

(Aus der Psychiatrisch-neurologischen Klinik der Pázmány Péter-Universität zu Budapest [Stellvertretender Vorstand: Prof. Dr. I. Somogyi].)

Zur Symptomatologie der Ponstumoren.

III. Mitteilung.

Blicklähmung in einem Falle von auffallend symptomarmem Pongliom.

Von

Priv.-Doz. Dr. K. v. Sántha,

Assistent der Klinik.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. Oktober 1936.)

In unseren vorangehenden zwei Mitteilungen über dieses Thema waren wir bestrebt, teils zur Pathophysiologie der willkürlichen und vestibular-reflektorischen Augenbewegungen, teils zum anatomischen Substrat der vollständigen seitlichen Blicklähmung Beiträge zu liefern. Die Schlußfolgerung war, daß eine leichte Affektion des Fasc. long. med. gleichseitige *Blickparese* und die Ausschaltung der raschen Komponente des Nystagmus (konjugierte Deviation) zur Folge hat, während die völlige Destruktion bzw. die vollständige Leitungsunterbrechung gleichseitige *Blicklähmung* mit Erlöschen des vestibulo-okulären Reflexes verursacht. In der vorliegenden Arbeit möchten wir an Hand eines Falles¹, der uns auch seines sonstigen klinischen und anatomischen Interesses wegen mitteilenswert erscheint, erneut auf den innigen Zusammenhang zwischen Fasc. long. med.-Läsion und seitlicher Blicklähmung aufmerksam machen.

Anamnese. Ilona Mass..., 13jähriges Mädchen. Keine familiäre Belastung, keine Lues. Als Kleinkind Diphtherie, Morbilli, Pertussis, Varicella, Meningitis durchgemacht. Normal entwickelt, gut gelernt. Menses seit 1 Jahr. Seit über 1 Jahr Kopfschmerzen, fühlt sich jedoch erst seit 2 Monaten krank. Müde, schwach, sieht schlecht, starke Kopfschmerzen, Schwindelgefühl. Erbrechen, beim Gehen torkelt nach rechts. Zwei letzte Menses ausgeblieben.

Status praesens. Mädchen in der Pubertät, von mittlerer Entwicklung, abgemagert. Innere Organe o. B. Urin negativ. Blut- und Liquor Wa.R. negativ. Im lumbalen Liquor Pandy positiv, Zellzahl 13, Goldsolkurve normal. Blutsenkung 15 mm. Blutzucker 112 mg-%. Rote Blutkörperchen 3960000, Hgb 80%, weiße Blutkörperchen 9000. Qual. Blutbild: Sg 63, Ju 1, Ly 32, Eo 1, Mo 3%. Intracutane Tuberkulinreaktion positiv.

¹ Verf. untersuchte den Fall als zugezogener Konsiliarius und spricht Frau Oberärztin Dr. Anna Szász für die Überlassung der Krankengeschichte, Herrn Prof. Verebely und Herrn Prof. Balogh für die Überlassung des Materials an dieser Stelle seinen besten Dank aus.

Nervenstatus. Mimikarmes Gesicht, leichte Protrusio bulbi. Gehirnnerven: XII, XI, X, IX, VIII cochl., VII, V motorisch und sensibel beiderseits o. B. Corneal- und Rachenreflex beiderseits erhalten. Geruch, Geschmack gut. Visus herabgesetzt, 5/12, mit Glas 5/8. Gesichtsfeld konzentrisch etwas eingeengt. Pupillen übermittelweit, reagieren auf Licht direkt und konsensuell gut, auf Akkomodation und Konvergenz nur träge und unausgiebig. Blickbewegung nach unten gut erhalten, nach oben ausreichend, *beim Blick nach links maximale Parese, nach rechts völlige Paralyse. Konvergenz erschwert, insbesondere bewegt sich der linke M. internus schlecht.* Keine Doppelbilder, am linken Auge beim Blick nach links angedeuteter Nystagmus. Pyramidensystem intakt; keine Paresen, keine Tonus- oder Reflexstörung. Oberflächen- und Tiefensensibilität o. B. Beim Romberg Fallneigung nach rechts. Beim Gehen schwere Ataxie, torkelt auch mit offenen Augen nach rechts. Geringes spontanes Vorbeizeigen mit dem rechten Arm nach rechts, daselbst Dysmetrie, Dysdiadochokinese, angedeutete Ataxie. Koordination der unteren Extremitäten intakt. Stuhl- und Harnentleerung in Ordnung. Puls, Atmung normal, ändern sich bei Kopfbewegungen nicht, werden nur bei starker Neigung nach vorn weniger frequent. Allgemeine Hirndruckerscheinungen: Kopfschmerzen (die in beiden Seiten des Hinterhauptes, besonders aber rechts verspürt werden), Schwindelgefühl, häufige Erbrechen. Subfebrile Temperaturen.

Kalorische Prüfung (Oberarzt Dr. Szász): Beim Ausspritzen des rechten Ohres mit kaltem Wasser tritt weder Nystagmus, noch Vorbeizeigen auf. Beim Ausspritzen des linken Ohres kein Nystagmus, jedoch geringes Vorbeizeigen, besonders links.

Augenhintergrund (Priv.-Doz. Dr. Rötth): Beiderseits geschwollene, stark ödematöse und hyperämische Papillen mit 4 D Prominenz.

Schädelröntgen: Deutliche Impressiones digitatae.

Diagnose: *Rechtsseitiger Ponstumor, über die Medianebene reichend.*

Der Zustand der Patientin verschlechterte sich während der einwöchigen Beobachtungszeit zusehends, und nachdem die Möglichkeit eines rechtsseitigen Kleinhirntumors nicht ausgeschlossen werden konnte, wurde zur Operation zugeraten, die in der I. Chirurgischen Universitätsklinik ausgeführt wurde. Patientin starb während des Eingriffes.

Zusammenfassend: Bei einem 13jährigen Mädchen seit 1 Jahr Kopfschmerzen, seit 2 Monaten Verschlechterung des Sehvermögens, Schwindelgefühl, Torkeln nach rechts. Bei der Aufnahme Blickrichtung nach rechts, Blickparese nach links, Konvergenzschwäche; rechtsseitige vestibulare Anästhesie, Fehlen des linksseitigen vestibulo-okulären Reflexes, Vorbeizeigen jedoch auslösbar; Fallneigung und Gangabweichung nach rechts, spontanes Vorbeizeigen nach rechts; Stauungspapille von 4 D. Prominenz, Kopfschmerz, Schwindel, Erbrechen; Liquor negativ. Operation, Exitus.

Sektion: Gehirnwindungen mäßig abgeplattet, Häute intakt. Der vordere Teil der Medulla und der hintere Teil der Brücke stark verbreitert, die Pyramiden, die Oliven, wie auch die ganze ponto-bulbäre Grenze verwaschen. Ein Sagittalschnitt in die Vermis des Kleinhirns zeigt eine die gesamte Fossa rhomboidea einnehmende und in den IV. Ventrikel kugelförmig sich vorwölbende mächtige Geschwulst, wodurch der Ventrikel bloß als ein Spalt erscheint. Die Vorwölbung der Geschwulst

beginnt gleich hinter dem Calamus scriptorius und endet beim Aquädukt. Auf einer Schnittebene, geführt durch das vordere Drittel der Oliven, wird der ganze Querschnitt mit Ausnahme eines dünnen ventralen Saumes vom Tumor eingenommen. Vom Aquaedukt nach vorn mächtiger sekundärer Hydrocephalus.

Zwecks genauer topographischer Untersuchung wurde der Großteil des Hirnstammes (von der Pyramidenkreuzung bis zu den vorderen Vierhügeln) an *Weigert*-Serienschnitten bearbeitet. Nur eine ganz dünne Scheibe wurde von der pontobulbären Grenze als Makropreparat für das pathologisch-anatomische Institut aufbewahrt, ebenso eine von derselben Stelle und eine von der Höhe des unteren Olivenpols für Paraffinschnitte. Von der Ebene hinter den Oliven und vom Trochlearisniveau wurden Gefrierschnitte zum Studium der auf- bzw. absteigenden Degeneration angefertigt.

1. Scheibe (*Weigert*): Niveau der Pyramidenkreuzung, tumorfrei, keine morphologische Abweichung, sämtliche Gebilde, den Fasc. I. med. miteinbegriffen, zeigen normale Markstruktur.

2. Scheibe (*Herzheimer*): Scharlachaffine Körnchen sind in keiner Bahn nachzuweisen.

3. Scheibe (*Weigert*): Vom unteren Pol der Oliven bis zum obersten Teil der geschlossenen Oblongata keine pathologische Abweichung.

4. Scheibe (*Weigert*): Vom unteren Teil der offenen Oblongata bis zum Niveau hinter der Striae acusticae. Der untere Teil des Tumors fällt in die Serie hinein. Die Deformation beginnt im Hauptniveau des XII-Kerns und besteht darin, daß durch die Wirkung des infiltrativ wachsenden Tumors der Fasc. long. med. und der von ihm dorsolateral liegende XII-Kern beiderseits nach oben geschoben werden und anschwellen, wobei die Markfaserung aufgelockert wird. Die Deformation hört beim Sulcus lat. zlae cinerea scharf auf, so daß hier eine Einziehung zustande kommt; lateral vom Sulcus ist alles, also auch die Vestibularis-Kernregion, intakt. Oralwärts erweitert der Tumor das Tegmentum nach oben und nach beiden Seiten und nimmt hauptsächlich das Gebiet des Fasc. long. med., Tract. tectospinalis und der Subst. retic. grisea ein. Auch die Raphe wird immer breiter, und zwar in ihrer ganzen Länge. An oralen Schnitten liegt im zentralen Teil des Tegmentum bereits ein mächtiges helles Gebiet, das nach unten zu von den Lemnisci, seitlich vom Tract. tegmentalis centralis bzw. von der Area acclinis (*Ziehen*) begrenzt wird, nach oben zu bis zum Ependym reicht; in ihm ist der Fasc. long. med. nicht abgrenzbar. Der Nucl. vest. triang. und die Formatio fasciculata sind beiderseits seitwärts gedrückt, sind jedoch intakt. Der Tumor erweitert von Anfang an mehr die rechte als die linke Seite, wodurch die Raphe nach links abbiegt (Abb. 1—3).

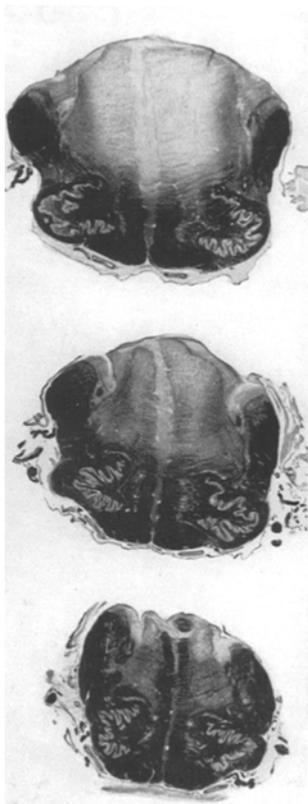


Abb. 1—3. Drei verschiedene Niveaus der Medulla zeigen die caudale Ausbreitung des Tumors.

5. Scheibe (Paraffinschnitte): An *Nissl*-, *van Gieson*-, Hämatoxylin-Eosin- und *Holzer*-Präparaten ist der Tumor als eine die normale Struktur des Nervenparenchyms respektierende, diffus infiltrierende Gliomatose zu erkennen. Seiner Qualität nach steht er den protoplasmatischen Astrocytomen am nächsten, ohne Polymorphismus und ohne sonstige Zeichen der Bösartigkeit, jedoch mit ziemlich viel spongioblastenartigen Elementen. Die tumoröse Infiltration änderte bloß die Lage der präexistierenden Elemente, ohne daß sie eine qualitative Veränderung erlitten hätten. So zeigen die zwischen die Tumorkerne eingebetteten Nervenzellen (Nucl. ambiguus vagi am Rande der Infiltration oder die Zellen der Subst. reticularis in der Mitte der Infiltration) völlig normale Tigroidstruktur.

6. Scheibe: Makropräparat. Pontobulbärer Übergang.

7. Scheibe (*Weigert*): Vom unteren Teil der Brücke (Abducens-Facialis) bis zur Mitte derselben, d. h. bis zum Trigeminusniveau. Der Tumor erreicht seine größte Ausbreitung an caudalen Schnitten und nimmt nach vorn zu allmählich

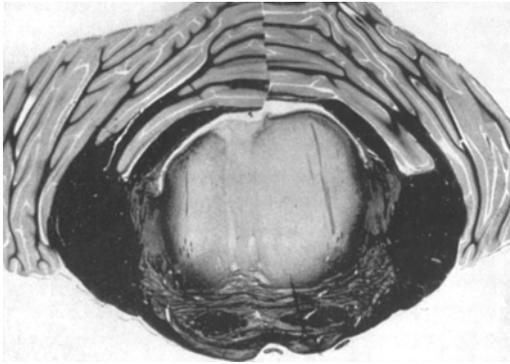


Abb. 4. Maximale Ausbreitung der Geschwulst im Abducens-Facialisniveau.

ab. Querschnitt fast rund, Durchmesser 25—27 mm. Die Lage ist auch hier derartig, daß die Geschwulst den zentralen Teil des Tegmentum einnimmt, vergrößert jedoch letzteres rechts etwa zweimal so viel als links. Die Grenzen sind im wesentlichen dieselben: nach unten zu der Lemniscus (hier ist aber bereits die dorsale Lemniscusfaserung infiltriert), seitlich der Tract. tegmentalis centr., nach oben zu die stark abgeplatteten Abducenskerne, das Genu nerv. facialis und die subependymal übriggebliebene kompaktere Faserung des Fasc. long. med. Die austretenden Abducensfasern durchqueren die Geschwulst, sind stark verlängert, jedoch gut gefärbt. Die Abducenskerne sind zu 6—7 mm dicke flache Scheiben zusammengedrückt und voneinander 20—22 mm weit auseinandergedrängt, zeigen jedoch keine tiefgreifendere Veränderung. Das Facialisknie ist, besonders rechts, stark verflacht, ausgezogen, seine Faserung aber intakt. Oraler ist der motorische und sensible Trigeminuskern wie auch die Deltafeld unverändert. Die Faserung der „Piscina“ (*Ziehen*) ist stark aufgelockert, weiter ist auch die Trapezfaserung blasser. Im oralen Niveau des Abducenskernes breitet sich hier die besonders breite Raphe unter dem Ependym keilförmig noch mehr aus; dieses Gebiet ist dann völlig marklos. Mit anderen Worten, zwischen den beiden Fasc. long. med. ist in dieser Höhe gar keine Kommunikation vorhanden. Die Basis pontis und die Gebilde des seitlichen Tegmentums sind intakt (Abb. 4).

8. Scheibe (*Weigert*): Das vordere Drittel der Brücke bis zu der hinteren Vierhügelregion (bis zur Trochleariskreuzung). Die Geschwulst bleibt immer mehr auf das rechtsseitige Tegmentum, insbesondere auf dessen dorsalen Teil, beschränkt. An oralen Schnitten ragt das rechtsseitige Tegmentum pilzartig in die 4. Kammer hinein, um bei der Trochleariskreuzung rasch auf sein normales Maß zusammenzuschrumpfen. Wie am caudalen Ende, wird auch hier allmählich jedes andere Gebilde frei und es stellt bloß der enorm geblähte rechtsseitige Fasc. long. med. das Feld der Geschwulst dar. Der Tumor hört noch hinter dem Trochleariskern völlig auf, und es zeigt sich die Faserstruktur der beiderseitigen Tegmenta praktisch unversehrt; es können bloß minimale Unterschiede zwischen beiden Seiten festgestellt werden. So ist die fascikuläre Struktur des rechtsseitigen Fasc. long. med. weniger dicht, die seitlichsten Bündel der Fasciculi confines und der Lunula trigemini etwas blasser, endlich vielleicht auch die Fasern des rechten Tract. tegment. centr. eine Spur aufgeheilt (Abb. 5, 7 und 8).

9. Scheibe (*Herxheimer*): Niveau des Trochleariskernes. An Mark- und Fettbildern völlig normale Form und Struktur, keine Spur einer scharlachaffinen Degeneration.

Zusammenfassung des anatomischen Befundes: Gegenüber den kärglichen klinischen Symptomen fand sich anatomisch ein mächtiger pontobulbärer Tumor, der den zentralen Teil des Tegmentum auseinanderdrängte und außer der Querfaserung hauptsächlich die der Fasc. long. med. lädierte, ohne zu sicher feststellbarer auf- oder absteigender sekundärer Degeneration oder zu erheblicherer Nervenkerenschädigung zu führen. Die Geschwulstbildung ist überwiegend bzw. oral ausschließlich, rechtsseitig. Cytologisch Astrocytom.

Epikrise: Der Fall ist aus mehreren Gründen, vor allem aber wegen der seitlichen Blicklähmung beachtenswert. Trotz der großen Ausbreitung der Geschwulst, erscheint der Fall lokalisatorisch verwertbar, da die Gliomatose kein anderes Fasersystem als den Fasc. long. med. (und die für unsere Fragestellung nicht wichtige tectospinale Bahn) nennenswert lädiert hat. Die Abducenskerne erlitten — wie in der anatomischen Beschreibung erwähnt — keine über eine Deformation hinausgehende Veränderung. Die Läsion des Fasc. long. med. selbst ist eigentlich auch

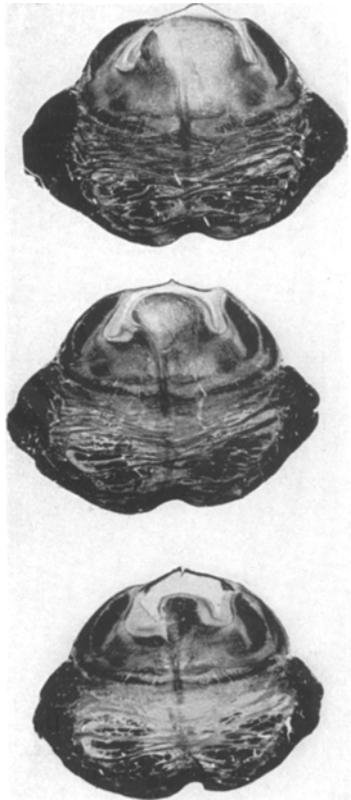


Abb. 5—7. Sitz des Tumors in drei verschiedenen Höhen der vorderen Ponshälfte.

nur funktionell (infolge einer Zerrung), da nicht die geringsten Zeichen einer Unterbrechung (Fettdegeneration oder aufsteigende Atrophie) nachzuweisen waren. Der rechtsseitige Fasc. long. med. war an längerer Strecke und in stärkerem Maße gezerrt, so ist auch die im klinischen Bilde hervortretende rechtsseitige *Blicklähmung*, gegenüber der linksseitigen bloßen *Blickparese*, zwanglos zu erklären. Das Niveau der Vierhügelregion ist indessen bereits intakt, was mit dem Erhaltenbleiben der vertikalen Blickrichtung gut übereinstimmt. Doch war bei der Patientin auch die Konvergenz nicht intakt, es zeigte sich insbesondere die Funktion des linken M. internus als unzureichend. Mit anderen

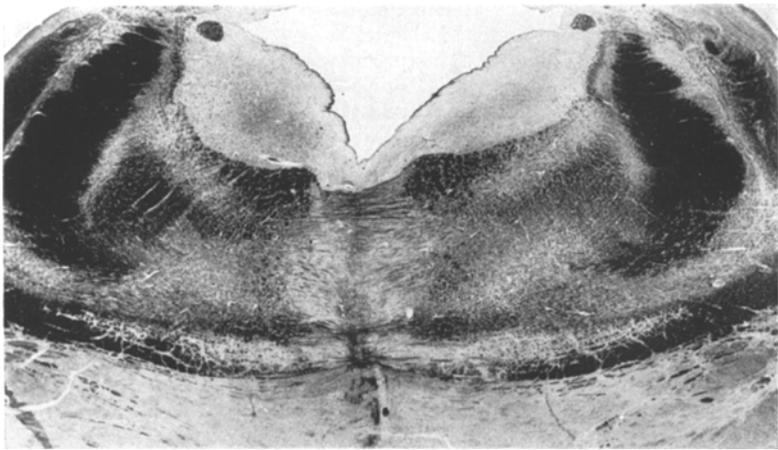


Abb. 8. Niveau unmittelbar vor dem oralen Ende des Tumors zur Darstellung der im wesentlichen normalen Faserverhältnisse.

Worten: es war die Innervation des linken Internus nicht nur bei konjugierter rechtsseitiger Blickbewegung, sondern auch bei der Konvergenz mangelhaft. Da weiterhin aus der Untersuchung der *Weigert*-Serie hervorgeht, daß die Faserverhältnisse bereits im Niveau der Trochlearis-kreuzung normal sind, ist anzunehmen, daß auch diejenigen Internusfasern ziemlich weit caudal reichen, die der Konvergenz dienen. Dasselbe sahen wir auch in unserem vorherigen Falle von *Blicklähmung* (II. Mitteilung). Auch die Gleichgewichtsstörungen der Patientin und den Befund der calorischen Vestibularisreizung möchten wir vielmehr durch die Läsion des Fasc. long. med. bzw. der vom Vestibulärkernsystem zuführenden transversalen Faserung erklären als durch direkte Kernläsion. Erheblichere direkte Kernläsionen können wir einerseits auf Grund der histologischen Bilder nicht annehmen, andererseits spricht gegen solche auch der Umstand, daß links bei fehlendem vestibulo-okulärem Reflex das Vorbeizeigen, als vestibulo-spinaler Reflex, auslösbar war. Eine ähnliche Beobachtung konnten wir auch in einem

unserer älteren Fälle (II. Mitteilung) machen, in dem rechts Blicklähmung vorhanden war mit Erlöschensein jeden vestibulären Reflexes, links dagegen noch erhaltene (später gelähmte) Blickbewegung ohne vestibulo-okulären Reflex, jedoch mit auslösbarem Vorbeizeigen. Auch in diesem Falle blieb das linksseitige Vestibularkernsystem vom Herd völlig verschont. Keiner unserer Fälle ist rein genug, um zur anatomischen Analyse des letzterwähnten Reflexes genügende Unterlage zu bieten, doch hat es den Anschein, daß zur restlosen Auslösbarkeit des Vorbeizeigens die Intaktheit der mit dem *Deiterschen* Kern zusammenhängenden *Formatio fasciculata* nicht ausreicht. In unserem jetzigen Falle ist diese beiderseits verschont und dennoch fehlte rechts das Vorbeizeigen. Noch eine Erscheinung möchten wir hier besprechen. Es wäre bei der linksseitigen Blickparese, also nicht vollständiger Lähmung, eher eine Steigerung des vestibulo-okulären Reflexes in Form von konjugierter Deviation mit Wegbleiben der raschen Komponente des calorischen Nystagmus zu erwarten (siehe unsere I. Mitteilung wie auch die Fälle von *Krepuska*). Dagegen sahen wir Areflexie, deren Grund wiederum zweifellos in der Läsion der vom Vestibularkern zum *Fasc. long. med.* ziehenden Querfaserung zu suchen ist, was zur Schädigung des *Fasc. long. med.* selbst als ein Plus hinzukam.

Beachtenswert ist noch in unserem Falle die enorme Größe der Geschwulst im Gegensatz zum ärmlichen klinischen Bilde. Wie erwähnt, waren bei der Patientin außer Blicklähmung und Vestibularstörungen keine anderen Herdsymptome vorhanden. Auf Grund der Untersuchung der *Weigert-* und *Zellpräparate* wird diese große Diskrepanz zwischen klinischem und makroanatomischem Bilde verständlich. Das die anatomische Struktur verschonende infiltrative Wachstum der Geschwulstzellen und die nichtfremde Natur des Tumors gegenüber dem Nervenparenchym, sind die Gründe, weshalb die Geschwulst trotz ihres erheblichen Umfanges kaum eine Destruktion verursachte. Das Fehlen der sekundären Degenerationen und die normale Tigroidstruktur der Nervenzellen stehen mit dem klinischen Bilde in vollem Einklang, d. h. die Diskrepanz besteht nur auf den ersten Blick. Daß manchmal riesengroße Ponsstumoren nur spät Symptome verursachen, haben wir in unserer I. Mitteilung zeigen können.

Nicht typisch, und auch in der Stellung der klinischen Diagnose störend, war die Stauungspapille von 4 D. Prominenz, doch erklärte sich auch dies durch die Sektion. Die Geschwulst füllte den IV. Ventrikel völlig aus und führte dadurch zum okklusiven Hydrocephalus. Differentialdiagnostisch kam in erster Linie eine rechtsseitige Kleinhirngeschwulst in Frage, und die meisten der untersuchenden Ärzte hatten auch Verdacht auf eine solche. Die deutliche Stauungspapille, Verschlechterung des Visus, quälenden Kopfschmerzen, Schwindelgefühl bei mangelnden Herdsymptomen, das Erbrechen, die Ataxie und Gangabweichung

entsprachen in der Tat einer Kleinhirngeschwulst. Doch wiesen *die massive Blicklähmung im Zusammenhang mit dem erwähnten calorischen Vestibularbefund zwingend auf eine tegmentale Lokalisation*. Hier möchten wir aus topisch-diagnostischen Gründen betonen, daß ähnliche komplette Blicklähmung und Erlöschensein des Vestibularreflexes nicht als Fernsymptome einer Kleinhirngeschwulst aufgefaßt werden dürfen, sondern immer als *pontobulbäres Syndrom* zu bewerten sind, und dies auch dann, wenn andere Momente, so vor allem das Fehlen einer Läsion der langen Bahnen und der Gehirnnervenkerne, schwer mit dieser Lokalisation vereinbar erscheinen.

Literaturverzeichnis.

Krepuska, St.: Z. Hals- usw.-Heilk. **37**, 1935. — *Sántha*: Arch. f. Psychiatr. **102** (1934), **103** (1935).

Tabelle 1

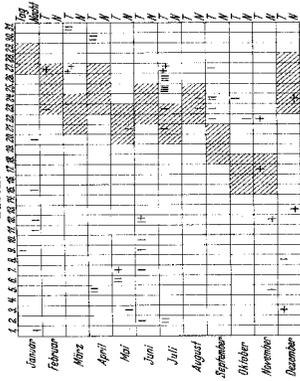


Tabelle 2

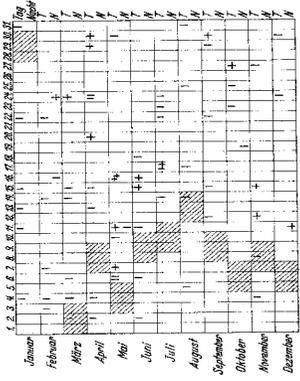


Tabelle 3

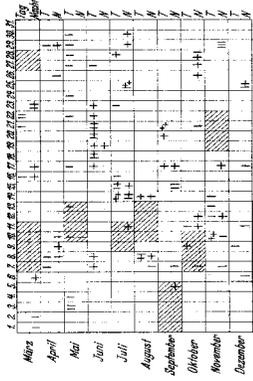
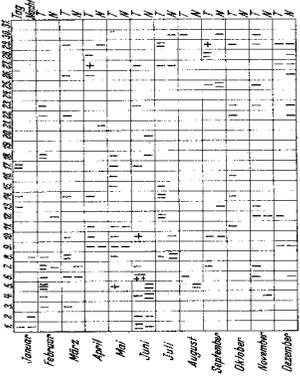


Tabelle 4



zu Tab. 3 u. 4. Zwei Anfälligkeiten einer Kranken, bei der keine Beziehungen zur Menstruation oder zum Generationsvorgang bestanden. Die erste Liste sämmt aus der ersten Generation, die zweite wurde nach der Menopause beobachtet.

Tabelle 5

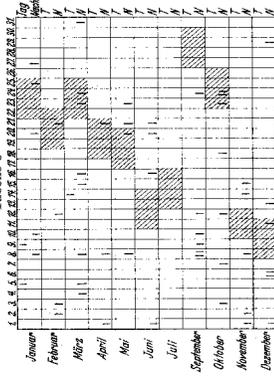


Tabelle 6

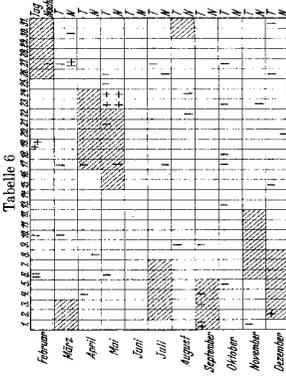


Tabelle 7



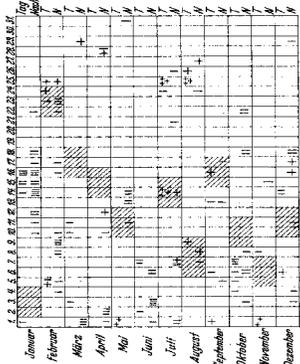
zu Fall 3

Tabelle 8



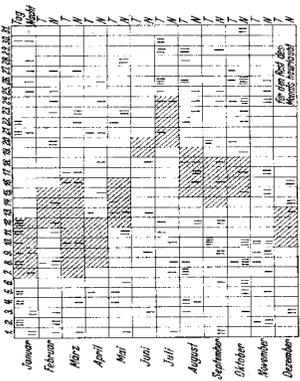
zu Fall 4

Tabelle 9



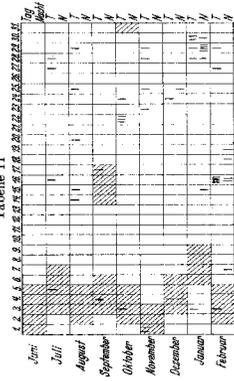
zu Tab. 9. Anfälligkeit einer Epileptikerin, deren Krankheit erstmalig mit der Menarche in Erscheinung trat, die aber heute zu allen Zeiten des weiblichen Monats Anfälle bekommt, die nur gelegentlich eine Häufung um die Menstruation herin zeigen.

Tabelle 10



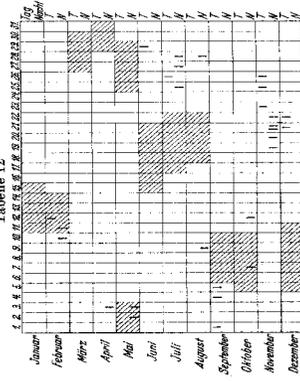
zu Fall 5

Tabelle 11



zu Fall 6

Tabelle 12



zu Fall 7