

(Mitteilung aus der Kgl. ung. Pázmány Péter Universitätsklinik für Neurologie und Psychiatrie zu Budapest [Direktor: o. ö. Univ.-Prof. Dr. *Ladislau Benedek*].)

## Korsakow-Syndrom bei den Geschwülsten des Zwischenhirns.

Von

Dr. Ladislau Benedek und Dr. Adolf Juba.

Mit 4 Abbildungen.

(Eingegangen am 11. August 1941.)

In unseren früheren Mitteilungen<sup>1</sup> unterwarfen wir die örtlich lokalisierbaren psychopathologischen Erscheinungen einer analytischen Untersuchung und wiesen darauf hin, daß sogar die Zerlegung der phänomenologisch einfacher aufgebauten psychopathologischen Bilder in Teile, weiterhin ihr in Verbindung-Bringen mit umschriebenen Defekten des Großhirns nur mit den größten Schwierigkeiten durchzuführen ist. Die örtlich lokalisierbaren geistigen Tätigkeiten und deren pathologische Modifikationen (die, wie wir es betont haben, im Laufe eines hypoglykämischen Shocks bzw. der, einer Röntgenbestrahlung folgenden Hirnschwellung ausgezeichnet beobachtet werden können) durchsehend, hoben wir in den bereits erwähnten Mitteilungen die Lokalisationsmöglichkeit des zeitamnestischen Syndroms, der *Korsakow*-Symptomengruppe hervor und einigen älteren Literaturangaben uns anschließend, reihten wir Fälle aneinander, die zweifellos bewiesen, daß die zeitamnestische Symptomengruppe zu der Läsion der Corpora mamillaria in allernächstem Abhängigkeitsverhältnis steht.

Unter den Literaturangaben erwähnten wir die bahnbrechenden Beobachtungen *Gampers*, der durch den Vergleich der Symptomatologie der Polioencephalitis haemorrhagica superior sec. *Wernicke* mit dem anatomischen Befund derselben zu der Bedeutung der Corpus mamillare-Läsion gelangte; nach mehreren, bestätigenden Angaben hat *Grünthal* im Falle eines Gehirntumors, eines Kraniopharingeoms, nicht nur die früheren Feststellungen erwiesen, sondern breitete sich nach vergleichenden anatomischen Untersuchungen bzw. nach der Verfolgung der phylogenetischen Verhältnisse des Corpus mamillare auch auf die Verbindungen des Ganglions aus und wies darauf hin, daß das Corpus mamillare, der Nucleus anterior Thalami und das frontale Rindenareal (vorwiegend die 6. Zone nach *Brodmann*) die engste funktionelle Einheit bilden. Die Störung dieses Systems führt zu Ausfällen der „Zeitstempelung“ (*Kleist*) der Erlebnisse, wodurch die aktuellen Eindrücke nicht dem Raum-Zeit-Ordnungsgewebe entsprechend mit dem Inventar der Erinnerungsspuren in Verbindung treten und so zu einer Auflockerung der räumlich-zeitlichen

<sup>1</sup> Arch. f. Psychiatr. 111 (1940); 112 (1941). — Schweiz. Arch. Neur. 46 (1941).

Strukturen, zu einer Desorientierung führen. An Hand dieser psychopathologischen Rekonstruktion wiesen aber *Benedek-Porsche* darauf hin, daß in der obigen Symptomengruppe die primäre Störung der Merkfähigkeit auch zu einer führenden Rolle gelangt, das außer unseren eingangs erwähnten neueren Untersuchungen in erster Linie auch durch die, auf einen Gehirntumorfall sich stützende Beobachtung *Ranschburgs* bestätigt wird.

Unsere einschlägigen früheren Untersuchungen stützten sich in erster Linie auf — wahrscheinlich durch ein filtrierbares Virus verursachte — Polyradikuloneuritiden, in denen außer der Erkrankung der Wurzeln und der peripheren Nervenfasern auch die encephalitische Teilnahme der Umgebung des III. Ventrikels zu beobachten war; in einer Beobachtung beschränkte sie sich lediglich auf die Corpora mamillaria. Diese ausschließlich cerebrale Herdbildung steht in vollstem Einklange mit dem bereits im Leben festgestellten schweren zeitamnestischen Syndrom und lieferte so hinsichtlich der Lokalisation der *Korsakowschen* Symptomengruppe überzeugende Bilder. In einer anderen Beobachtung ähnlicher Herkunft bestand außer der Erkrankung des peripheren Nervensystems ein *Korsakow-Syndrom*, sowie eine Störung des periodischen Wechsels der Schlaf-Wachzustände; dem entsprach der anatomische Befund einer Polyradikuloneuritis und eines encephalitischen Prozesses des Corpus mammillare und der III. Hirnkammer. Hinsichtlich des histologischen Bildes waren die cerebralen Herde dieser Fälle nicht der *Wernickeschen* Polioencephalitis haemorrhagica gleichzusetzen, sondern wiesen, ebenso wie die cerebralen Veränderungen der Lyssa, Encephalitis epidemica und *Heine-Medinschen* Erkrankung eigentümliche primäre Infiltrationen und Gliarsettenbildung auf; *Környeis* Annahme<sup>1</sup>, welcher gewisse Beziehungen zu der *Wernickeschen* Gliawucherung zu finden behauptet, halten wir für unbegründet.

Unser mitgeteiltes Material enthält noch senile *Korsakow-Fälle*, also Presbyophrenien, in denen das klinische Bild außer der zeitamnestischen Symptomengruppe durch vorübergehende Bewußtseinsstörungen, Wahrnehmungsanomalien, krankhafte Urteilsbildungen und Persönlichkeitsveränderungen ergänzt wurde. Den gemischten klinischen Beobachtungen entsprechend wies auch das histologische Bild nicht nur in den Corpora mamillaria gröbere Abweichungen auf, sondern die Veränderungen erstreckten sich auf größere Gebiete der Stammganglien, besonders aber der Rinde. Diese Beobachtungen sind demnach für unmittelbare lokalisatorische Folgerungen nicht besonders geeignet, immerhin zeigen sie doch, daß auch da das zeitamnestische Syndrom durch die Läsion der Corpora mamillaria erklärt werden muß, wie wir dies bei den elektiven entzündlichen Veränderungen gefunden haben, und nicht durch Rindenausfällen, wie dies *Fünfgeld* früher behauptet hatte.

<sup>1</sup> *Környei*: Fortschr. Neur. 1941.

Unsere vorliegende Mitteilung stützt sich nach der Reihe der entzündlichen, der senil-chronischen, degenerativen Fälle auf ein qualitativ neues Material, auf Gehirntumoren und beweist an Hand von zwei Fällen, daß das neugebildete intrakraniale Tumorgewebe bei entsprechender Lokalisation als Herdsymptom die *Korsakow*-Symptomengruppe hervorrufen kann; bei dem Vergleich der beiden Fälle ist zu beachten, daß die tumoröse Läsion nur in einem der Fälle das Corpus mamillare selbst zerstört hat, bei der anderen Beobachtung wurde das mittlere Glied des von *Grünthal* beschriebenen Systems Corpus mamillare — Nucleus anterior thalami-frontale Rinde lädiert, und zwar die mediale Wand des Thalamus mitsamt dem vorderen Kern.

*Fall I.* P. P. 38 J. a., Schlosser wurde am 14. 6. 40 in die Budapester Neurologisch-Psychiatrische Klinik aufgenommen. Vor 3 Jahren Verlust der Brust und



Abb. 1. Fall 1. Projizierte Sellaaufnahme, intensiver Kalkschatten über und in dem Türkensattel.

-Achselhöhlenbehaarung, gelbe Verfärbung der Haut, seit derselben Zeit allmähliche Abnahme der sexuellen Fähigkeit.  $2\frac{1}{2}$  Jahre vor der Aufnahme starke Verschlechterung des Sehvermögens am rechten Auge, hauptsächlich die rechts liegenden Gegenstände betreffend, langsame Sehverschlechterung auch am linken Auge. Gleichzeitig traten auch reißende Kopfschmerzen in der Stirn-gegend auf. Seit  $1\frac{1}{2}$  Jahren Brechreiz, mit vollem Mund erfolgreiches Erbrechen.

Status praesens. Femininer Körperbau, gelblich rosa, trockene, „playable“ Haut, der laterale Teil der Augenbrauen, Achselhöhlen und Körperbehaarung fehlt, schütterer Pubes von femininem Typ. Am ganzen Körper zerstreut sind subcutane, bohnen- bis haselnußgroße, leicht bewegliche, elastisch weiche Knötchen vorhanden. Visus: rechts nur Handbewegungen, links  $\frac{1}{15}$ . Gesichtsfeld

rechts konzentrisch eingeengt, links temporale Hemianopsie. Beide Papillen zeigen leicht verwaschene Grenzen. Sonstige verwertbare Gehirnnervstörungen, Abänderungen der Eigen-Fremdreflexe, Paresen, protopathische bzw. epikritische Sensibilitätsausfälle sind nicht vorhanden. Auf der projizierten Sellaaufnahme zeigen sich die Sellakonturen erweitert, darin und darüber intensive Kalkschatten (Abb. 1). Blut und Liquor Wa.R. negativ, im Liquor: Zellzahl 23/3, Gesamteiweiß 89 mg-%, Pandy +++ , kolloidale Benzoekurve 030 677 766 000. Blutzucker 123 mg-%, Cholesterin 370 mg-%, Calcium 13,8 mg-%, NaCl 614 mg-%, Kalium 35 mg-%. Zuckerbelastung, Pituisantest war verwertbar nicht durchzuführen.

Psychisches Bild: Unmittelbar zur Zeit der Aufnahme örtlich und die Eigenperson betreffend vollkommen orientiert, ist dessen bewußt, auf der Benedek-Klinik zu sein, erkennt die Ärzte; die Zeitstrukturen sind demgegenüber vollkommen aufgelockert: der Zeitpunkt (6. 1940) wird als Februar angegeben, hält sich bereits seit einer Woche an der Klinik auf, kennt die Tagesabschnitte nicht, verwechselt den Vormittag mit dem Nachmittag, gibt an seit Stunden wach zu sein, obzwar der Arzt ihn gerade in diesem Augenblicke geweckt hat. Während der Beobachtung von einigen Tagen erweist sich die Störung der Zeitstrukturen als ständig, das Datum wird auf April verlegt, der Vormittag mit dem Nachmittag vertauscht.

Auch eine räumliche Desorientierung tritt auf: er befindet sich in dem OTI-Krankenhaus in der Csengery-utca. Während seines hiesigen Aufenthaltes zeigt sich auch eine erschwerte Ansprechbarkeit, leichte Bewußtseinsstörung, infolge deren doppelte Aufgaben schwerer ausgeführt werden, der Assoziationsvorgang ist verlangsamt, jedoch inhaltlich intakt. Wahrnehmungsstörungen traten nicht auf. Zwecks operativer Lösung Überlieferung auf die II. chirurgische Klinik, wo Patient infolge seiner Hinfälligkeit alsbald stirbt.

Auf der basalen Oberfläche des Gehirns hinter dem Chiasma, das verzerrt und ausgezogen erscheint, ist dem Tuber cinereum und der hypothalamischen Gegend entsprechend eine, auch in die Sella hinein-

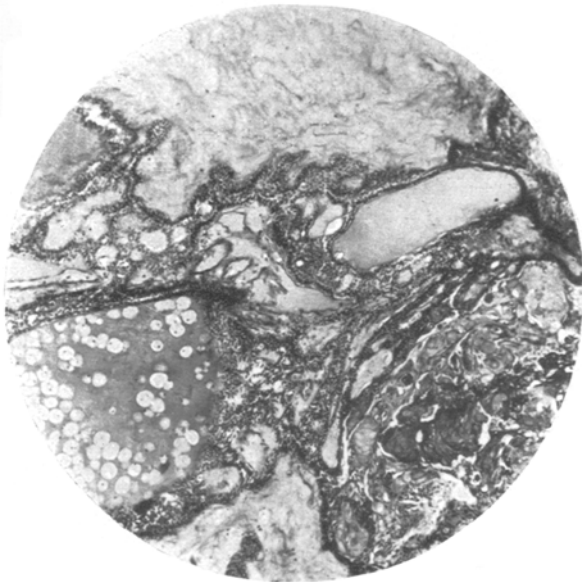


Abb. 2. Fall 1. Das histologische Bild der Geschwulst: Epithelgänge und Inseln, Abkömmlinge eines jüngeren Bindegewebes. Häm.-Eosin-Färbung. 52fache Vergrößerung.

dringende Geschwulstmasse ersichtlich, die beim Anscheiden ausgesprochenen Kalkinhalt verrät. Auf Frontalschnitten stellt es sich heraus, daß die Hauptmenge des Tumors die Höhle des III. Ventrikels ausfüllt, dieselbe auf ihr Mehrfaches ausdehnt und in ihren hinteren — dem Aquaeductus näher liegenden — Ebenen eine einzige cystöse Höhle bildet. Auf der Hirnbasis sind die Corpora mamillaria nicht zu erkennen, ebenso auch nicht auf den frontalen Scheiben.

Den Abschnitt der Stammganglien bzw. des Hypothalamus bearbeiten wir in frontal geschnittenen, mit Hämatoxylin-Eosin und *v. Gieson* gefärbten lückenlosen Serien. Das histologische Bild der Geschwulst zeigt die charakteristischen Züge des *Erdheimschen* Tumors, des Kranio-pharingeoms; in zusammenhängendem System zeigt sich epitheliales Gewebe (Abb. 2) das mit zylindrischem Epithel ausgestattete Höhlen einschließt

und adenomatöses Gewebe bildet. Auf einem anderen Gebiete der Epithelabschnitte stehen an eine Keratinisation erinnernde Konkreme mit den Höhlen in enger Verbindung. Die intermediäre Zone, das Interstitium zwischen Epithelfeldern und Kanälchen besteht aus verschiedenen ausgereiften Bindegewebeelementen, dazwischen ist junges, mit unreifen, lockeren, stern- oder spindelförmigen Zellen reich bestreutes Mesenchym, kollagenhaltiges, eventuell hyalinartig degeneriertes Bindegewebe, weiterhin den decalcinierten Kalkgebieten entsprechend amorphes osteoides Gewebe gleich gut ersichtlich. Der, die III. Hirnkammer ausfüllende cystöse Abschnitt ist ebenfalls mit Epithel ausgekleidet.

Den Zustand des Hypothalamus bzw. der einzelnen Ganglien können wir nach Durchsicht der fortlaufenden Serie in dem Folgenden zusammenfassen. Die Wandung des III. Ventrikels ist in ihren sämtlichen Abschnitten durch das Kraniopharyngeom stark in Mitleidenschaft gezogen, das einerseits in einer, durch die Druckwirkung erzeugten, stark ausgeprägten reaktiven Gliawucherung besteht, andererseits aber dadurch zustande kommt, daß die Epithelfortsätze der Geschwulst fühlertartig in das umgebende, unmittelbar nicht angegriffene Nervengewebe eindringen. Die reaktive faserige Gliose ist am meisten in dem Dachabschnitt der Seitenwandung des III. Ventrikels ausgeprägt, unmittelbar unter den Taenia Thalami. Unter den wichtigeren hypothalamischen Kernen ist der N. supraopticus in relativ intaktem Zustand aufzufinden, die Ganglienzellen haben sich in ihrer Zahl nicht verringert, als krankhaft mutet höchstens die abgestumpfte, schwerer verfolgbare Beschaffenheit der Fortsätze an; Gliawucherung liegt keine vor, die Grundsubstanz ist mehrorts schwammig aufgelockert. Schwerer gelitten haben infolge ihrer Lage die Nn. paraventriculares, die in die unmittelbare Angriffszone der Geschwulst reichend in einzelnen Randabschnitten von der, durch den Tumor gesetzten reaktiven Gliawucherung befallen worden sind. Ein Teil der Ganglienzellen befindet sich in dem Zustand der chronischen Sklerose, auch die Fortsätze sind abgebrochen; die Gliavermehrung ist auch in den, dem Druck unmittelbar nicht ausgesetzten Teilen genügend ausgiebig. Das Tuber cinereum und die Tuberkerne sind auf den Serienschnitten überhaupt nicht zu erkennen, ihren Platz nimmt die Geschwulstmasse ein, auf der nur an einzelnen Stellen Reste von Nervengewebe mit Ganglienzellenresten zu erkennen ist.

In der Ebene der Corpora mamillaria (Abb. 3) können wir auf der einen Seite den Rest des Corpus mamillare in der Form einer äußerst flach gedrückten, dem Endpunkt zu sich etwas verdickenden Platte erkennen. Die Zellen des Ganglions zeigen sich aber bei stärkeren Vergrößerungen als tiefgreifend angegriffen: die Ganglienzellen sind atrophisch, fortsatzlos, auch der Zellkern ist degeneriert, seine Haut nicht selten gefaltet, die zahlenmäßige starke Verringerung der zelligen Elemente ist zweifellos. Ausgesprochen ist die Gliawucherung, die in erster Linie die Makroglia

betrifft und zu der Ausbildung von hyperplastischen Elementen führt; all diese Veränderungen werden durch eine schwammige Auflockerung des Grundgewebes ergänzt. Die Stelle des anderen Corpus mamillare nimmt, ähnlich der Tubergegend, lediglich eine dünne, ektodermale Platte ein, in der zellige Elemente nicht zu erkennen sind. Auf der Seite des besser erhaltenen Corpus mamillare erscheint der Tractus mamillo-thalamicus in der Form eines verdünnten Stranges, auf der anderen Seite ist lediglich ein äußerst dünnes Bündel anwesend; den Zustand der

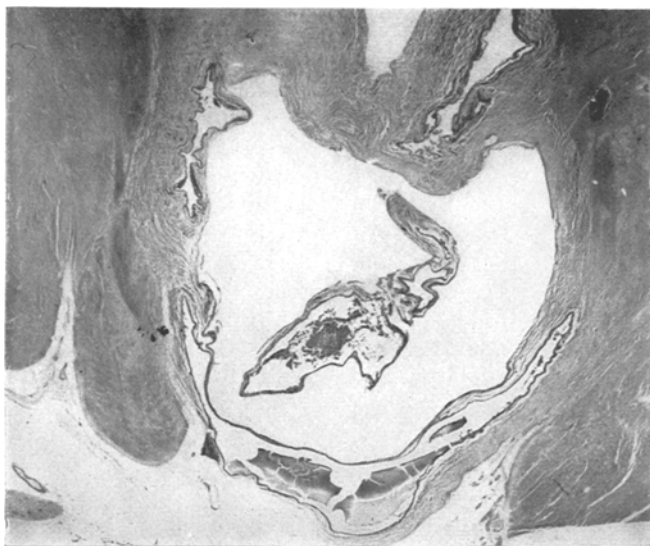


Abb. 3. Fall 1. Das Durchsichts-, mit Lupe vergrößerte Bild des Hypothalamus in der Ebene des Corp. mamillaria; die Corp. mamillaria sind unerkennlich.

Stränge — da Markscheiden- bzw. Fettfärbungspräparate infolge der Paraffineinbettung nicht zu verfertigen waren — konnten wir nicht weiter analysieren. Der Nucleus anterior Thalami, teilweise über dem Niveau der Geschwulst liegend war auf keiner Seite tiefgehender angegriffen, die reaktive Gliawucherung erreichte auch nur die am meisten ventral befindlichen Abschnitte; feinere Veränderungen, so z. B. verwaschene Konturen der Ganglienzellen wurden öfter angetroffen.

Eines der subcutanen Knötchen von diesem Fall I erwies sich bei der histologischen Untersuchung als Lipom.

*Fall 2.* (Ausführliche Krankheitsbeschreibung und histologischer Befund siehe „Über die diffuse zentrale Schwannose und das zentrale Neurinom“<sup>1</sup>.) R. M., 44 J. a. Patientin leidet seit Jahren an Kopfschmerzen, die sich in den letzten Tagen erheblich steigerten; an dem Tage der Aufnahme in das Szt. István Krankenhaus (15. 1. 34) konnten die Augen nicht geöffnet werden.

<sup>1</sup> Dtsch. Z. Nervenheilk. 152, 1941.

Aus dem neurologischen Befund heben wir die Anwesenheit zahlreicher erbsen- bis haselnußgroßer subcutaner Knötchen hervor, die von unzähligen Pigmentflecken begleitet waren. Am Augenhintergrund Stauungspapille, die rechts einer Prominenz von 1 D, links einer von 3 D entsprach; rechtsseitig bestand eine Oculomotoriusparese mit Lichtstarre der rechten Pupille; der Reflex- bzw. Motilitätskreis, die Sensibilität, die Koordination o. B. Während der Beobachtung tritt hochgradige Raum- und Zeit-Desorientierung zutage: die Kranke behauptet, es sei Sommer,



Abb. 4. Fall 2. In frontaler Ebene geschnittene Scheibe einer Großhirnhemisphäre; ausgedehnte Verwüstung in der Wandung der III. Kammer und in den Stammganglien.

weiß aber nicht, wie lange sie sich im Krankenhaus aufhalte. Zur Zeit befindet sie sich im Eisenbahner-Krankenhaus, wohin sie ihr Vater gebracht habe (vor 5 Jahren gestorben), sie kämen aus Kecskemét (sind in Budapest wohnhaft). Erinnert sich auf die heimatörtlichen Verhältnisse, zählt sogar die Nachbarn vor, gedenkt jedoch der bereits Verstorbenen als ob sie noch am Leben wären. Meningeale Symptome zeigten sich, später trat eine zunehmende Bewußtseinsstörung ein, die Patientin stirbt am 1. 3. 34 unter Zeichen einer Herzschwäche.

Der Obduktionsbefund stellte Morbus Recklinghausen, Fibromyomen des Uterus und Gehirntumor fest. Das Gehirn war ödematös, die Gyri zeigten sich leicht abgeflacht und verbreitert. Bei der Zerteilung des Gehirns in Frontalscheiben erscheint in den Gebieten der Stammganglien, der III. Herzkammer bzw. der Seitenkammer ein mächtiger Tumor,

dessen Schnittfläche teilweise Blutungen, gelblich-nekrotische Flecken vorweist. Jene Teile des Tumors, die in der Ebene des Rostrums des Corpus callosum und der Vorderhörner der Seitenkammer liegen, sind von äußerst zäher und fester Konsistenz. Im Tumorgewebe ist die III. Kammer überhaupt nicht aufzufinden, sogar die medialen Abschnitte der Stammganglien sind tiefgehend in Mitleidenschaft gezogen (Abb. 4), das Corpus callosum ist dafür gänzlich zerstört. An den dem Tumor näher liegenden Oberflächen der Seitenkammer sind zahlreiche nadelkopf- bis erbsengroße, kurzstielige Gewächse vorhanden. An dem hinteren Skalaabschnitt der Dura mater findet sich ein erbsengroßes, festes Geschwülstchen; ein weiterer haselnußgroßer selbständiger Geschwulstherd sitzt zwischen den oberen Abschnitt des Vermis cerebelli und die oberen Vierhügel eingenistet.

Durch die, den III. Ventrikel ausfüllende und dessen Wandung tiefgehend zerstörende Tumormasse wird die hypothalamische Gegend stark gegen die Schädelbasis gedrückt, doch konnten die Corpora mamillaria aufgefunden werden. Ihr histologisches Bild verriet auf den in Paraffin eingebetteten, nach *Nißl* und mit Häm.-Eos. gefärbten Präparaten schwere Degenerationen: der Körper der Gliazellen war zusammengeschrumpft, eckig, verkleinert, die Fortsätze konnten überhaupt nicht verfolgt werden; hie und da ist es kaum zu entscheiden, ob stark sklerotische und stumpfe Nervenzellen oder überwucherte Gliaelemente vorliegen. Eine gewisse zahlenmäßige Abnahme ist auch zweifellos vorhanden. Es besteht eine ausgesprochene Gliavermehrung, die das, von den zugrundegehenden Ganglienzellen verschonte Parenchym ausfüllt und an die Noduli residuales erinnernd sich um die Nervenzellstummeln herum zusammendrängt. Mit Rücksicht auf die eingehende Imprägnationsbearbeitung des Tumors, konnte der Zustand der einzelnen Elemente und Ganglien des Hypothalamus bzw. Thalamus in fortlaufenden Serien nicht untersucht werden, hinsichtlich derer sind wir gänzlich auf die Beobachtungen mit freiem Auge angewiesen, wonach die Wandung des III. Ventrikels samt dem benachbarten Abschnitt der Stammganglien vernichtet wurde; daraus folgt, daß der Nucleus anterior Thalami beiderseits ebenfalls zugrunde ging oder mindestens unter schwerem Druck stand samt dem in ihnen endigenden Abschnitt des mamillothalamischen Bündels.

Die zentral liegende Geschwulst erwies sich übrigens histologisch als ein, entlang der Gefäße auch die Umgebung infiltrierendes polares Spongioblastom, die Geschwulst der Dura mater als ein fibröses Meningeom („fibroblastic type“. *Bailey-Cushing*), der Tumor des oberen Vierhügelwinkels als ein sarkomatös entartetes Fibroma molle, das Heer der subcutanen Knötchen endlich als aus *Schwannschen* Zellen bestehende Neurinome. All diese Befunde möchten wir nicht eingehender behandeln, da dieselben samt ihrer Interpretation den Gegenstand der erwähnten Abhandlung ausmachten.

In unserem, oben beschriebenen Fall 1 wiesen die einleitenden trophischen Störungen der Haut samt den Gesichtsfelddefekten darauf hin, daß die hypothalamische Gegend des Gehirns in erster Linie verletzt wurde, die Symptomenentwicklung und der Augenhintergrundsbefund sprachen eindeutig für die Ausbildung eines Tumors. Mit Rücksicht auf die Anwesenheit der subcutanen Geschwülste bot sich in erster Linie die Annahme einer zentralen *Recklinghausenschen* Erkrankung an, obzwar dieser Annahme die histologische Untersuchung eines solchen excidierten Knötchens widersprach, da sie weder ein Fibrom, noch ein Neurinom, sondern eine bei der peripheren *Recklinghausenschen* Erkrankung unbedingt seltenere Fettgeschwulst, ein Lipom nachwies. Lipome kommen als seltene Geschwulstart auch im zentralen Nervensystem, im Gebiete des Großhirns vor, jedoch werden diese nicht durch eine

Vergesellschaftung mit peripheren Fettknötchen, sondern durch die Verbindung mit Entwicklungsstörungen des Großhirns gekennzeichnet. Bekanntlich tritt die Fettgeschwulst bei teilweisem oder gänzlichem Fehlen des Corpus callosum an der Stelle des Defektes auf (*Ernst, Sury, Huebschmann, Rubinstein*, weiterhin *Juba, Würth, Huddleson*), aber auch bei intaktem Corpus callosum mit Vorliebe an dessen Umgebung, an der dorsalen Oberfläche: laut *Bostroem* saß das Lipom unter 23 Fällen 10mal, laut *Lorenz* unter 28 Fällen ebenfalls 10mal auf dem Corpus callosum. In dem vorliegenden Fall stand aber die Erkrankung des Hypothalamus und seiner Umgebung im Vordergrund, es war also wahrscheinlicher, daß wir eine andere Geschwulstart vor uns hatten. Das wurde auch durch die Röntgenprojektionsaufnahme der Sella bestätigt, die so im Türkensattel selbst, wie auch darüber intensive Kalkschatten gezeigt und dadurch das Bestehen eines *Erdheimschen* Tumors, eines Kraniopharyngeoms erwiesen hat; die histologische Untersuchung konnte die im Leben gestellte spezielle Diagnose („Artdiagnose“) in allem nur unterstützen. Vom Standpunkt der kausalen Momente der Tumorausbildung halten wir auf jeden Fall das gemeinsame, auf einmal erfolgende Auftreten der Lipome und des Kraniopharyngeoms für beachtungswert; solche Beobachtungen weisen nachdrücklich darauf hin, daß in dem Beginn der Gewebsneubildung außer lokalen, vielleicht eher provokativen oder konstellativen Faktoren der geschwulsterzeugenden Neigung des Gesamtorganismus, der von *Benedek* und *Biedermann* betonten „Tumordisposition“ eine tiefgreifende Rolle zukommt.

Die Rolle derselben Tumordisposition wird durch den 2. Fall ebenfalls vor Augen geführt, wo wir auch die Geschwulstbildung verschiedener Keimblattabkömmlinge gesehen haben; der Fall überschreitet damit bis zu einem gewissen Grade den Rahmen der *Recklinghausenschen* Erkrankung, obwohl er in symptomatologischer, wie in histologischer Hinsicht mit ihr identifiziert werden kann. Da wir uns mit den histologischen Zügen des Falles, mit den der zentralen diffusen Schwannose gegenüber möglichen Vergleichen anderorts bereits beschäftigt haben, weisen wir in vorliegender Mitteilung nur darauf hin, daß das symptomatische Bild teilweise auf eine irgendwo erfolgte Läsion des Pupillenreflexbogens, andererseits auf die Verletzung des hypothalamischen bzw. mamillären Systems hingedeutet hat, wie auch im ersten Fall; der gemeinsame Zug unserer beiden Fälle ist aber die Entwicklung des zeitamnestischen Syndroms als Herdsymptom.

Im ersten Fall hat sich das zeitamnestische Syndrom am Anfang der klinischen Beobachtung auffallend klar gezeigt und erstreckt sich in erster Linie auf die Störung der Zeitwahrnehmung: als gestört erwiesen sich die Strukturen der „Ich“, der „Eigen“, der „immanenten“ Zeit, aber auch die Wahrnehmung der „Welt“, „Fremd“ und der äußeren bzw. „transeunten“ Zeit. Diese Störung erweiterte sich im weiteren

Laufe der Beobachtung durch die Auflockerung der Raumstrukturen und auch die Störung der auf richtigen Ort erfolgenden Schaltung der aktuellen Raumwahrnehmungen; die beiden letzten Momente führten zur Desorientation, solange die Konfabulationstendenz ziemlich im Hintergrund blieb. Der Bewußtseinsgrad des Kranken, die Erfassung der aktuellen Bewußtseinseingehalte, der Bogen des intentionalen Aktes, zuletzt die Urteilsfunktionen zeigten keine so tiefgehende Störung, daß obiges zeitamnestisches Syndrom gleichfalls als Folge der intrakraniellen Druckerhöhung angesehen werden konnte, naheliegend war also die Deutung als Herdsymptom, das laut des eingangs Vorgetragenen die Läsion der Corpora mamillaria oder ihrer Verbindungen bedeutete und mit Berücksichtigung der auf das Ergriffensein des Hypothalamus und Chiasma hinweisenden Symptome in erster Linie auf die Vernichtung des Corpus mamillare hindeutete.

Die in Serienschnitten erfolgte Aufarbeitung konnte diese Annahme auch vollends bekräftigen. Das Kraniopharyngeom und die daraus entwickelte Cyste haben auf der Basis des III. Ventrikels eine derartig tiefgehende Vernichtung hervorgerufen, daß das Corpus mamillare auf der einen Seite überhaupt nicht, auf der anderen Seite auch nur als eine verkümmerte Platte aufzufinden war, leistungsfähiges Parenchym blieb überhaupt nicht zurück. Zweifellos ist es auch, daß die, den III. Ventrikel ausfüllende Cyste auf die Fasciculi mamillothalamici und sogar auf die Nuclei anteriores Thalami einen gewissen Druck ausgeübt und dieselben in ihrer Funktion eingeschränkt haben muß, all dies führte nur zur Verschlimmerung der durch die Vernichtung des Corpora mamillaria gegebenen Herdsymptome. Unter den Literaturangaben steht unser Fall sehr nahe der Beobachtung *Grünthals*, in der die *Korsakow*-Symptomengruppe als Herdsymptom ebenfalls durch ein Kraniopharyngeom in Erscheinung gebracht wurde.

Im zweiten Fall besteht auch zweifellos das *Korsakow*-Syndrom, das hier außer der Störung bzw. Auflockerung der Raum- und Zeitstrukturen auch farbenreiche Konfabulationen aufwies. Hier war das Corpus mamillare aufzufinden, obzwar das histologische Bild, die ausgedehnte Ganglienzelldegeneration und Ausfall samt der Gliawucherung nicht als normal zu bezeichnen war; besonders die auffallende Aktivität der Glia wies darauf hin, daß die Veränderung das histologische Bild der einfachen Druckwirkung übertrifft und sich der retrograden Degeneration nähert, indem der Hauptfortsatz, der Neurit der Ganglienzelle durchreißt. Dementsprechend unterstützte die anatomische Beobachtung die Annahme, daß das die III. Hirnkammer und den medialen Abschnitt der Stammganglien lädierende Tumorgewebe unmittelbar den Nucleus anterior Thalami samt dem darin endigenden Abschnitt der *Vicq d'Azyrschen* Bündel erreicht hat, folglich die Entstehung des *Korsakow*-Syndroms in diesem Fall in erster Linie durch die Verletzung der höheren Glieder des

Corpus mamillare-Systems erklärt werden konnte und zugleich die Deutung als Herdsymptom möglich war.

Nach den eingangs aufgezählten Literaturangaben und unseren früheren Eigenbeobachtungen sprechen auch vorliegende zwei Fälle für diese Annahme, wonach die Corpora mamillaria und ihre Verbindungen in der Ausgestaltung des normalen Zeit-Raum-Erlebens eine entscheidende Rolle tragen und im Falle einer Erkrankung dieses Systems als Herdsymptom das zeitamnestische Syndrom, die *Korsakowsche* Symptomgruppe sich einstellt auch bei Vorhandensein von Tumoren. Außer dem Auftreten der im Sinne von *Grünthal* und *Kleist* aufgefaßten zeitamnestischen Symptomengruppe möchten wir aber auch diesmal die Bedeutung der primären Herabsetzung der Merkfähigkeit hervorheben, die durch entsprechende Beobachtungen in vollster Klarheit vor unseren Augen steht.

#### Zusammenfassung.

Verff. berichten über zwei Tumorfälle, worunter einer, ein Kranio-pharyngeom die Corpora mamillaria vollständig vernichtet hat. Im zweiten Fall hingegen zog die, den III. Ventikel ausfüllende und den naheliegenden Abschnitt der Stammganglien vernichtende Gewebsvermehrung den Nucleus anterior Thalami und den hier endigenden Abschnitt der Fasc. mamillothalamici in Mitleidenschaft, wobei das Corpus mamillare — allerdings mit den Anzeichen einer retrograden Degeneration — erhalten war. Das in beiden Fällen beobachtete *Korsakow*-Syndrom konnte durch die Lokalisation erklärt werden, wodurch neuerlich bestätigt wurde, welche hervorragende Wichtigkeit dem Corpus mamillare und seinen höheren Verbindungen in der entsprechenden Anordnung der Raum-Zeitwahrnehmungen und in der Intaktheit der Merkfähigkeitsfunktionen zukommt.

---