

Über die Geschwülste des verlängerten Marks.

Von

Dr. med. Otto Stokelbusch.

(Aus der Universitäts-Klinik für psychische und Nervenkrankheiten, Göttingen
[Direktor: Geheimrat Prof. Dr. E. Schultze].)

Mit 3 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 17. Oktober 1924.)

Die Erkrankungen im Bereich des verlängerten Marks, die klinisch als Tumoren gedeutet werden können, sind zweckmäßig in vier Gruppen zu scheiden: 1. Prozesse, die sich innerhalb des Marks selbst abspielen, 2. solche, die die Rautengrube betreffen, 3. Neubildungen des Kleinhirnbrückenwinkels, 4. raumbeengende Vorgänge der Umgebung, sei es der Hämre oder des Knochens.

Das klinische Bild aller dieser Erkrankungen läßt oftmals eine genaue Deutung der Natur des Prozesses, seines Ursprungs, seines Sitzes und seiner Ausdehnung nicht zu. Die objektiven Symptome sind wechselnd und vielfältig, häufig ohne deutlichen Hinweis auf Art und Ort des krankhaften Vorgangs. Die kardinalen Symptome des Hirntumors: Kopfschmerz, Erbrechen, Stauungspapille, Schwindel, Druckpuls, ebenso typische bulbäre Symptome fehlen nicht selten. Die subjektiven Angaben können unbestimmt, zuweilen widersprechend sein und lassen daher dann und wann an Hysterie, luische oder meningeale Erkrankung, unter Umständen auch an multiple Sklerose oder Herdencephalitis denken. So kommt es, daß in der Mehrzahl der Fälle dem pathologischen Anatomen oder günstigstenfalls dem Chirurgen diestellung der Diagnose vorbehalten ist, und daß der enttäuschte Neurologe vor der Tatsache steht, „daß wir nichts wissen können“.

Ein in der Göttinger Universitäts-Nervenklinik beobachteter Fall, bei dem es ebenfalls nicht gelang, zu einer genauen topischen Diagnose zu kommen, bei dem vielmehr eine Neubildung in der rechten hinteren Schädelgrube angenommen, auch an die Möglichkeit einer Meningitis cystica serosa gedacht wurde, gab Anlaß, die Kasuistik auf die Bedingungen einer exakten Diagnose bulbärer Tumoren hin durchzusehen.

Die Kranke kam am 29. VIII. 1922 zu uns in Behandlung. Es handelte sich um eine 28jährige Ehefrau, über die Dr. B. in H. uns folgendes mitteilte: Ostern 1922 Heiserkeit ohne Erkältung. Bald darauf Lähmung der rechten Gesichtshälfte, zugleich Unsicherheit in den Beinen, allmählich zunehmend, so daß Ende Juni Gehen ohne Unterstützung nicht möglich ist. Seit 4 Wochen Kältegefühl im linken Arm, nie Erbrechen, nie Kopfschmerzen.

Obj. Puls 90—96. Rechter Facialis in allen drei Ästen paretisch mit totaler E. A. R. Pupillen am 12. VII. gleich, am 16. VIII. rechts enger.

LR und CR vorhanden. Ak. o. B. Abducensparese rechts mit Doppelbildern, Parese des rechten Gaumenbogens, rechtes Stimmband in Kadaverstellung. Rechts vollkommen taub.

Ataxie der Arme, starke Gleichgewichtsstörungen, fällt vorwiegend nach vorn. Ataxie der Beine auch in Rückenlage. Sehnenreflexe an Armen und Beinen positiv, r. = l., Babinski u. a. pathognostische Refl. O, Bauchreflexe beiderseits vorhanden. Am linken Unterarm Herabsetzung für Pinsel und Nadel, sonst Sensibilität o. B., auch Stereognosie und Lagegefühl vorhanden. Wa. R. am 13. VII. zweifelhaft, am 27. VII. negativ. Wa. Liquor 0,2:0, 0,5:0, 1,0:0. Nonne-Apelt? Es liegt also ein Prozeß (Neoplasma?) vor, der vom X. bis V. Hirnnerven reicht, lokalisiert in der rechten hinteren Schädelgrube.

Unsere Krankengeschichte sagt folgendes aus: Frau B. stammt aus nervengesunder Familie. Sie selbst ist auch stets gesund gewesen, ist seit 1920 verheiratet. Kein Kind, keine Fehlgeburt.

September 1918 rechtss. Mittelohrentzündung. 14 Tage später Aufmeißelung. Die Wunde heilte rasch, und Pat. konnte wieder besser hören, freilich nie mehr so gut wie vorher.

In der Zwischenzeit war sie ganz gesund und fuhr mit ihrem Mann auf einem Schleppkahn auf dem Niederrhein.

Etwa am 28. März 1922 konnte sie plötzlich nicht mehr so gut sprechen, besonders nicht mehr singen, was sie sonst gut konnte. Die Stimme war heiser. 14 Tage später hatte sie das Gefühl, als wäre die Umgebung des rechten Mundwinkels immer kalt. Wenige Tage später taumelte sie öfters beim Gehen, und zwar immer nach rechts. Legte sie den Kopf zurück, so hatte sie das Gefühl, als ob die Sinne schwänden. Etwa 6 Wochen später fühlte sie sich beim Aufsein so unwohl, daß sie zu ihren Eltern reiste. Hier lag sie meist im Liegestuhl und konnte nichts arbeiten. Sie wurde auch ärztlich mit Medizin und „braunen Tropfen“ behandelt. Trotzdem wurde es immer schlechter. Sie konnte allmählich kaum mehr gehen. Mitte Mai wurde die r. Gesichtshälfte gelähmt, zugleich konnte sie rechts nicht mehr hören. Anfang August begann das Schlucken schwer zu werden, zugleich mußte sie oft eigentümlich aufstoßen und begann beim Blick nach rechts doppelt zu sehen. Erst vor ganz kurzem begann das r. Auge sich zu entzünden. Auch ein Gefühl der Steifheit im r. Arm und Kribbeln der r. Hand trat vor ungefähr 14 Tagen ein. Sie ist bei fünf Ärzten gewesen, ohne Besserung zu finden.

Klagen: Kann allein nicht gehen, da sie zu sehr taumelt und die Beine schwach sind. Erschwertes Schlucken, häufiges Aufstoßen. Schwäche des r. Armes, Kribbeln in der r. Hand, Taubheit auf dem r. Ohr. Eigentliche Schmerzen bestehen nicht. Essen schmeckt, Schlaf gut.

Status: Gutgenährte Frau mit gesunder Gesichtsfarbe. Kopf und Wirbelsäule nicht klopf- oder druckempfindlich.

Hinter dem r. Ohr eine 5 cm lange, im mittleren Teil tief eingezogene Narbe, die mit der Unterlage verwachsen und nicht druckempfindlich ist.

Ganze r. Gesichtshälfte schlaff, kann bei Gesichtsbewegungen nicht mitbewegt werden. R. Auge wird nicht geschlossen, der r. Gaumenbogen nicht mitgehoben. Der r. Augapfel sieht trockener aus als der linke. Die Oberfläche der Hornhaut ist nicht spiegelnd, sondern zeigt kleine Unebenheiten, morgens ist sie glatt und spiegelnd. Die Bindegewebe des r. Auges ist gerötet und geschwollen.

Pupillen rund, rechts kleiner als links. Licht- und Konvergenzreaktion beiderseits vorhanden. Augenbewegungen frei, nur kann das r. Auge beim Blick nach

rechts nicht in Endstellung gebracht werden. Starker Nystagmus beiderseits, und zwar beim Blick nach allen Richtungen. Keine Doppelbilder.

Hörfähigkeit rechts: O, links gut.

Lunge, Herz, Bauch o. B.

Arm- und Beinreflexe beiderseits in normaler Stärke vorhanden, Fußsohlen-reflex plantar.

Beim Finger- Nasen- und Kniehakenversuch geringe Ataxie rechts.

Zeigerversuch: Weicht beiderseits nicht erheblich von der Linie ab.

Ster.oästhesie und Lagegefühl beiderseits vorhanden.

Geschmack: Bitter und Süß werden auf dem hinteren Teil der Zunge (N. IX.) nur links empfunden. Sauer und salzig auf dem seitlichen Teil der Zunge rechts und links prompt (Chorda VII).

29. VIII. Spinalpunktion: Druck 200, Zellen 60/3, Nonne negativ. Wassermann im Blut und Liquor negativ.

2. IX. 1922. Gibt subjektive Besserung an. Objektiv: Schlucken entschieden gebessert. Aufstoßen nur noch selten. Sonstiger Befund unverändert.

Fachärztlicher Nasen-Ohrnenbefund: Rechtes Ohr reizlose Perforation, Verkalkung, Taubheit. Nase o. B. Kehlkopf: Rechtsseitige Recurrenslähmung.

Therapie: Jodkali, Novasurol jeden zweiten Tag eine Spritze.

4. IX. Pat. gibt subj. Besserung an, die obj. nicht feststellbar ist. Digalen und Tkt. Valerianae.

7. IX. Auf dreimal Novasurol starke Gingivitis.

8. IX. Gingivitis stärker. Chromsäureätzung.

15. IX. Linksseitig leichte Stauungspapille festgestellt. Pat. klagte gestern über Gürtelgefühl und Kopfschmerzen. Kann nicht gehen, fällt nach links und weicht nach rechts aus beim Gehen. Seit heute wieder Singultus. Vor drei Tagen ein Aufregungszustand, innere Unruhe. Heute Lageataxie rechts ausgesprochen als links an den Extremitäten. *Barany'scher* Zeigerversuch vertikal rechts abweichend nach rechts, horizontal Abweichen rechts nach unten. Beim Ausstrecken des r. Zeigefingers spontan Beugung des Zeigefingers im Grundgelenk mit Streckung der Endglieder. Die rechtsseitigen Extremitäten sind kraftloser als die linken.

Augenärztlicher Befund: Linke Papille sehr verdächtig auf beginnende Stauungspapille. Venen geschlängelt. Papillargewebe leicht verwaschen. Nasal geringe Prominenz. Rechts ähnlicher Befund, doch nicht so ausgesprochen. Beiderseits sind die Papillengrenzen verwaschen. Keratitis e lagophthalmus rechts. Abducenslähmung rechts.

21. IX. 1922. Abducenslähmung stärker. Geschmacksprüfung: Bitter: r. h.: „süß“; l. h. + ; l. v. — ; r. v. — . Salzig: l. v. + ; r. v. — . Sauer r. v. nach Zögern „bitter“; l. v. + . Süß: r. v. — ; l. v. — ; r. h. — ; l. h. langsam + . Bitter: r. h. (+); l. h. (+); l. v. + ; r. h. + .

Vor allem Geschmackslähmung im r. Chordagebiet. Unterschied gegenüber 29. VIII.

Pat. wird, da die Ataxie bes. im r. Arm und r. Bein, die Sprach- und Abducens-lähmung zunehmen und seit einigen Tagen eine beginnende Stauungspapille sich zeigt, Versagen beim *Barany'schen* Zeigerversuch und andere Kleinhirnsymptome aufgetreten sind, zur Operation der r. hinteren Schädelgrube der Chirurgischen Klinik überwiesen.

23. IX. Pat. wurde heute Morgen operiert. Es wurde nach Aufklappung des r. Hinterhauptbeins nach fensterförmigem Aussparen mittels Drillbohrers die Dura freigelegt. Am Kleinhirn rechts ließ sich aber kein entzündlicher Prozeß und keine Geschwulst entdecken. Dura beim Aufmachen unter Druck. Es wurde dann zur Entlastung Haut- und hintere Muskelschicht wieder vernäht.

Nach der Operation ging es der Pat. zunächst gut, doch erfolgte am 24. IX. plötzlich der Exitus.

Die Sektion¹⁾ ergab folgenden Befund: Schädeldach mittelschwer, etwas durchscheinend. Keine Resorptionserscheinungen der Tabula vitrea. Dura mater wenig gespannt. Der Längsblutleiter enthält flüssiges Blut, die Dura ist weißlich, etwas durchscheinend, gut abziehbar. Weiche Hirnhäute etwas glasig, flüssigkeitsreich.

Hirnwindungen platt, breit, Sulci schmal, flach.

Gefäße der Convexität wenig gefüllt.

Bei Herausnahme des Gehirns sieht man rechts unter dem Tentorium cerebelli sich eine weiße Masse seitlich der Brücke vordrängen, die mit dem Kleinhirn zusammenhängt. Unter dem Tentorium rechts kommt man in eine blutig durchtränkte markige Masse, die sich gut aus ihrem Lager in der hinteren Schädelgrube herauswälzen lässt. Über sie hinweg ziehen der Nervus acousticus und N. facialis, die nicht in die Geschwulst einbezogen sind. An dem herausgenommenen Gehirn sieht man die Medulla oblongata bis zu einem 4 cm breiten Gebilde verdickt und die umliegenden Gehirnteile verdrängen. Das Kleinhirn zeigt links außer Verdrängung nichts Besonderes, während rechts die Gegend des Flocculus und die sich anschließenden Kleinhirnteile hämorrhagisch erweicht und stark nach seitlich und vorn gedrängt erscheinen, wobei es sich zunächst nicht entscheiden lässt, ob man hier Tumor oder hämorrhagisch erweichte und verdrängte Kleinhirnteile vor sich hat. (So auch die Masse rechts der Brücke, s. o.)

Die Sektion des Großhirns zeigt etwas erweiterte Ventrikel. Das Kleinhirn zeigt auf dem Medianschnitt in den hinteren unteren Partien hämorrhagische Erweichung. Die Rautengrube ist wenig erweitert, unsymmetrisch durch eine starke Verbreiterung mit geringer Vorwölbung ihrer rechten Hälfte. Diese Gegend fühlt sich etwas hart an. Die Verdickung der Medulla wird durch die tumorartige Vergrößerung ihrer r. Hälfte hervorgebracht.

Hypophyse groß, nicht abgeplattet, ragt etwas aus der Sella hervor. Die Sinus der Schädelbasis enthalten flüssiges Blut.

Auf einem Frontalschnitt durch das Gehirn in der Gegend der Rautengrube sieht man in der Medulla oblongata eine starke Vergrößerung ihrer r. Hälfte. Die Zeichnung der Olive erscheint durch einen markig rötlichen Tumor zerstört. Die l. Hälfte der Medulla oblongata ist verdrängt und liegt der rechten schalenartig an. Nach dem Kleinhirn zu setzt sich der Tumor auf das Corpus restiforme fort und verliert sich nach dem Brachium pontis und lateral davon.

1) Für die Überlassung des Gehirns sind wir Herrn Geh.-Rat *Kaufmann* zu Dank verpflichtet.

Histologisch stellt sich die Geschwulst als außerordentlich gefäßreich dar. Es sind Partien vorhanden, die fast rein aus Capillaren mit geringer interstitieller Gliafaserung bestehen, so daß man hier den Eindruck gewinnt, es handele sich um eins der seltenen Capillarangiome des Gehirns mit reaktiver Gliawucherung. In den zentralen Teilen der Geschwulst tritt jedoch die Glia durchaus in den Vordergrund. Hier beherrscht die gliöse Zellwucherung mit starker Entwicklung von Gliafasern im Sinne eines harten Glioms das Bild. An anderen Stellen herrscht ein größerer Zellreichtum mit spärlicher Faserentwicklung. Das sind die gegen das gesunde Gewebe vordringenden, von mächtiger Capillarentwicklung begleiteten Teile der Geschwulst. Hier finden sich auch zahlreichere Kernteilungsbilder als an anderen Stellen als Zeichen des fortschreitenden Prozesses. Die Capillarwände enthalten vielfach Einlagerungen von Kalk. Ebenso finden sich freie Kalkbröckel von lamellärem Bau im Tumorgewebe. Vacuolen in den Gliazellen, Cysten oder Nekrosen sind nicht nachzuweisen. Der Tumor bietet im übrigen keine Besonderheiten gegenüber den von *Ribbert, Borst* u. a. aufgestellten Formen des Glioms. Zusammenfassend ist er also ein auffallend gefäßreiches Gliom mit verkalkenden Gefäßen, größtenteils mit Zurücktreten der Gliazellen gegenüber der Faserausbildung, stellenweise mit geringer Faserentwicklung. Er wächst durchaus infiltrierend und zeigt nirgends scharfe Grenzen gegenüber dem gesunden Gewebe.

Unter den mit modifizierter Weigertscher Markscheidenfärbung behandelten Schnitten zeigt der am weitesten oral gelegene Schnitt, der leider ziemlich zerfallen ist, völlig unversehrt das hintere Längsbündel beiderseits, den Nucleus dorsalis Raphes, ferner den motorischen Trigeminus- und Trochleariskern, die beginnende Kreuzung der Bindearme. Der Tractus thalamoolivaris rechts ist gegenüber dem linken etwas aufgehellt. Die Pyramidenbahnen sind unversehrt. Wir haben den oralsten Ausläufer des Tumors in dem Felde zwischen Raphe, hinterem Längsbündel, Bindearmkreuzung und Tractus thalamo-olivaris, der leicht verdrängt und aufgehellt sich darstellt. In den medialen Partien der medialen rechten Schleife liegen deutliche Degenerationen vor.

Auf den nächsten Schnitten durch die Brücke ziemlich weit vorn, aber noch caudal von den Vierhügeln erkennt man, daß fast die gesamte Brückenfaserung intakt ist, ebenso der linke Brückenarm. Die Pyramidenbahnen zeigen keine Degenerationen. Die innere Schleife auf der linken Seite ist erhalten, desgleichen das hintere Längsbündel, dagegen zeigt das hintere Längsbündel rechts eine deutliche Atrophie erheblichen Maßes, desgleichen die Bündel, die sich lateral dem Fasciculus anschließen. Bindearme vollkommen normal, dagegen zeigt die rechte mediale Schleife eine verwäschene Aufhellung; oberhalb des Nucleus reticularis segmenti ist auf der Seite des Tumors ein großes, ziemlich auf-

gehelltes Feld, auf der entgegengesetzten Seite ist dagegen eine kräftigere *Weigertfärbung* herausgekommen, welche dem Tractus thalamo-olivaris und einigen weniger bekannten Bündeln entspricht. In dem offenbar dem Tumorgewebe zugehörigen Teile der rechten Hauben-gegend besteht kein vollkommener Schwund der Markfasern, wohl aber doch eine deutliche Atrophie. Man erkennt auf dieser Seite den großen Reichtum an Gliazellen im Sinne eines infiltrierenden Glioms, aber man sieht durch das Gliom noch überall Markfasern hindurchgehen: Der Tumor infiltriert und verdrängt, zerstört aber wenig. Feine Markfasern sind zum Teil kugelig-kolbig angeschwollen. Durch manche Teile des Tumors ziehen sogar noch recht zahlreiche Markscheiden, die allerdings doch wesentliche Veränderungen gegenüber der Norm zeigen, sich jedenfalls ganz anders darstellen als an den Stellen des Präparats, wo kein Tumorgewebe sich findet. Namentlich die eigenartigen knolligblasigen Anschwellungen, die so weit gehen, daß man in den Blasen zuweilen ein feines schwarzes Gerüst zu erkennen glaubt, sind bemerkenswert.

Ein benachbarter Schnitt zeigt ebenfalls keine manifesten Degenerationen in den Pyramidenbahnen. Der Schnitt, der etwa in der Höhe des Beginns des Aquäduktes liegt, zeigt gut, wie der r. Brückenarm vom Tumorgewebe durchwuchert wird. Die ganze Faserung desselben ist diffus aufgehellt. Ferner sieht man das Einwuchern des Tumors in die Haube und das Höhlengrau rechts. Die Markfasern in diesen Gebieten sind nicht ganz zugrunde gegangen, aber ziemlich stark aufgehellt und mit den schon erwähnten spindeligen Aufreibungen versehen. Die im Tumor gelegenen Zellen des motorischen Trigeminuskerns sind auffallend gut erhalten. Die laterale Schleife rechts zeigt leichte Degenerationen.

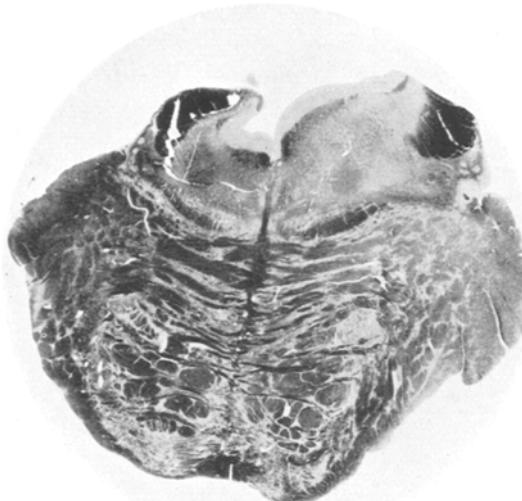


Abb. 1. Schnitt durch die Brücke. Oraler Teil des Tumors. Linke Seite völlig intakt. Rechts Verschiebung und Atrophie des hinteren Längsbündels. Aufhellung des Brückenarms. Tractus thalamo-olivaris im Tumor aufgegangen, laterale Schleife verwaschen aufgehellt, dsgl. pontocerebellare Bahn. Pyramidenbahnen beiderseits ungeschädigt.

Der nächste mehr caudalwärts gelegene Schnitt zeigt die mächtige Zunahme der Tumormassen, die die linke Hälfte der Medulla oblongata zu verdrängen beginnen, doch sind die Faserzüge an dieser Seite noch gut differenzierbar. Man erkennt das völlig unbeschädigte hintere Längsbündel, desgleichen den Nucleus segmenti, den Tractus thalamo-olivaris, sowie die zwar verschobene, aber unversehrte Pyramide. Auf der rechten Seite ist das Gefüge des hinteren Längsbündels aufgelockert

und verwaschen. Man sieht darin hellere Felder, die unzweifelhafte Degeneration aufweisen.

Zwischen hinterem Längsbündel, Raphe und Schleife rechts dringt der Tumor vor, die Raphe durchsetzend und sich in Anfängen nach der linken Seite verlierend. Er ist von zahlreichen Markfasern durchsetzt. Die Zellen des Nucleus reticularis segmenti, von vorgeschobenen Tumornestern erreicht und teilweise in diese eingeschlossen, sind, gleichwohl gut erhalten.

Abb. 2. Schnitt durch den caudalen Teil der Brücke. Starke Vorbuckelung des Ventrikeldobens rechts, beginnende Kompression der linken Seite, die im übrigen nicht geschädigt ist. Rechts sind einige Trigeminuswurzelfasern erkennbar. Schwere Schädigung der lateralen Schleife, des Brückenarms, des Tractus thalamo-olivaris und des hinteren Längsbündels.



Der Tractus thalamo-olivaris rechts ist nicht erkennbar. Die mediale Schleife zeigt Degenerationen, desgleichen aber auch die laterale. Auch hier fallen besonders deutlich ausgeprägt die schon beschriebenen Veränderungen an den Markscheiden auf. Gleiche Veränderungen beschreibt Wiswe in einem Falle und führt sie auf ödematöse Quellung zurück. Eine Bestätigung dieser Ansicht läßt sich nicht erbringen. Ich halte es nicht für ausgeschlossen, daß es sich um Kunstprodukte handelt. Immerhin spricht die Tatsache, daß kongruente Veränderungen bei kongruenten Fällen gesehen wurden, daß ferner in den unveränderten Partien nichts Derartiges zu finden ist, doch für eine pathologische Veränderung der Markscheiden.

In den caudaleren Schnitten verdrängt der Tumor die linke Hälfte noch stärker nach links und nimmt einen großen Teil der rechten ein, immer von Markscheiden durchsetzt. Das hintere Längsbündel ist dorsal vorgebuckelt, in ein schmales Band abgeplattet und vom Tumorgewebe teilweise durchdrungen. Die Gesamtmasse der von der Raphe nach rechts ziehenden Fasern ist an Zahl vermindert, stellenweise in ein regelloses Geflecht aufgelöst und im Tumor aufgehend.

Die Veränderungen im Gesamtbilde sind ähnliche wie im vorigen Schnitt. Von Bedeutung erscheint hier aber besonders, daß der Tumor die Facialiswurzel ergreift. Dieselbe wird deutlich komprimiert. Die Fasern verlaufen gelockt, wellenförmig und weisen Zeichen scholligen Zerfalles auf.

Im Tumorgewebe sind ferner einige Abducenskernzellen verhältnismäßig gut erhalten. Die stark verschobenen Pyramiden sind unverändert.

Ein Schnitt durch die größte Ausdehnung des Tumors zeigt die verhältnismäßig gut erhaltenen Oliven, von denen jedoch zumal die rechte gänzlich verschoben ist. Auch die Pyramidenbahn ist nach wie vor gut erhalten. Im Zentrum des Tumors ist nichts mehr von Markscheiden festzustellen. Eine Differenzierung von Bahnen ist, wenigstens auf der rechten Seite, nicht möglich.

Die caudalsten Schnitte lassen rechtsseitig eine genauere Differenzierung ebenfalls kaum zu. Es sind auffallend gut erhalten die Oliven und die Pyramidenbahnen, obwohl letztere komprimiert sind. Zu erkennen sind ferner Fasern der Wurzel des N. hypoglossus, der offenbar nicht geschädigt ist. Bemerkenswert ist, daß in der Gegend des Tumors, die etwa dem Hypoglossuskern entspricht, Zellen in das Tumorgewebe eingebettet liegen, die offenbar dem Hypoglossuskern angehören, und die recht gut erhalten sind. Bei eingehendem Suchen findet man auch Zellen und Fasern, die offenbar der spinalen Trigeminuswurzel entsprechen. Es ist überhaupt erstaunlich, welcher Reichtum an ursprünglichen Elementen des verlängerten Marks im Gewirr des Tumorgewebes noch erhalten ist. Leider ist eine Differenzierung nicht mit Sicherheit möglich. Jedenfalls aber wird beim Anblick dieser Verhältnisse klar, daß die Ausfallserscheinungen nicht größer sein mußten, als sie es waren. Das Gliom zerstört eben viel weniger, als daß es durchdringt. Was die linke Seite anbetrifft, so ist sie auch vom Tumor ergriffen, doch sind hier noch zahlreiche Bündel zu erkennen. Gut sind z. B. wie rechts die Olive und die Pyramidenbahn, aber auch das *Gowersche* und *Flechsig'sche* Bündel, sowie olivo-cerebellare Fasern und das Corpus restiforme müssen als wenig oder gar nicht geschädigt angesprochen werden, ferner die Wurzel des N. hypoglossus, der Nucleus hypoglossi und die spinale Wurzel des Trigeminus mit ihrem Kern.

Auffallen muß die Tatsache, daß in keinem der Schnitte Zellen gefunden werden, die man mit Sicherheit dem rechten Nucleus ambiguus zuweisen könnte. Derselbe scheint fast ganz zugrunde gegangen zu sein. Auch die Vestibulariskerne sind schwer geschädigt.

Suchen wir nunmehr den anatomischen Befund zum klinischen in Beziehung zu setzen, so erklärt sich die zuerst eintretende Recurrenslähmung wohl aus der besonders starken Zerstörung des r. Nucleus ambiguus.

Vielleicht hat der Tumor von hier aus seinen Ausgang genommen.

Die zunehmenden vestibulären Störungen erklären sich aus dem Ergriffensein des hinteren Längsbündels, sowie der Läsion der Vestibulariskerne. Genaue Schlüssefolgerungen können wegen der Ausdehnung des Tumors, der sowohl den Nucleus triangularis sowie den *Bechterewschen* und *Deiterschen* Kern und das hintere Längsbündel ergriffen hat, nicht gezogen werden. Von kalorischer Untersuchung wurde auf Anraten



Abb. 3. Schnitt durch den caudalsten Teil des Tumors. Pyramiden und Oliven beiderseits noch erkennbar. Rechte Hälfte der Medulla völlig im Tumor aufgegangen, der sich mächtig in den Ventrikel vorwölbt. Linke Seite schalenartig komprimiert. Das Bild steht seitenverkehrt. Rechts unten ist die linke Hälfte der Medulla oblongata.

des Otologen wegen der Perforation des r. Trommelfelles abgesehen. Statisch-lokomotorische Erscheinungen, besonders das Taumeln nach rechts, können durch die Läsion des Strickkörpers gedeutet werden. Dazu ist zweifellos noch Druck auf den N. VIII und die rechte Kleinhirnhälfte getreten.

Am eindeutigsten liegt zutage die Erkrankung der Facialiswurzel, die die Facialislähmung bedingte.

Der Trigeminus war klinisch kaum betroffen. Seine Kernzellen sind noch gut erhalten nachweisbar.

Das Vordringen des Tumors in die Haubengegend oral vom Facialis bedingt nach *Marburg* Geschmacksstörungen im vorderen Chordagebiet.

Der Hypoglossus ist frei, was dem anatomischen Befund ebenfalls entspricht.

Blicken wir zusammenfassend auf den Fall zurück, so haben wir folgendes Bild: Im März 1922 trat bei der Patientin Heiserkeit auf. 14 Tage später hat sie Kältegefühl in der Umgebung des r. Mundwinkels. Einige Tage später begann sie beim Gehen nach rechts zu taumeln. Erst Mitte Mai wurde die r. Gesichtshälfte gelähmt. Gleichzeitig trat Vertaubung rechts ein. Mit anderen Worten: Die Lähmung des N. recurrens, eine leichte Schädigung des sensiblen V. 3 und das Auftreten cerebellarer Symptome geht der Schädigung des Acustico-Facialis voraus. Später treten noch Nystagmus, rechtsseitige Glossopharyngeus-Vaguslähmung hinzu. N. accessorius und N. hypoglossus bleiben frei. Aus diesem Befunde schloß man auf einen krankhaften Prozeß der rechten hinteren Schädelgrube, der sowohl auf den Strickkörper wie das Kleinhirn einen Druck ausübt, als ziemlich tief sitzend angenommen wurde, mit besonderer Läsion der aus Brücke und verlängertem Mark austretenden Nerven. Der Verlauf sprach gegen einen eigentlichen Kleinhirnbrückenwinkelprozeß. Als nicht ausgeschlossen mußte eine Meningitis cystica serosa angesehen werden. Um eine luische Erkrankung auszuschließen, wurde kurze Zeit eine antiluische Behandlung eingeleitet. Jedenfalls sprach viel mehr für einen extra- als intramedullären Tumor, ähnlich wie in einem Falle von *Wiswe*. Im übrigen war die Lokaldiagnose an sich richtig. Es zeigte sich hier eben die große Schwierigkeit, intra- und extramedulläre Tumoren diagnostisch auseinanderzuhalten.

Es ist schwer, aus der ungeheuren Vielfältigkeit der Symptome bei bulbären Tumoren etwas Allgemeingültiges, Typisches herauszuheben, auf das die Diagnose sich stützen könnte. In der Tat sind ja auch trotz der großen Zahl von Veröffentlichungen nur ganz wenige Fälle *intravitam* diagnostiziert. Sowohl die Lokaldiagnose als auch die Diagnose der Art des Leidens bieten große Schwierigkeiten. Über die Erweichungsherde, Embolien, Thrombosen usw., die klinisch große Ähnlichkeit mit den Tumoren haben, haben *Wallenberg* und *Marburg* auf der 4. Jahrestagerversammlung deutscher Nervenärzte (1911) eingehend berichtet und Richtlinien für die topische Diagnostik nebst wertvollen Hinweisen gegeben, durch die es uns jetzt tatsächlich möglich ist, z. B. die durch Afferenz der Arteria spinalis anterior gesetzten Schädigungen von denen zu trennen, die durch Läsion der Arteria cerebelli posterior inferior bedingt sind.

Der Tumor bietet demgegenüber dadurch Schwierigkeiten, daß er im allgemeinen ein viel größeres Gebiet betrifft und durch Raumbedingungen und Druck Fern- und Nachbarschaftssymptome macht, die die topische Diagnose wesentlich erschweren. Ich erinnere nur an unseren

Fall, ferner an den fast analogen von *Wiswe*. Auch bei leidlich genauer Lokalisation eines Prozesses ist die Diagnose eines bulbären Tumors — möge er intra- oder extramedullär sein — dadurch sehr erschwert, daß die durch den raumbeengenden Prozeß gesetzten Allgemeinsymptome: Stauungspapille, Kopfschmerz, Erbrechen, Schwindel, Pulsverlangsamung, Benommenheit entweder ganz oder zum Teil fehlen oder sehr spät auftreten. Dabei ist auftretender Schwindel oft nicht Allgemeinsymptom, sondern Herdsymptom.

Ophthalmoskopischen Befund boten von den in der Literatur beschriebenen Tumoren kaum der vierte Teil der Fälle, zumeist Stauungspapille bzw. Neuritis optica verschiedenen Grades, in 3 Fällen (*Galezowski, Cimbal, Meyer*) von Hämorrhagien begleitet, *Paviot* gibt Papillenatrophie bei Psammom an. In unserem und im Falle von *Newmark* trat die Stauungspapille später auf. Unter den Gliomen im besonderen fand ich nur 7 Fälle mit sicheren Augenhintergrundsveränderungen, die von der einfachen Venenschlägelung bis zur ausgeprägten Stauungspapille mit Blutungen fortschreiten. Dabei ist jedoch zu berücksichtigen, daß bei einer Anzahl älterer Fälle Angaben über einen Spiegelbefund fehlen.

Häufiger tritt Erbrechen auf, und zwar in einem guten Drittel der Fälle. In einigen Fällen beherrscht es das klinische Bild in so hohem Maße, daß es zu Fehldiagnosen Anlaß gibt, so in einem Falle, den *Cimbal* beschrieben hat, und in dem laparatomiert und eine Jejunostomie angelegt wurde. Die Obduktion ergab multiple Hämorrhagien der Med. obl. und ein Angiom derselben. Auch in einem Falle von *Paviot* wurde laparatomiert, da sich plötzlich fäculentes Erbrechen einstellte. Der Patient hatte 18 Jahre vorher eine Lues erworben, litt seit 12 Jahren an lanzinierenden Schmerzen, hatte seit 2 Jahren epileptiforme Anfälle, zeigte Romberg, Parese aller Extremitäten, erloschene Patellar- und Achillesreflexe. Außerdem bestand Papillenatrophie. Bei der Obduktion fand man ein Psammom, das die Med. obl. zusammendrückte. Der Fall erscheint nicht eindeutig. Das Erbrechen war vielleicht hier kein Tumorsymptom, sondern Ausdruck einer gastrischen Krise eines Tabikers, und der Tumor war mehr ein zufälliger Obduktionsbefund. Nur die Parese der Extremitäten war wohl durch ihn bedingt. Leider fehlt eine histologische Untersuchung der Medulla spinalis.

Über Kopfschmerzen wird in $\frac{9}{10}$ aller Fälle geklagt, wobei die Schmerzen ganz verschieden lokalisiert werden, sei es in der Stirn, im Hinterkopf oder — besonders häufig — im Genick. In einer Reihe von Fällen sind Kopfschmerzen das zuerst und vornehmlich auffallende Zeichen. Beim Fehlen sonstiger Tumorzeichen ist natürlich an Lues zu denken, die durch negative Wa. R. oder Versagen einer spezifischen Kur auszuschließen ist.

Der Puls verhält sich bei den bulbären Tumoren verschieden. In nur einem kleinen Teil der Fälle scheint Pulzverlangsamung bestanden zu haben, viermal wurde Tachycardie beobachtet.

Bei Auftreten von Schwindel ist zu erwägen, ob es sich um das Allgemeinsymptom eines beliebig lokalisierten Tumors handelt (bes. Prozeß der hinteren Schädelgruben), oder ob er als Herdsymptom aufzufassen ist. Hier kann die calorische Reaktion gute Dienste leisten.

Zusammenfassend kann man sagen, daß Hirndrucksymptome die Diagnose eines ponto-bulbären Tumors im allgemeinen nicht sonderlich unterstützen. Pathologisch-anatomisch hat man denn auch nur in wenigen Fällen von Tumoren, häufiger bei Cysticernen des 4. Ventrikels einen ausgesprochenen Hydrocephalus internus gefunden. In den meisten Fällen ist vom Manifestwerden des Leidens bis zum Exitus kein großer Zeitraum verstrichen, der Tod erfolgt häufig so plötzlich, daß der Tumor keine Zeit hat, einen stärkeren Hydrocephalus zu produzieren. Bei der besonderen Struktur der Medulla oblongata und der Häufung lebenswichtiger Zentren in ihr ist es zu erwarten, daß häufig diese Zentren angegriffen sind, bevor der Tumor seine raumbeengenden Eigenschaften geltend machen kann.

Günstiger für die Diagnose „Tumor“ liegen natürlich die Fälle, bei denen zwar zu Beginn der Beobachtung keine Hirndrucksymptome vorlagen, sich aber unter den Augen des Arztes einstellten.

Ich wies oben bereits auf die Störung der Diagnosestellung durch Fern- oder Nachbarschaftswirkungen hin: Als solche kommen beim bulbären Tumor besonders Kleinhirnerscheinungen in Frage. Was das Vorkommen dieser Kleinhirnsymptome anbelangt, so hat *Barany* darauf hingewiesen, daß sie durch Fern- und Nachbarschaftswirkung von jedem beliebigen intracranialen Tumor gemacht werden können. Tumoren jeder Lokalisation können Kleinhirnerscheinungen machen, sowohl auf derselben wie auf der Gegenseite. Doch bestehen gewisse Unterschiede. Wechsel der Erscheinungen deutet auf Fernwirkung, ebenfalls Verschwinden der Erscheinungen bei Anlegung eines Ventils. Als Herdsymptome sind nur dauernde und eventuell zunehmende Ausfallserscheinungen aufzufassen. Wenn ich in diesem Zusammenhang auf unseren speziellen Fall zurückgreifen darf, so scheint in der Tat ein gewisser Wechsel der Symptome vorgelegen zu haben. In der Vorgeschichte gibt die Kranke an, beim Gehen immer nach rechts getaumelt zu sein. In dem eingangs erwähnten Berichte eines vorbehandelnden Arztes heißt es: „Starke Ataxie der Arme, starke Gleichgewichtsstörungen, fällt vorwiegend nach vorn, Ataxie der Beine auch in Rückenlage.“ Bei der Aufnahme in der Göttinger Klinik ergaben der Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuch nur geringe Ataxie rechts. Beim *Barany'schen* Zeigerversuch wurde beiderseits nicht erheblich von der

Linie abgewichen. Stereognosie und Lagegefühl war beiderseits vorhanden. Am 15. IX. 1922 kann Patientin nicht gehen, fällt beim Versuch zu gehen, nach links und weicht nach rechts aus. Wir sehen also einen gewissen Wechsel in der Intensität und Qualität der Störungen. (Die Symptome wurden erklärt durch Druck auf Strickkörper und Kleinhirn, namentlich rechts. Es mischen sich hier Herd- und Nachbarschaftssymptome.) Eine genaue Beobachtung derartiger Schwankungen erscheint erforderlich.

Der „cerebellare Typ“ im klinischen Bild der bulbären Tumoren ist bei der Nachbarschaft der beiden Gehirnteile nichts Seldenes. Er macht ungefähr ein Drittel der Fälle aus. Dazu kommt die direkte Läsion der vestibulo-cerebellaren und vestibulo-spinalen Bahnen selbst. Zumeist besteht dann cerebellare Ataxie, unsicherer Gang (Gang des Betrunkenen), Schwindel, Ausweichen und Fallen nach der Seite des Krankheitsherdes, sowie Retro- und Antepulsion. (Die Retropulsion kann darum vielleicht hier erwähnt werden, weil neuerdings von *Sarbo* das Symptom der Hyptokinese, das der Retropulsion verwandt ist, als ein Symptom des roten Kerns aufgefaßt wird, eine Anschauung, die nicht anerkannt wird.) Man wird beim Auftreten von Kleinhirnsymptomen immer an Oblongatumoren mit denken müssen, wenn medulläre Symptome vorhanden sind, die nicht durch eine Kleinhirnaffektion erklärt sind.

Was die feinere Lokaldiagnose von Prozessen in der Medulla oblongata anbetrifft, so haben besonders *Wallenberg* und *Marburg* ausführlich darüber berichtet. Was die beiden Autoren über die intramedullären Herde ausgeführt haben, gilt im allgemeinen auch für den intramedullären Tumor, nur ist zu beachten, daß er gröbere Zerstörungen macht als etwa der Verschluß eines Gefäßgebietes.

Aus den bisher bekannten Fällen geht die große Mannigfaltigkeit der motorischen Erscheinungen hervor. Für die Diagnose sind dieselben von bedingtem Wert. *Marburg* sagt denn auch darüber: „Die pontobulbären Hemis- und Paraplegien unterscheiden sich in nichts von den anderen cerebralen. Ihr Auftreten weist mit Sicherheit auf eine Läsion der Pyramiden. Eine feinere Lokalisation in diesen vorzunehmen, gestatten nur die Fälle mit Sitz im Beginn der Kreuzung.“

Gelegentlich sind auch epileptiforme Krämpfe beobachtet. *Marburg* spricht diesen Bedeutung als Lokalsymptom nicht zu, faßt sie vielmehr auf als Ausdruck einer allgemeinen Hirndrucksteigerung, eines Ventrikeldurchbruches oder einer meningealen oder anderweitigen Komplikation.

Im Gegensatz dazu stehen die von *Ziehen* bei Prozessen der hinteren Schädelgrube beschriebenen Anfälle, die er als Vestibularanfälle bezeichnet. Dieselben sind charakterisiert durch: 1. Starkes Schwindel-

gefühl, vestibulare Ataxie; 2. spontanen Nystagmus; 3. starken Kopfschmerz, der zum Nacken zieht, 4. (inkonstant) subjektive Geräusche, Erbrechen, Doppelsehen, Amblyopie, Bewußtlosigkeit, Torticollis, clonische, selten tonische Zuckungen der gleichen oder beider Seiten. Die Anfälle sind anscheinend kein häufiges Vorkommnis. Ihr Auftreten kann — genaueste Beobachtung vorausgesetzt — differential-diagnostischen Wert gewinnen.

Über die sensiblen Störungen bei ponto-bulären Herden ist viel gearbeitet worden. Ich verweise auch hier auf die Referate von *Wallenberg* und *Marburg* und die bei diesen angeführten zahlreichen Autoren. Allerdings haben beide ihr Augenmerk hauptsächlich auf begrenzte Herde gerichtet. Bei den meisten Tumoren lässt sich leider aus den sensiblen Störungen weit weniger schließen. Meist handelt es sich um relativ geringe Störungen. Die für die Diagnose so nützliche dissozierte Empfindungsstörung ist sehr selten (*Collins, Becker, Dompeling*). Ein näheres Eingehen kann ich mir mit Rücksicht auf frühere Arbeiten versagen, auch sind leider die Angaben über sensible Störungen namentlich in älteren Arbeiten sehr dürftig.

Auch die Störungen seitens der Gehirnnerven und die kombinierten Lähmungen sind genügend bearbeitet worden und hinsichtlich ihrer Bedeutung für die topische Diagnostik eingehend gewürdigt. Hervorheben möchte ich hier nur die bisher kaum beachtete dissozierte Vaguslähmung, auf die weiter unten noch eingegangen werden wird.

Der bei bulären Affektionen zuweilen auftretende Diabetes insipidus — seltener Diabetes mellitus — ist mehr ein Symptom von Affektionen des 4. Ventrikels. Bei intrabulären Prozessen ist er seltener zu finden.

Die theoretischen Grundlagen für eine richtige Diagnose der bulären Prozesse sind also in mancher Beziehung (motorische Erscheinungen!) noch unsicher, in anderer (sensible, kombinierte Störung!) sicherer. Trotzdem ist die Zahl der Fehldiagnosen groß. Richtig diagnostiziert werden zumeist umschriebene Herde, Erweichungen usw. Schwierigkeiten machen besonders die intramedullären Gliome, die — wenig zerstörend, mehr verdrängend — in sich oft noch einen großen Reichtum an Fasern und Ganglienzellen bergen. Infolge der Verdrängungsscheinungen sind sie bei sonst richtiger Lokaldiagnose als extramedulläre Tumoren diagnostiziert worden.

Bei genauer Beobachtung des Verlaufs der Krankheit ist indes eine gewisse Abgrenzung möglich:

Die Tumoren des 4. Ventrikels, die an sich dieselben Erscheinungen machen können wie die intramedullären Tumoren, haben neben den Herderscheinungen seitens der Medulla oblongata als Besonderheiten stärkere Allgemeinsymptome, Hinterhauptskopfschmerz, typische, nach

vorn gebeugte steife Kopfhaltung. Ihr Verlauf ist periodisch. Alles vollzieht sich mit einer gewissen Plötzlichkeit und auch der Exitus erfolgt zumeist plötzlich (Suffokation). *Bonhoeffer* (Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 49) ist der Ansicht, daß die Differentialdiagnose der Tumoren des 4. Ventrikels gegenüber Kleinhirntumoren nur selten mit Sicherheit möglich ist. *A. Stern* (Zeitschr. f. Nervenheilk. 34) hält die Diagnose derselben für wohl möglich und gibt den eben beschriebenen Verlauf als durchaus typisch an.

Den Tumoren des 4. Ventrikels verwandt, aber doch etwas abweichend im Verlauf sind die Cysticerken desselben. *A. Stern*, der 72 Fälle zusammengestellt hat, stellt folgenden Typus auf: Allgemeine Hirndrucksymptome wie Kopfschmerzen, Schwindel, starkes Erbrechen, Somnolenz, Stauungspapille, ferner Nackenkopfschmerzen, Nackensteifigkeit, cerebellare Ataxie stehen im Vordergrunde. Das Erbrechen ist hier besonders heftig und anhaltend. Pulsverlangsamung tritt auf, daneben seltener aber sichere Lokalsymptome einer Erkrankung des Bulbus, Diabetes, Respirationsstörungen, Lähmungen einzelner Hirnnerven, besonders des Abducens. Die Lokalsymptome treten bei weitem zurück hinter den allgemeinen Hirndruckscheinungen. Charakteristisch ist der Wechsel zwischen Perioden völligen Wohlbefindens und schwersten Allgemeinsymptomen, wodurch in einzelnen Fällen Hysterie vorgetäuscht ist. Das *Brunssche Symptom* (plötzliches Auftreten heftiger cerebellarer Erscheinungen bei Lageveränderung des Kopfes) soll charakteristisch sein für den freien Cysticercus im 4. Ventrikel. Motilitätsstörungen, Krämpfe, Beteiligung anderer Hirnnerven sind selten. Für die Diagnose wichtig erscheint außer den Lokalsymptomen besonders der Wechsel der Allgemeinsymptome, der mehr ins Auge springt als beim Tumor des 4. Ventrikels, ferner das *Brunssche Symptom* und die Eosinophilie, die man in vielen Fällen erwarten kann. Die Krankheit endet meist mit plötzlichem Tod durch Herzstillstand.

Bei Aneurysmen der Arteria basilaris hat man folgenden Symptomenkomplex: Erschwertes Schlingen, zuweilen völlige Schlingkrämpfe, Gehörstörungen bis zu völliger Taubheit, Respirationsbeschwerden, erschwere Artikulation, Störung der Urinentleerung; keine Störung der Intelligenz und des Bewußtseins. Zuweilen Paraplegie und allgemeine Schwäche aller Extremitäten, ungleichseitige Hemiplegien. In einzelnen Fällen Gefühl von Klopfen im Hinterkopf; spontane epileptiforme Krämpfe kommen nie vor, wohl aber tonische und klonische Zuckungen. Störungen der Empfindung sind selten. Komatöse Zustände, tonisch-klonische Zuckungen können toxische Zustände vortäuschen. Häufig plötzliche Todesfälle infolge Platzens des Aneurysma. In manchen Fällen sind mehrere heftige Attacken durch mehrfaches Platzen des Aneurysma erfolgt, ehe der Exitus eintrat.

Beim Kleinhirnbrückenwinkeltumor haben wir 4 Gruppen der Haupterscheinungen: 1. Allgemeine Druckerscheinungen, 2. Symptome seitens der Nerven V, VI, VII, VIII, 3. Kleinhirnsymptome, 4. Symptome seitens der Brücke und des verlängerten Marks. Dazu kommen gelegentlich die oben erwähnten Vestibularanfälle.

Die Druckerscheinungen bei Kleinhirnbrückenwinkeltumoren sind zwar deutlich, treten aber nicht so frühzeitig auf wie bei Kleinhirntumoren, sie sind indes ausgeprägter als bei Tumoren der Medulla oblongata und der Brücke. Ihnen voraus gehen Störungen des Octavus. Immer sind sie markanter als bei ponto-bulbären Tumoren, was diagnostisch verwertbar ist. Gehörstörungen treten *früh* auf, vor den allgemeinen Erscheinungen. Zuweilen gehen sie allen anderen Symptomen um Jahre voraus. Mit ihnen gleichzeitig stellt sich oftmals Herabsetzung der vestibularen Erregbarkeit, danach Nystagmus, Schwindel ein.

Nervus V, VI, VII sind in der Regel beteiligt, und zwar nicht nur auf der kranken Seite, sondern zuweilen auch auf der Gegenseite infolge Verschiebung des ganzen Hirnstamms. Der Grad der Beteiligung schwankt.

Durch Druck auf Pons und Medulla oblongata können Paresen und sensible Erscheinungen ausgelöst werden, aber gewöhnlich erst im *späteren Verlauf* des Leidens, doch teilen *Bregmann* und *Krukowski* einen atypischen Fall mit, der mit Parese in den Extremitäten begann. Die sensiblen Störungen sind eine Seltenheit und meist geringen Grades. Kopfschmerzen sind meist früh vorhanden, und zwar Stirnkopfschmerzen der contralateralen Seite.

Für die aus der Umgebung der Medulla oblongata hereinwuchernden Tumoren der Hämie oder des Knochens läßt sich kein Typus feststellen, da der Verlauf sich naturgemäß nach dem jeweiligen Sitz der Neubildung richtet.

Es wird aber zu erwarten sein, daß Allgemeinsymptome und Läsion peripherer Nerven, besonders des leicht geschädigten Abducens, irgendwelchen Herdsymptomen vorangehen. Allgemeine Reizzustände, epileptiforme Anfälle, Bewußtseinsstörungen werden eher imponieren als Herdsymptome, die allerdings eintreten, sobald der Tumor die Medulla oblongata selbst stärker komprimiert. Dabei werden bei geeignetem Sitz des Tumors die Pyramiden rücksichtsloser ergriffen als bei intramedullären Gliomen, die ja oft erstaunliche geringe Schädigungen der langen durchlaufenden Bahnen setzen.

Auf ein Symptom möchte ich hier das Augenmerk lenken, das, wenn es vorhanden ist, für die Differentialdiagnose des intra- oder extra-medullären Tumors von größter Wichtigkeit sein kann, nämlich die dissozierte Vaguslähmung: Zeigt sich in einem Falle, der klinisch als Tumor der bulbären Region gedeutet werden kann, eine Läsion des motorischen Vagus bei intakter sensibler Funktion, so ist man berech-

tigt, eher einen intramedullären Prozeß als extramedullären Prozeß anzunehmen. Natürlich kann der von innen heraus drückende intramedulläre Tumor schließlich auch eine Wurzelschädigung setzen, aber wie das Beispiel unseres Falles lehrt, kann bei Beginn eines Prozesses in der Gegend des Nucleus ambiguus die motorische Lähmung des Vagus anderen Symptomen weit vorausseilen. In solchen Fällen wird die Prüfung der sensiblen Vagusfunktion wertvollste Hinweise für die Diagnose liefern können, sofern eine ganz periphere Schädigung z. B. des Nervus recurrens auszuschließen ist.

Im übrigen sind keine rechten Anhaltspunkte gegeben, um intramedulläre und extramedulläre Tumoren sicher zu unterscheiden. Auch bei den intramedullären Geschwülsten treten in den meisten Fällen zuerst Hirnnervenstörungen auf, die den kaudalen Hirnnerven entsprechen und sehr leicht Anlaß zu einer Fehldiagnose geben können, da auch bei intrabulbären Tumoren z. B. die so auffallend häufige Läsion des Facialis als periphere Läsion imponiert und Veranlassung gibt, eine extrabulbare Erkrankung anzunehmen. Es ist tatsächlich in diesem Stadium die Diagnose der Erkrankung nicht möglich, es sei denn, daß z. B. die Lumbalpunktion eine basale gummosöse Meningitis aufdeckt. Im weiteren Verlauf tritt dann bei noch fehlenden oder sehr geringen Allgemeinsymptomen Läsion anderer Hirnnerven auf, die nicht den zuerst ergriffenen Nerven benachbart zu sein brauchen. Verbinden sich diese Erscheinungen mit cerebellaren Symptomen und beginnenden Tumorseichen, so muß man, wenn man eine luische Affektion ausschließen kann, zum mindesten an einen intramedullären Tumor denken, auch wenn die sichere Diagnose nicht möglich ist.

Bei weiter oralen in der Brücke gelegenen Herden ist die intramedulläre Störung erheblich leichter zu diagnostizieren, wenn alternierende Lähmungen oder Blicklähmungen vorliegen, die für einen Herd innerhalb der Brücke sprechen. Bei Oblongata-Gliomen ist die hypothetisch mögliche alternierende Lähmung auffallend selten, da ja die Pyramidenbahnen selten stark tangiert werden. Außerdem kann nach unseren bisherigen Erfahrungen nur die experimentelle Untersuchung des Vestibularis, die in den meisten Fällen nicht ausgeführt wurde, in einigen Fällen wahrscheinlich Klarheit bringen, wenn nämlich starke vestibulare Schwindelerscheinungen und Nystagmus bestehen, die calorische Erregbarkeit der vestibulären Nerven aber intakt ist.

Zum Schluß möchte ich kurz eingehen auf die Differentialdiagnose des intrabulbären Tumors gegenüber zwei Erkrankungen, die ähnliche Bilder machen können, nämlich der bulbopontinen Form der multiplen Sklerose und der sog. Encephalitis pontis et cerebelli.

Die wachsende Kenntnis der ungemein reichhaltigen Symptomatologie der multiplen Sklerose hat die Tatsache ergeben, daß es Formen

gibt, bei denen spinale und andere Erscheinungen zurücktreten hinter solchen des Hirnstammes, des Cerebellums und der Hirnnerven, also Erscheinungen, wie sie uns in den obigen Darlegungen beschäftigt haben. Selbst Stauungspapille soll in einigen Fällen vorhanden gewesen sein, die entsprechend der Verlaufsart der multiplen Sklerose bald vorübergang. Allerdings scheinen auch Fälle von chronischer Stauungspapille beobachtet worden zu sein. Es entzieht sich meiner Beurteilung, ob es sich hier immer um eine echte Stauungspapille gehandelt hat. Bei einem Teil der wenigen Fälle ist sie jedenfalls als erwiesen anzusehen (*Oloff, v. Hippel*).

Bei anderen handelt es sich um eine Papillitis, die als direkte Fortleitung oder als toxische Reizerscheinung bei bestehender retrobulbärer Neuritis aufzufassen wäre. Berücksichtigt man demgegenüber die große Zahl von Tumorfällen, in denen keine Stauungspapille vorlag, so liegt es auf der Hand, daß bei sonst geeigneten Herdsymptomen die Differentialdiagnose große Schwierigkeiten bieten kann.

Die bei multipler Sklerose auftretenden Augenmuskellähmungen zeichnen sich gegenüber den durch einen Tumor gesetzten Schädigungen durch ihre Flüchtigkeit aus. Dasselbe gilt im allgemeinen auch von den Lähmungen anderer Gehirnnerven, unter denen die des Facialis häufiges Initialsymptom ist. Dabei ist noch zu bemerken, daß Nerven und Kerne befallen sein können, die weit auseinanderliegen, als Ausdruck der Tatsache, daß mehrere Herde vorhanden sind. Allerdings brauchen, wie bereits oben angedeutet wurde, auch beim Tumor die geschädigten Nerven nicht benachbart zu sein. Auch die bei multipler Sklerose vorkommende alternierende Facialis-Extremitätenlähmung braucht sich zunächst nicht zu unterscheiden von der durch pontobulbäre Tumoren verursachten. Ausschlaggebend für die Beurteilung ist hier der Verlauf, denn beim Tumor sind Remittenzen immerhin die Ausnahme, während sie bei der multiplen Sklerose als die Regel anzusehen sind. Daneben werden sich bei letzterer Krankheit zumeist doch irgendwelche Zeichen finden, die nur durch multiple Herde zu erklären sind.

Es wurde bereits oben auf die Wichtigkeit der calorischen Vestibularisprüfung für die Differentialdiagnose intra- und extramedullärer Prozesse hingewiesen.

Bei der Häufigkeit vestibulärer Schädigung bei multipler Sklerose muß in diesem Zusammenhang noch einmal kurz darauf eingegangen werden. Für die multiple Sklerose charakteristisch ist der starke Wechsel der vestibulären Erregbarkeit (*Beck, Marburg*), der bei einem Tumor niemals zu erwarten ist. Ferner ist bei multipler Sklerose in einigen Fällen eine besondere Reaktionsweise bei calorischer Reizung beobachtet, die als dissozierte Vestibularisstörung bezeichnet wird, bei welcher nur ein Teil der physiologischen Reaktionen (Vorbeizeigen, Schwindel, Nystag-

mus, Fallen in bestimmter Richtung) ausfällt bzw. eintritt. Den Sitz derartiger Teilschädigungen hat man nach *Barany* und *Fischer* zu suchen in der Verbindung zwischen Vestibulariskernen und Augenmuskelkernen einerseits, dem Kleinhirn andererseits. Es fehlt leider noch jede Erfahrung darüber, ob ein gleiches Verhalten bei intramedullär sich entwickelnden Tumoren zu erwarten ist. Die Klärung dieser Frage könnte für die Unterscheidung extra- und intramedullärer Tumoren von größter Bedeutung werden, ähnlich wie die oben besprochene dissozierte Vaguslähmung. Für die Abtrennung der multiplen Sklerose vom Tumor ist abgesehen von dem erwähnten Wechsel der vestibulären Erregbarkeit wiederum der Verlauf wichtig, wobei die Anamnese von größerer Bedeutung sein kann als der Status praesens. Da aber wiederum ver einzelte Fälle von multipler Sklerose langsam progressiv verlaufen, so können die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose unlösbar werden, zumal man bei Tumorverdacht ungern punktiert und sich damit eines eventuell ausschlaggebenden diagnostischen Hilfsmittels beraubt.

Von Bedeutung sind in diesem Zusammenhang Krankheitsbilder, die mehrfach beschrieben und von *Redlich* zuletzt zusammenfassend dargestellt sind, und die man vorläufig mit dem Namen Encephalitis pontis et cerebelli bezeichnet hat.

Diese Krankheit verläuft in teils akuten Formen, denen meist eine Infektionskrankheit (Influenza, Scharlach u. a.) vorausgegangen ist, teils verläuft sie schleichend, wird stationär oder wickelt sich in langsamer Progression ab.

Es ist nicht unsere Aufgabe, hier Stellung zu nehmen zu der Frage der Abgrenzung gegen andere akute Encephalitiden oder der Abtrennung von der multiplen Sklerose, mit der die schleichend verlaufenden Fälle eine so weitgehende Ähnlichkeit haben, daß die Abtrennung in vielen Fällen vorläufig als unmöglich anzusehen ist. Uns soll hier lediglich die Differenzierung gegenüber pontobulbären Tumoren beschäftigen, wozu wir folgendes bemerken:

In der Anamnese der Encephalitis pontis finden sich — insbesondere bei akuten Fällen — akute Infektionskrankheiten als auslösende Ursache. In einigen Fällen wird Schädeltrauma angeschuldigt. In anderen Fällen, speziell den subakut verlaufenden, die für uns hier in erster Linie in Betracht kommen, läßt uns die Anamnese im Stich.

Das Sensorium ist bei fieberhaften akuten Fällen gelegentlich getrübt; bei subakuten Fällen hingegen bleibt es klar.

Der Nervus opticus bleibt fast stets frei. Neuritis optica ist von *Eisenlohr* und *Oppenheim* gesehen, jedoch nicht bei reiner Brückenencephalitis, sondern bei Kombination mit Großhirnencephalitis. Stauungspapille ist mit Sicherheit überhaupt nicht gesehen worden. Doch kommen Sehstörungen bei normalem Fundus vor.

Störungen der Augenmuskeln verschiedensten Grades bis zur kompletten Ophthalmoplegie externa sind immer vorhanden. Auch andere Hirnnervenlähmungen sind häufig, bes. Schädigung des Facialis, auch des Trigeminus. Seltener sind Störungen des Octavus, sowie des IX., X., XI., XII. Gehirnnerven. Sprachstörungen sind häufig, auch Schluckbeschwerden werden erwähnt.

Das Krankheitsbild wird beherrscht von ataktischen Erscheinungen, meist ausgesprochen statisch-lokomotorischer Ataxie cerebellaren Typs, mitunter mit Hinweis auf eine Kleinhirnhälfte.

Affektion der Schleife führt nicht selten zu Hemianästhesie.

Zuweilen findet sich (gekreuzte) Lähmung von Extremitäten als Ausdruck einer Pyramidenschädigung.

Man findet hier begreiflicherweise ganz ähnliche Symptome wie beim Tumor der bulbopontinen Region. Der Unterschied liegt hauptsächlich im Verlauf. Die Encephalitis pontis führt entweder rasch zum Exitus, oder sie geht rascher oder langsamer in Heilung über, oder aber sie wird stationär, zuweilen mit langsamer Progression. Die akuten apoplektiformen Fälle können Ähnlichkeit haben mit solchen Tumorfällen, bei denen eine plötzliche Blutung in den Tumor erfolgt. Jedoch gibt gerade bei den akuten Erkrankungen die Anamnese oft Auskunft über eine vorausgegangene Infektionskrankheit. Im übrigen kann die akute Erkrankung, wie gesagt, relativ rasch in Heilung übergehen, was sie ohne weiteres vom Tumor trennt.

Geht sie in ein stationäres Stadium über, wird die Differenzierung schwieriger. Wichtig ist, daß bei den schleichend verlaufenden Fällen das Sensorium frei bleibt (*Redlich*). Eine unter den Augen des Beobachters sich entwickelnde Benommenheit wird daher für Tumor entscheiden.

Das Fehlen der Stauungspapille hat, wie wir sahen, bedingten Wert. Entscheidend ist auch hier nur der positive Befund.

Von einiger Bedeutung ist es, daß die caudalen Hirnnerven bei der Encephalitis pontis meist frei bleiben, während bei pontobulbären Tumoren z. B. der Vagus doch recht häufig betroffen ist.

Die ataktischen Erscheinungen scheinen bei der Encephalitis pontis et cerebelli wesentlich stärker zu sein als beim pontobulbären Tumor. Daher wird die Möglichkeit eines Kleinhirnbrückenwinkeltumors häufiger zur Erörterung gestellt werden als die eines medullären Tumors. Bei der Seltenheit einer Schädigung des Vestibularis und Cochlearis und dem Freibleiben des Opticus bei der Encephalitis pontis et cerebelli ist die Scheidung vom Kleinhirnbrückenwinkeltumor in der Regel möglich.

Gegenüber dem medullären Tumor wird sie unter Umständen erst nach langer Beobachtungsdauer möglich sein. Die subakute Form der Encephalitis pontis geht meist nach wochen- oder monatelangem Be-

stehen in Heilung aus. Leider fehlen katamnestische Angaben über die meisten bisher beschriebenen Fälle. Die länger beobachteten Fälle zeigten z. T. langsame Progression, einige kamen nach Wochen, Monaten und vereinzelt nach Jahren zum Exitus. Diese stetig progredienten Fälle können einer sicheren Abgrenzung gegenüber dem Tumor trotzen, sofern nicht Fieber das Auftreten neurologischer Symptome begleitet oder ihnen vorausging.

Fassen wir das Ergebnis unserer Betrachtungen nochmals kurz zusammen, so kommen wir zu folgendem Schluß:

Der intramedullär sich entwickelnde Tumor der Medulla oblongata ist in der Mehrheit der Fälle nicht auf die Oblongata beschränkt, sondern wuchert gewöhnlich in die Brücke oder seltener das Halsmark hinab. Von den reinen Brückentumoren mit bekannter Symptomatologie sind die Geschwülste, die in der Oblongata beginnen und dort ihren größten Umfang erreichen, dadurch unterschieden, daß sie gewöhnlich mit Störungen der caudalen Hirnnerven VII—XII beginnen und auch im weiteren Verlauf diese Hirnnervenstörungen im Krankheitsbild prominent bleiben, während die pontinen Blicklähmungen oder alternierende Facialislähmung meist ganz fehlen oder in späteren Stadien der Krankheit auftreten. Seltener sind überhaupt Störungen der durchziehenden langen willkür-motorischen und sensiblen Bahnen, was sich daraus erklärt, daß es sich meist um Gliome handelt, die häufiger in dorsalen Partien der Oblongata, des Höhlengraus und der reticulierten Substanz beginnen und weniger stark die Pyramidenbahnen, in etwas höherem Grade die Schleifenbahn betreffen. Allerdings ist eine Vermehrung der Kasuistik mit Fällen, die namentlich auf sensible Störungen hin genauer untersucht sind, noch notwendig. Die häufige gliomatöse Art der Geschwülste führt es mit sich, daß nicht selten namentlich in den Anfangsstadien Störungen von Hirnnerven vorhanden sind, die nicht einander im Kern oder der Wurzelfaserung benachbart sind, wodurch differentialdiagnostische Schwierigkeiten namentlich gegenüber dem disseminierten Encephalitiden entstehen.

Die sog. Kleinhirnsymptome sind häufiger als die Störungen der Pyramidenbahnen und sensiblen Leitungsbahnen, teils infolge Druck auf die Strickkörper, teils infolge direkter Läsion der vestibulo-cerebellaren Verbindungsbahnen und der vestibulären Kerne selbst.

Gegenüber extramedullären Erkrankungen der hinteren Schädelgrube bildet die dissoziative Störung einiger Hirnnerven, insbesondere die dissozierte Vagus- und dissozierte Vestibularisstörung ein Kriterium, das stärker beachtet werden muß. Unter Berücksichtigung dieser Verhältnisse wird es bei genauer klinischer Prüfung leichter sein, den intramedullären Tumor von Erkrankungen der caudo-medialen Partien der hinteren Schädelgrube abzutrennen.

Leichter ist die Trennung vom Kleinhirnbrückenwinkeltumor, der ja gewöhnlich mit charakteristischen Erscheinungen am Oktavus beginnt und von den soliden oder cystischen Geschwülsten der Rautengrube.

Gegenüber den disseminierten Encephalitiden des Bulbus (multiple Sklerose) ist die Tumordiagnose nur durch die Beobachtung einer im Verlauf ständigen Progression wahrscheinlich, ferner durch das Auftreten allmählich wachsender allgemeiner Hirndrucksymptome. Mit Sicherheit ist sie selten zu beweisen. Die Diagnose gegenüber luischen Erkrankungen vermittelt der Liquorbefund, insbesondere der positive Liquor-Wassermann. Dabei ist zu beachten, daß eine Pleocytose auch bei nicht-luischen Geschwülsten vorkommen kann, wie auch unser Fall gezeigt hat.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ Alexander: Zur Kenntnis der Akustikustumoren. Zeitschr. f. klin. Med. 1907, Nr. 62. — ²⁾ Barany: Vortrag auf der 6. Jahresvers. der Ges. dtsch. Nervenärzte. Zeitschr. f. Dtsch. Nervenheilk. 45. — ³⁾ Derselbe: Zur Differentialdiagnose zwischen Akustikustumor und mult. Sklerose mit bulb. Sitz. Monatsschr. f. Ohrenheilk. u. Laryngo-Rhinol. 67. — ⁴⁾ Beck: Über transitorische Oktavusausschaltung. Wien. med. Wochenschr. 1913. — ⁵⁾ Bielschowsky: Zur Histologie und Pathologie der Gehirngeschwülste. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 22. — ⁶⁾ Bregmann und Krukowski: Beitrag zu den Geschwülsten des Kleinhirnbrückenwinkels. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 42. — ⁷⁾ Brüning: Zur Kasuistik der Tumoren des 4. Ventrikels. Jahrb. f. Kinderheilk. 1902. — ⁸⁾ Draeck: Gliom des ob. Halsmarkes und der Med. oblong. Inaug.-Diss. Gießen 1914. — ⁹⁾ Fischer, Br.: Der periphere und zentrale Vestibularisapparat bei mult. Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 76. — ¹⁰⁾ Funkenstein: Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chirurg. 1905. — ¹¹⁾ Goldberg: Über Tumoren der Med. obl. Inaug.-Diss. Jena 1888. — ¹²⁾ Henrich: Über das diffuse Gliom des Pons und der Med. obl. Frankfurt. Zeitschr. f. Pathol. 14. — ¹³⁾ v. Hippel, E.: Die Krankheiten des Sehnerven. In Graefe-Sämisch, Handb. d. ges. Augenheilk. Bd. 7. 2. Aufl. — ¹⁴⁾ Josefson: Zwei Fälle von intracraniellem Akustikustumor. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 39. — ¹⁵⁾ Ladane: Symptomatologie und Diagnostik der Gehirngeschwülste. Inaug.-Diss. Bern 1865. — ¹⁶⁾ Marburg: Über die neueren Fortschritte in der topischen Diagnostik des Pons und der Oblongata. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 41 (daselbst 266 Literaturangaben). — ¹⁷⁾ Derselbe: Mult. Sklerose. Levand. Handb. I. Spez. Teil. — ¹⁸⁾ Derselbe: Hirntumoren und mult. Sklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 68/69. — ¹⁹⁾ Marten und Seifert: Zur Pathologie der Kleinhirngeschwülste. Berlin. klin. Wochenschr. 1908. — ²⁰⁾ Muthmann und Sauerbeck: Glioma neuroepitheliale des 4. Ventr. Zieglers Beitr. 1903. — ²¹⁾ Newmark, A.: A case of Tumour of the Med. obl. Journ. of state med. 1910 May. — ²²⁾ Obernier: Geschwülste des Gehirns und seiner Häute in Ziemsens Handb. II. — ²³⁾ Oloff: Über seltene Augenbefunde bei mult. Sklerose. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 58. — ²⁴⁾ Prym: Atypische Verlaufsweise von Hirntumoren mit anat. Befund. Dtsch. med. Wochenschr. 1913. — ²⁵⁾ Redlich: Über Encephalitis pontis et cerebelli. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 37. — ²⁶⁾ Ribbert:

Geschwulstlehre. 1904. — ²⁷⁾ *Slatow*: Diffuses Gliom der Med. obl. im Kindesalter. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. 1908. — ²⁸⁾ *Siemerling* und *Raecke*: Beitrag zur Klinik und Pathologie der Mult. Sklerose. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 53. — ²⁹⁾ *Stern, A.*: Über Tumoren des 4. Ventrikels. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 34. — ³⁰⁾ Derselbe: Über Cysticerken im 4. Ventrikel. Zeitschr. f. klin. Med. 61. — ³¹⁾ *Wallenberg*: Neuere Fortschritte in der topischen Diagnostik des Pons und der Oblongata. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 41. — ³²⁾ *Wichern*: Klin. Beiträge zur Kenntnis der Hiraneurysmen. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 44. — ³³⁾ *Wiswe*: Eine Neubildung des verlängerten Marks mit klin. und anat. Besonderheiten. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 34. — ³⁴⁾ *Versé*: Über Zysticerken im 4. Ventr. als Ursache plötzlicher Todesfälle. Münch. med. Woehenschr. 1907.

— — —