein ähnlich ausgesprochenes Bild hypophysärer Erkrankung beschrieben gefunden, wie in unseren Fällen. Es ist dies nicht so auffällig, wenn man berücksichtigt, dass die hypophysären Störungen nicht sehr hochgradig sind und deshalb, wenn nicht besonders darauf geachtet wird, übersehen werden können.

Wo sie ausgesprochener waren, nahm man von vornherein einen Tumor der Hypophyse an. Jetzt den Nachweis zu führen, dass es sich in dem einen oder anderen Fall nicht um einen Tumor, sondern um eine Meningitis gehandelt hat, dürfte schwer, jedenfalls nicht ohne eingehendste Analyse des Einzelfalles möglich sein. Ich verzichte deshalb darauf und möchte die Entscheidung über die Richtigkeit meiner Diagnose weiteren Untersuchungen überlassen.

Meinem sehr verehrten Chef, Herrn Prof. E. Meyer, danke ich auch an dieser Stelle herzlich für die Ueberlassung der Fälle und die freundliche Durchsicht des Manuskriptes.

Königsberg, Juli 1909.

---

1) Jollye, British Med. Journ. 1894.

2) Mooren, Archiv f. Augenheilkunde. 1884. Bd. X.