

Aus der Neurologischen Abteilung des Landeskrankenhauses Detmold und dem
Pathologischen Laboratorium am Landeskrankenhaus.

Sturge-Webersche Erkrankung.

Von

FRIEDRICH WILHELM KROLL und MARTIN STAEMMLER.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 5. April 1948.)

Die erstmalig von STURGE 1879 beschriebene Erkrankung ist ein klinisches Syndrom mit epileptischen Anfällen, kongenitalem Glaukom und Bildung von geschwulstähnlichen Gefäßveränderungen in der Haut. Die von STURGE schon damals geäußerte Ansicht, daß die Krampfanfälle wohl durch eine dem Naevus flammeus entsprechende Veränderung in den weichen Hirnhäuten bedingt sein werde, hat sich durch die anatomischen Untersuchungen bestätigt. Bei den typischen Fällen findet sich eine Art von Angiomatosis der Pia über mehr oder weniger ausgebreiteten Teilen des Großhirns, und auch das Glaukom ist durch eine entsprechende Gefäßveränderung in der Chorioidea zu erklären. Die Erkrankung trägt den Namen von WEBER, weil es ihm erstmalig gelang, dabei Verkalkungen im Gehirn im Röntgenbild nachzuweisen, auf die schon vor ihm HEBOLD nach dem anatomischen Präparat aufmerksam gemacht hatte. Diese Rindenverkalkungen standen seitdem stark im Vordergrund des Interesses, obwohl sie sicher sekundärer Art und ihrem Wesen nach nebensächlich sind.

In der folgenden Zeit wurden sehr zahlreiche Fälle beschrieben, in denen die von STURGE aufgestellte Trias nicht in vollem Umfang bestand. Am häufigsten war die Kombination von Haut- und Gehirnveränderungen, seltener die von Haut und Auge oder gar Auge und Gehirn. Monosymptomatische Fälle, in denen z. B. nur eine Angiomatose der Hirnhäute besteht (KOEHLER), mit in die Gruppe hineinzurechnen, ist gewagt, obwohl wahrscheinlich für einen Teil der Fälle berechtigt. Doch geht man zu weit, wenn man nun jedes Hämangiom des Gehirns hierzuzählt.

Es erübrigt sich, genauer auf die Kasuistik der STURGE-WEBERschen Erkrankung einzugehen, da sie in der Monographie von BERGSTRAND ausführlich behandelt ist. Deshalb sollen im folgenden nur kurz 2 Beobachtungen mitgeteilt und an der Hand dieser eigenen Untersuchungen zu einigen strittigen Fragen über das Wesen der Erkrankung Stellung genommen werden.

Fall 1. Der Knabe F. L. stammt aus erbgesunder Familie (der Vater zeigt einen segmental begrenzten Naevus links in D₈-D₉), 4 weitere Geschwister sind gesund. Die Entbindung des Kindes war normal. Er kam bereits mit einer Rötung der re. Gesichtshälfte auf die Welt. Im Alter von 6 Wochen bekam das

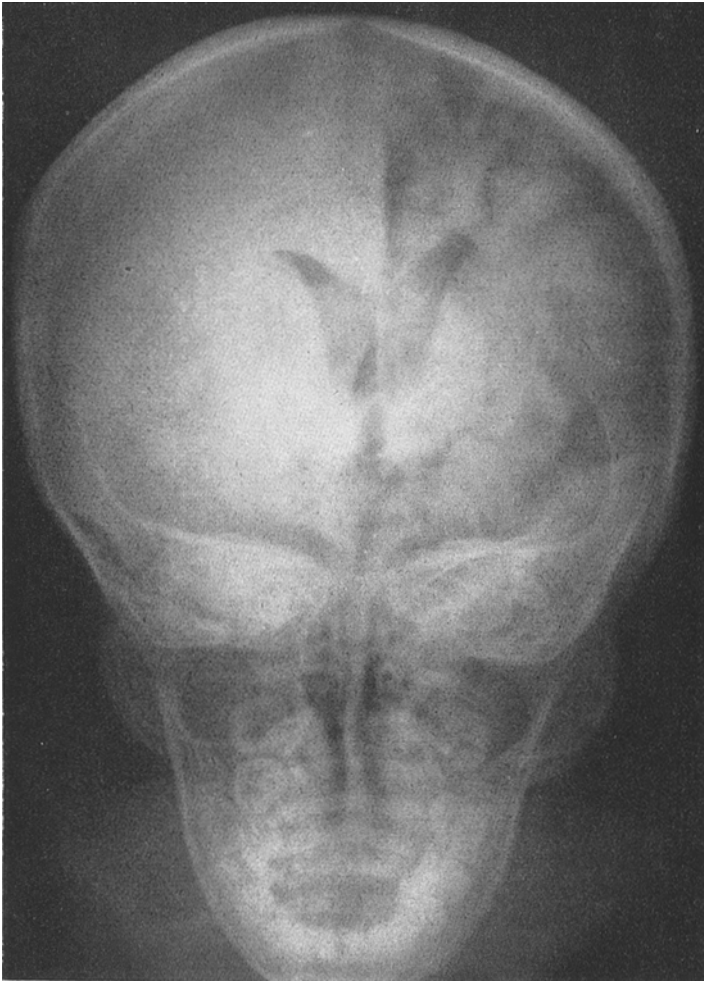


Abb. 1. AP-Aufnahme, lumbale Encephalographie: Vermehrung der Oberflächenzeichnung über dem rechten Parietalhirn, Ausziehung des rechten Vorderhorns nach oben, man sieht eine Anzahl von wabigen Kalkschatten in der Parietalhirnrinde.

Kind den ersten Krampfanfall, bei dem es die Augen nach re. verdrehte, linksseitige Zuckungen und Krampf in Armen und Beinen, unter besonderer Bevorzugung des li. Armes. Die Anfälle wiederholten sich häufig in regelmäßigen Abständen, oft mehrmals täglich, dann wieder 1—2 Tage pausierend. Das Kind wurde von Anfang an von einem Hausarzt mit Luminal behandelt, das zwar die Stärke aber nicht die Häufigkeit der Anfälle beeinflusste. Das Kind schrie von

Anfang an sehr viel und lernte kaum die eigenen Eltern zu erkennen. Auch seine Geschwister erkannte es nicht. Es ließ stets unter sich und ließ sich auch nicht zur Reinlichkeit erziehen. Irgendwelche Intelligenzfortschritte machte es nicht. Wegen der häufigen Anfälle und der geistigen Störung wurde das Kind uns



Abb. 2. PA-Aufnahme: Deutliche Ausziehung des Hinterhorns zum Narbenherd zu.

stationär eingewiesen. Der klinische Befund ergab einen gut 2jährigen Jungen, dessen Größe dem Alter entsprach. Die kleine Fontanelle war geschlossen, die große noch nicht ganz. Es findet sich ein flächenhafter Naevus flammeus der gesamten re. Gesichtshälfte und Halsseite, streng in der Mittellinie abgegrenzt, der das ganze Trigeminusgebiet und das Gesicht von C1—C3 ausfüllte. Der innere Befund ergab keine Besonderheiten.

Neurologischer Befund. Augenhintergrund normal. Deutlicher, grobschlägiger Horizontalnystagmus nach beiden Seiten, der auch als Ruhenystagmus beob-

achtet wird, zeitweise auch feinschlägiger Vertikalnystagmus. Pupillen und Pupillenreaktion o. B. Hirnnerven, soweit prüfbar, o. B. Reflexe an Armen und Beinen seitengleich, keine Pyramidenbahnzeichen. Bauchdeckenreflexe costal und cutan auslösbar, keine Stellreflexe. Sensibilität, soweit prüfbar, ungestört. Motilität: In der re. Hand werden häufige athetoide Unruhebewegungen der ersten 3 Finger beobachtet. Der Dehnungswiderstand des re. Armes und Beines



Abb. 3. Rechte Seitenaufnahme: Die Hirnatrophie ist deutlich auf das Parietalhirn beschränkt, man sieht eine Anzahl von Kalkschatten zwischen den mit Luft dargestellten Pori.

ist etwas spastisch erhöht. Spontanbewegungen in beiden Armen und Beinen seitengleich. Das Kind kann weder sitzen noch stehen. Beim Versuch, es aufzustellen, beugt es beide Knie und Hüften. Irgendwelche Sprachstörungen sind nicht vorhanden. In psychischer Hinsicht besteht eindeutige Imbezillität. Die im Ätherrausch vorgenommene lumbale Encephalographie ergab bei einem Liquor-Luftaustausch von 80/60 cm³ eine deutliche Vermehrung der Oberflächenzeichnung über der re. Hirnhemisphäre, wobei sich der Hauptanteil derselben auf die präzentralen und zentralen Scheitelhirnpartien erstreckt (s. Abb. 1 u. 2). Der re. Seitenventrikel erscheint mäßig nach oben zu der Oberfläche hin ausgezogen, wobei die Ausziehung des Hinterhorns stärker als die des Vorderhorns ist (s. Abb. 3). Der 3. und 4. Ventrikel sind normal, die basale Zysterne ist etwas

vergrößert (vgl. Abb. 1—3). Die Liquoruntersuchung ergab einen klaren Liquor mit 4/3 Lymphocyten. Nonne-Phase I schwach positiv, Pandy war positiv. Wassermannsche und Meinicke-Klärungsreaktionen sämtlich negativ. Am 3. Tage nach der Encephalographie trat, trotz normalbleibender Temperaturen, eine zunehmende Hautblässe und Erbrechen auf, sowie Erscheinungen eines allgemeinen Kreislaufkollapses, der sich durch nichts beheben ließ; und am 4. Tage nach der Encephalographie kam das Kind unter zunehmender Kreislaufschwäche und unter Ansteigen des Pulses auf 140 bei normalen Temperaturen ad exitum.

Nach diesem geschilderten klinischen und encephalographischen Befund mußte angenommen werden, daß es sich bei dem Kind um einen hirnatrophischen Prozeß handelte, der wahrscheinlich kongenitaler Natur war, da er bereits im Alter von 6 Wochen zum Ausbruch der ersten Krampfanfälle geführt hatte.

Der gleichzeitige encephalographische Ausziehungsbefund des rechten Seitenventrikels zu der hirnatrophischen Hirnoberfläche hin, sprach für einen Schrumpfungsprozeß, durch den der Ventrikel zum Hirnherd hin verzogen war.

Es wurde deshalb klinisch in Kombination mit dem gleichzeitig bestehenden linksseitigen Naevus flammeus des Gesichtes und der linken Halsseite an einen degenerativen Hirnprozeß etwa im Sinne einer lobären Sklerose oder ähnlichem gedacht.

Die Tatsache, daß die Hirnatrophie und die vermehrte Oberflächenzeichnung sich ganz besonders auf das Scheitellhorn bzw. auf das Ausbreitungsgebiet der A. fossae Sylvii erstreckte, ließ an einen gefäßgebundenen Prozeß denken.

Verkalkungen waren röntgenologisch nicht mit Sicherheit nachweisbar, so daß ein „Sturge-Weber“ nicht mit Sicherheit diagnostiziert werden konnte.

Die *Sektion* (S.-Nr. 16/47) ergab kurz zusammengefaßt folgenden Befund:

Knapp 2 Jahre alter Knabe im mittleren Ernährungszustand. Geringgradige schwer erkennbare Hyperämie der re. Gesichts- und Halsseite, die in der Mittellinie abschneidet. Hochgradige Atrophie (oder Unterentwicklung) der re. Großhirnhälfte. Guterhalten ist nur der vordere Pol des Stirnhirns und ein Teil des Hinterhauptlappens. In den übrigen Teilen ist die Rinde im allgemeinen deutlich abgegrenzt, aber verschmälert. Das Mark scheint fast völlig zu fehlen. Auf Durchschnitten sinkt die Hirnsubstanz im Bereich des Marklagers ein, ist grau gefärbt, derb anzufühlen und gelegentlich von feinsten weißlichen Zügen durchsetzt. Die Hirnwindungen sind im ganzen schmal, die Furchen verbreitert. Verkalkungen sind nicht deutlich zu fühlen. Die Pia ist mächtig verdickt, schmutziggelb gefärbt. Ein abgegrenzter Tumor ist nirgends festzustellen. Am gehärteten Material sieht man aber, daß im Bereich der weichen Hirnhäute ein in wechselnder Dicke entwickeltes Maschenwerk aus blutgefüllten Gefäßen liegt, das die Rinde überzieht und die erweiterten Furchen ausfüllt. In den guterhaltenen Hirnteilen am vorderen und hinteren Pol der rechten Halbkugel fehlt die Piaverdickung mit der Gefäßsammlung. Im Hirnstamm ist ein auffälliger Befund nicht zu erheben. Die innere Kapsel und der Thalamus opticus der re. Seite erscheinen verschmälert,

die Gegend der Pyramidenbahn am Fuße der Brücke re. abgeflacht. An den Hirnarterien der Basis kein krankhafter Befund. Kein Unterschied der Seiten. Auch der Stamm der re. A. carotis communis sowie die ganze Carotis interna re. wie li. ohne Veränderungen. Das gleiche gilt für das Venensystem. Nur findet sich eine frische Thrombose des re. Sinus transversus, sigmoideus und sagittalis superior bis Confluens sinuum. Augenhintergrund beiderseits unverändert.

Von der übrigen Sektion ist außer einer eitrigen Bronchitis nichts bemerkenswert.

Die *mikroskopische Untersuchung* hatte folgendes Ergebnis. Vorbemerkungen:

1. Es war eindeutig an dem Gehirn nur die rechte Seite befallen, die linke auch mikroskopisch völlig frei. Es bestanden hier weder Gefäßveränderungen in den weichen Hirnhäuten noch irgendwelche Fehlbildungen oder Erkrankungen der Hirnsubstanz selbst.

2. Die Veränderungen betrafen rechts vorwiegend die Großhirnrinde vom mittleren Stirnhirn bis in den Hinterhauptlappen hinein. Doch ist das Marklager nicht frei, stellenweise sogar stärker ergriffen als die Rinde.

3. Der Hirnstamm zeigte keine eigenen, selbständigen, unabhängigen Veränderungen. Was in ihm festzustellen war, ließ sich als Folgeerscheinung der Erkrankung des Hirnmantels auffassen.

Im einzelnen sei folgendes kurz beschrieben:

Hirnrinde. Die Ausdehnung der mikroskopischen Veränderungen deckt sich im wesentlichen mit dem makroskopischen Befund. Das Auffallendste ist zunächst die Erkrankung der Gefäße der weichen Hirnhäute. Im Maschenwerk des Subarachnoidealraumes, der deutlich verbreitert und wohl auch mit der Art seiner bindegewebigen Stränge vergrößert ist, liegt ein dickes Polster weiter Blutgefäße (Abb. 4¹), die meisten sind dünnwandige, kavernöse Venen. Ihre Wand besteht außer dem Endothel aus einer Schicht zellarmen, faserigen Bindegewebes, dessen Dicke im allgemeinen mit der Kalibergröße parallel geht und im einzelnen Gefäß durchaus gleichmäßig ist. Die eigenartigen Unregelmäßigkeiten im Wandaufbau, wie sie BERGSTRAND beschrieben hat, habe ich nirgends feststellen können. Doch kommen Abschnitte vor, in denen die Wand fast nur aus einem Endothel besteht, das einem feinen Grundhäufchen aufliegt. Die Lichtung der Venen ist weit, prall mit roten Blutkörperchen gefüllt. Auffallenderweise sind demgegenüber die Gefäße, die von der Rinde in diesen Schwamm hineinziehen, fast durchweg eng, wenig gefüllt. Nur an wenigen Stellen setzt sich die Erweiterung der Gefäße auf die der Hirnrinde fort. Die Arterien zeigen völlig normalen Aufbau und scheinen auch in ihrer Zahl regelrecht zu sein. Das Auffallendste im Gehirn selbst sind die Verkalkungen. Sie sitzen vorwiegend in der Rinde, aber auch das Mark wird nicht völlig verschont. Die Hauptmasse der Kalkablagerungen liegt ganz offenbar in den tieferen Schichten der Hirnrinde, wenn auch im einzelnen die Dichte sehr unterschiedlich ist und nicht immer der Stärke des Blutgefäßschwammes in den weichen Hirnhäuten entspricht. Aber man kann doch sagen, daß Verkalkungen grundsätzlich nur dort sich finden, wo auch das Gefäßsystem der Pia verändert ist. So sind die vorderen Teile des Stirnhirns und der Pol des Hinterhauptlappens

¹ Für die Herstellung der Mikrophotogramme bin ich Herrn Dr. BÜSING, Pathologisches Institut der Universität Göttingen, zu Dank verpflichtet.

von beiden vollständig frei und die linke Seite zeigt ebensowenig Verkalkungen wie Gefäßanomalien. In den Gebieten höchster Verkalkung bilden die Ablagerungen eine kompakte Zone, die ungefähr die marknahe, tiefe Hälfte der Rinde einnimmt und so dicht sein kann, daß hier feinere Strukturen nur schwer beurteilt werden können. In der Regel sieht man aber eine Anordnung in 2 Schichten, die durch eine Zone besser erhaltenen und fast unverkalkten Gewebes voneinander getrennt sind (Abb. 5). Die Schichten entsprechen zwei bestimmten präformierten Lagen der Gehirnrinde, nämlich im wesentlichen der III. und der V., oft auch noch

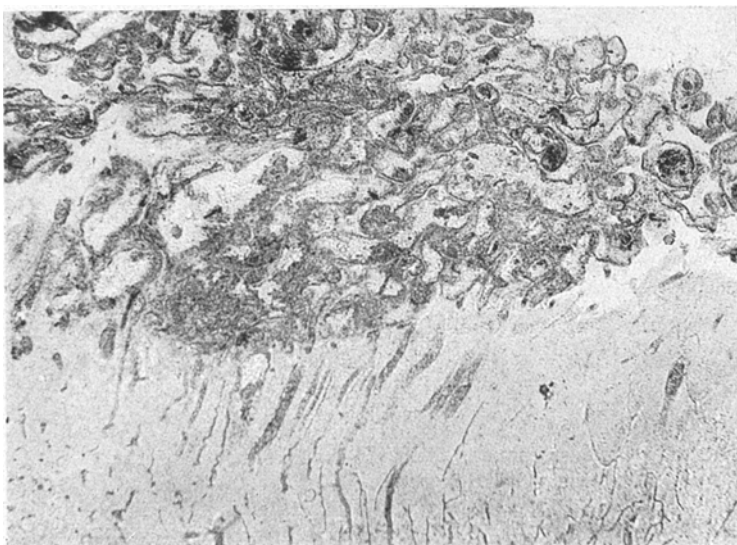


Abb. 4. Fall 1. Angiomatosis der Pia. Erweiterte Rindengefäße.

der VI. Schicht, also im wesentlichen den Schichten der großen Pyramidenzellen, während die Körnerschichten in der Regel frei und gut gehalten sind. In der III. Schicht sind es vornehmlich die tieferen Lagen, während die oberflächlichen frei oder doch weniger beteiligt sind. Selbstverständlich sind diese Verkalkungszonen nicht ganz scharf abgegrenzt, sondern lösen sich nach der Peripherie zu, im besonderen nach der II. Schicht zu allmählich auf. Die Marksubstanz ist gewöhnlich viel weniger beteiligt, aber selten ganz frei. Doch gibt es auch Teile, wo in ihr die Hauptmasse der Kalkablagerungen zu finden sind, sogar in Gebieten, wo die Rinde frei davon ist. Daß die im H.E.-Präparat so stark hervortretenden dunkelblau gefärbten Schollen tatsächlich aus Kalk bestehen, beweist die Kossasche Silbernitratreaktion, mit der die Massen sich schwärzen. Auf Salzsäurezusatz lösen sich die Kalkschollen auf, zum kleinen Teil unter Bildung von Kohlensäurebläschen. Es handelt sich also um kohlensauren und vor allem phosphorsauren Kalk. Die Eisenfärbung ist negativ.

In welche Gewebsteile wird der Kalk abgelagert?

Die Gefäßwände der Hirnhäute selbst sind frei. In der Hirnrinde findet man ihn gewöhnlich in Form konzentrisch geschichteter Schollen und Drusen oder, in den ersten Anfangsstadien der Ablagerung, in Form feinsten Körnchen. Ein Teil dieser Ablagerungen liegt offenbar in Gefäßwänden. Das sieht man besonders deutlich bei den gröberen Verkalkungen im Mark, aber stellenweise auch in der

Rinde, und bei den allerfeinsten Kalkkörnchen, die sich manchmal ganz eindeutig in oder auf der Wand von Capillaren oder etwas größeren Gefäßen finden. Jedoch kann ich mich nicht zu der Ansicht bekennen, daß alle Kalkablagerungen in Gefäßwänden stattfänden. Gerade in solchen Gebieten, wo eben die ersten Ablagerungen zu sehen sind, ist oft das ganze Gefäßsystem frei, während unregelmäßig verstreut im Gewebe die Kalkkugeln wie Niederschlagsbildungen frei im Gewebe liegen. Diese Ablagerungen haben meist kugeligen oder stäbchenförmigen Charakter, wobei die Form der Stäbchen eigenartig knorrig, mit Auswüchsen versehen oder verzweigt erscheint. Die größeren Kugeln können eigentlich nur durch eine



Fall 5. Fall 1. Verkalkung der Hirnrinde in zwei Schichten (der III. und V. Rindenschicht entsprechend), Verschmälerung der Rinde und des Markes.

allseitige Anlagerung aus einer Flüssigkeit heraus entstehen und lassen ihr Zustandekommen in dünnen Gefäßwandungen unwahrscheinlich erscheinen. Auch die Richtung, in der die Stäbchen angeordnet sind, ist oft so eigenartig, gar nicht der Richtung der Blutgefäße entsprechend, daß man mehr an Niederschlagsbildungen in Gewebsspalten denkt. Niemals habe ich eine verkalkte Ganglienzelle gesehen.

Und wie verhält sich das Gehirngewebe im Bereich der Verkalkungen und außerhalb derselben?

Im Gebiet der Ablagerungen zeigt es einen ausgesprochenen Schwund der spezifischen Elemente. Die ganze III. Schicht ist hochgradig verschmälert, teilweise fast völlig geschwunden. Zwischen den Kalkschollen lassen sich stellenweise noch einzelne der großen Pyramidenzellen erkennen. Die meisten fehlen. An ihrer Stelle findet sich ein zellarmes gliöses Gewebe, von Capillaren durchsetzt, sonst verodet. Die IV. Schicht ist zwischen den beiden Kalkzonen in der Regel mit ihren kleinen Ganglienzellen gut erhalten, während die V. und VI. Schicht wieder fast nur aus gliösem Gewebe mit Blutgefäßen besteht und kaum noch Ganglienzellen enthält.

Das eben Beschriebene stellt den als typisch anzusprechenden Befund dar. Von ihm gibt es aber nach beiden Seiten Abweichungen. Einmal in der Art, daß die ganze Rinde von der III. Schicht an untergegangen und durch ein an Kalkablagerungen reiches zellarmes Gliagewebe ersetzt ist, oder daß wesentlich mehr von der Rinde erhalten ist und sich zwischen den Ganglienzellen nur feinkörnige Kalkablagerungen finden, in deren Umgebung man aber stets eine gewisse Verödungszone findet. Auffallend ist die Ungleichmäßigkeit der Befunde insofern,



Abb. 6. Fall 1. Kalkablagerungen im Mark, teils in Gefäßwänden, teils unabhängig von ihnen.

als in manchen Gebieten trotz hochgradiger Veränderung des pialen Gefäßsystems die Rinde einen fast völlig normalen Eindruck macht, während in anderen bei weniger hochgradiger Störung des vasculären Systems die Verödungen und Verkalkungen im Rinden- oder Markgebiet sehr weitgehend fortgeschritten sind. Aber im großen und ganzen zeigt doch die Rinde im Bereich der Gefäßerkrankung eine beträchtliche Reduktion ihrer funktionierenden Teile, besonders weitgehenden Untergang der III., V. und VI. Schicht, d. h. also der Schichten der mittleren und großen Pyramidenzellen.

Dementsprechend sind auch die Befunde in der Marksubstanz. Sie ist, wie schon mit bloßem Auge zu sehen war, hochgradig verschmälert. Ihre graue Farbe deutete auf einen Schwund der Markscheiden hin. Die mikroskopische Untersuchung bestätigte diese Vermutung. Die Zahl der markhaltigen Fasern ist bedeutend herabgesetzt, wenn sie auch nirgends vollständig fehlen. Das Ausmaß

der im Mark vorkommenden Verkalkungen ist im ganzen viel geringer als in der Rinde. In vielen Partien schneiden sie an der Rindenmarkgrenze scharf ab. In anderen greifen sie aber beträchtlich auf die Fasersysteme über, finden sich hier ganz besonders in den mittleren Gefäßen, deren Wand vollständig in einen Kalkmantel verwandelt sein kann, treten aber auch in Form kleiner oder größerer Kugeln oder starrer, knorriger, mit Auswüchsen versehener Stäbchen zwischen den Fasern ohne Beziehung zu den Gefäßen auf (Abb. 6). Die Glia ist zwischen den Fasern vermehrt. Entzündliche Prozesse fehlen sowohl in der Rinde wie im Mark vollständig. Nirgends lassen sich Infiltrate, Ansammlungen von Fettkörnchenzellen und ähnliches nachweisen. Es sei auch hervorgehoben, daß die Markscheiden im Sudanpräparat nirgends eine neutralfettige Entartung erkennen lassen. Überhaupt lassen sich bis auf gewisse Auftreibungen an den Markscheiden, soweit diese erhalten sind, keine auffälligen Veränderungen nachweisen.

Die Verödung der Faserbahnen muß sich auch in ihrem weiteren Verlauf nach abwärts auswirken. Sie ist besonders gut in der Pyramidenbahn zu sehen, sowohl im Bereich der Längsbündel der Brücke, die auf den Frontalschnitt dadurch ein eigentümlich asymmetrisches Aussehen erhält, wie in der Gegend der Oliven und im Bereich der Pyramidenkreuzung, wo die von re. stammenden Bahnen weitgehend marklos sind. Tiefere Teile des Rückenmarkes wurden nicht untersucht.

Im übrigen waren aber im Hirnstamm vom Corpus striatum bis zur Medulla oblongata keine krankhaften Veränderungen nachzuweisen, die über den Befund sekundärer Degeneration hinausgingen und als selbständig anzusehen gewesen wären. Es fehlen alle Verkalkungen, Zell- oder Markscheidenausfälle, re. und li. Seite zeigen den gleichen Aufbau.

Es handelt sich also um eine streng einseitige Erkrankung des Gehirns und des pialen Gefäßsystems, die beide in ihrer Ausbreitung weitgehend parallel gehen, wenn auch im einzelnen Abweichungen bestehen. Die Gefäßerkrankung trägt weniger den Charakter einer Geschwulst als den einer Fehlbildung, die vor allem das Venensystem betrifft und mit einer starken Erweiterung und wahrscheinlich Verlängerung und Schlingelung der Gefäße einhergeht. Eigentliche Wucherungserscheinungen fehlen. Die Ausbreitung der Erkrankung ist nicht auf das Gebiet einer Hauptarterie beschränkt, sondern reicht vom mittleren Teil des Stirnhirns bis zum Occipitalhirn, liegt also sowohl im Bereich der Carotis wie dem der Vertebralis und Basilaris. Präparation der großen genannten Stämme ergab keine Unregelmäßigkeiten in Abgang, Kaliber oder Verzweigungen. So scheint es sich also tatsächlich um eine Mißbildung der Rindenverzweigungen zu handeln.

In welchem Verhältnis stehen Gefäß- und Hirnveränderungen? Daß sie weitgehend voneinander abhängig sind, ergibt sich aus der Übereinstimmung in der Ausbreitung. Die übliche Deutung ist, daß die Gefäßveränderung das Primäre ist und durch Schädigung der Ernährung die Gehirnveränderungen nach sich zieht. Dem entspricht auch das anatomische Bild, das im Bereich der Hirnrinde so eindeutig

die Zeichen sekundären Unterganges trägt, aber nirgends solche primärer Mißbildung aufweist, daß es gezwungen wäre, etwas anderes anzunehmen. Gerade auch die Untersuchung der linken Hirnseite, die zu dem Zwecke unternommen wurde, festzustellen, ob hier irgendwelche leichteren Fehlbildungen im Bereich der Hirnsubstanz nachzuweisen wäre, sprach mit dem völlig normalen Bau gegen eine primäre Hirn-erkrankung. Auch der stellenweise ganz ausgesprochen elektive Ausfall der mittleren und großen Pyramidenzellen, also bestimmter besonders empfindlicher Zellsysteme, macht es wahrscheinlich, daß hier ein bestimmter Grad schleichender Kreislauf- und Ernährungsstörung vorlag, die zum langsamen Untergang der Ganglienzellen führte, während die Glia im großen und ganzen erhalten blieb, und die auf irgendeine Weise Niederschlagsbildungen in den Gefäßwänden selbst und im Gehirngewebe erzeugte, die sich dann mit Kalksalzen imprägnierten. Denn man sieht nirgends tote, kernlose Zellen, die etwa das Substrat der Verkalkung sein könnten, sondern die letztere ist offenbar im Zwischengewebe lokalisiert.

Der anatomische Befund spricht mit Wahrscheinlichkeit dafür, daß der Prozeß noch im Fortschreiten begriffen war. Gerade die Inkongruenz zwischen Gefäß- und Hirnveränderung kann in diesem Sinne gedeutet werden, daß in solchen Gebieten trotz ziemlich weit entwickelter Gefäßerkrankung derjenige Grad von Ernährungsstörung noch nicht erreicht war, der zum Untergang der Ganglienzellen führte und jene Substanz aus dem krankhaft veränderten Stoffwechsel entstehen oder aus dem Gefäßinneren austreten ließ, die zu Niederschlagsbildungen und Kalkablagerungen führt. Wenn in unserem Falle klinisch ein deutliches Fortschreiten auch nicht zu erkennen war, so zeigen doch viele andere Beobachtungen der STURGE-WEBERSchen Erkrankung, daß der Prozeß zwar oft in frühester Jugend mit den ersten Erscheinungen beginnt, aber erst in späteren Jahren seine charakteristische Gradausprägung erfährt, also ebenfalls eine deutliche Progredienz aufweist. Ob dieses Fortschreiten darauf beruht, daß die Gefäßerkrankung selbst sich verstärkt, oder nur darauf, daß die Auswirkung auf die Ernährung des Gehirns zunimmt, ist nicht zu sagen, um so weniger, als es sehr schwer ist, ein Urteil darüber zu gewinnen, wie die Erkrankung des pialen Gefäßsystems eigentlich zu deuten und aufzufassen ist.

Handelt es sich um eine echte Geschwulstbildung, ein kavernöses Hämangiom? Dafür fehlen eigentlich die Zeichen der Verdrängung der Umgebung, des expansiven Wachstums, ja des Wachstums überhaupt. Sind die Gefäße überhaupt der Zahl nach gegenüber der Norm vermehrt oder sind sie nur extrem erweitert und verlängert? Besteht der Gefäßschaden vielleicht in einer im Venensystem lokalisierten

Wandschwäche? Gewisse Befunde, die BERGSTRAND abbildet, könnten in dem Sinne gedeutet werden, daß einem Teil der pialen Venen im ganzen oder in bestimmten Abschnitten das normale adventitielle Gewebe fehlt, so daß die Wand hier nur den Bau einer Capillare besitzt. Auch im eigenen Fall zeigt ein Teil der weiten Bluträume einen fast rein capillären Charakter der Wand, die außer einem Endothel nur ein Grundhäutchen erkennen läßt, andere, ebenso weite Venen zeigen aber eine ausgeprägte Adventitia. Oder sollten Störungen in der vasomotorischen Ausstattung und Versorgung eine Rolle spielen? Dafür könnte in unserem Falle ein Umstand sprechen: Wie in den meisten Fällen von STURGE-WEBERScher Krankheit bestand neben der Gehirnerkrankung ein Naevus flammeus der Haut, und zwar auf der rechten Gesichts- und Halsseite, fast genau halbseitig entwickelt. Er war im Leben sehr ausgeprägt und immer das erste, was den früher behandelnden Ärzten aufgefallen war und was auch die Mutter des Kindes zunächst zum Arzt geführt hatte.

Von diesem Naevus flammeus wurde bei der Sektion fast nichts mehr gefunden. Er war so geschwunden, wie eine entzündliche Rötung oder vasomotorische Gefäßerweiterung häufig nach dem Tode unsichtbar werden. Auch die mikroskopische Untersuchung der betreffenden Hautabschnitte ergab gar nichts, was als vasculärer Naevus, Hämangiom oder ähnlich hätte gedeutet werden können. Es kann dieser Hautnaevus also nur vasomotorisch bedingt gewesen sein. Liegt es da nicht nahe, auch die Erkrankung der pialen Gefäße ähnlich anzusehen (nicht identisch, denn sie war ja auch nach dem Tode noch nachzuweisen und verschwand nicht wie die in der Haut) und anzunehmen, daß auch hier irgendeine schwere Störung der Vasomotorentätigkeit oder überhaupt der vasomotorischen Versorgung bestand, die eine allmählich fortschreitende Gefäßlähmung und mit ihr verbunden eine gewaltige Erweiterung, Verlängerung und Schlingelung der Gefäße zur Folge hatte. Diese mußte sich dann auf das Gehirn im Sinne einer peristatischen Zirkulationsstörung auswirken, die sich ganz langsam, schleichend entwickelte, nicht zu groben Nekrosen oder Infarzierungen führte, aber doch die Blutversorgung des Gehirns schädigte und die Permeabilitätsverhältnisse der Gefäße so weit beeinflusste, daß sich daraus jene zur Verkalkung führende Niederschlagsbildungen entwickelten.

In klinischer Hinsicht erscheint uns dieser Fall insofern von besonderer Bedeutung, als es sich hier zweifellos um einen besonders früh *manifestierten* Fall von Sturge-Weber-Krankheit handelt, bei dem bereits schon im Alter von 6 Wochen die ersten Reizerscheinungen durch die Schrumpfungsprozesse im Bereiche des Scheitelhirns in Form von Jackson-Anfällen zum Ausbruch kamen.

Auch hatte das Kind, nach den sehr glaubhaften Aussagen der Eltern und des behandelnden Arztes, sich von Anfang an intellektuell nicht entwickelt, so daß man also retrospektiv schon sagen kann, daß die kongenitale Mißbildung des Gehirns schon so hochgradig war, daß es zu keiner geistigen Entwicklung kommen konnte. Dies steht in einem gewissen Gegensatz zu allen bisher beschriebenen Fällen von Sturge-Weber selbst, sowie von OLIVECRONA, PETERS, GEYELIN und PENFIELD.

Sie alle heben hervor, daß die körperliche und geistige Entwicklung dieser Kranken im allgemeinen bis zum 2. oder 3. Lebensjahr normal ist, und sich dann erst die ersten epileptischen Anfälle einfinden.

Nur bei einem der 4 Kinder des Vaters mit Sturge-Weber, der von GEYELIN und PENFIELD beschrieben wurde, war die Höhe der Anfälle schon im 14. Lebensmonat vorhanden, während bei den anderen dieselbe bei 2, 4 und 8 Jahren lag, und der Vater selbst die Anfälle erst mit 48 Jahren bekommen hatte.

Bei dem von KÖHLER mitgeteilten Fall von STURGE-WEBERScher Krankheit bei einer Frühgeburt, die nur 42 Stunden alt wurde, ist über das Klinische nichts vermerkt.

Auch unser Fall zeigte nicht die typische Symptomentrias wie sie von STURGE-WEBER beschrieben wurde, sondern es fehlte die glaukomatöse Veränderung am Opticus.

Daß die Verkalkungen in der Hirnrinde noch nicht im Röntgenbild zu sehen waren, lag unseres Erachtens noch an der relativen Weichheit des gesamten Gewebes und vielleicht auch an einem gewissen Mangel an technischer Genauigkeit der Röntgenaufnahmen.

Was nun den Naevus selber anbelangt, so war er in unserem Falle von stark flammender Röte und sehr streng halbseitig abgegrenzt und erstreckte sich streng isoliert nur auf die gesamte linke Gesichtshälfte und den linken Hals und grenzte nach unten etwa mit dem Schlüsselbein ab.

Beim Auftreten des zentralen Kreislaufkollapses fiel auf, daß der Naevus erheblich abblaßte, was wir sonst im allgemeinen bei diesen Fällen nicht zu sehen gewöhnt sind.

Wir vermerken also als Wichtigstes in diesem Falle, daß die Mißbildung der STURGE-WEBERSchen Erkrankung hier schon kurz nach der Geburt so erhebliche Ausmaße erreicht hatte, daß es schon mit 6 Wochen bei dem Säugling zu JACKSON-Anfällen kam, die seit dieser Zeit fast täglich mit mehrmaligen Wiederholungen aufzutreten pflegten.

Man kann also auch klinisch hier nicht von einem eigentlichen „Wachstum der Mißbildung“ sprechen, wie wir es sonst ja beim Sturge-Weber gewöhnt sind.

Die Hirnreizerscheinungen, die der beschriebene schwere, pathologisch-anatomische Prozeß auslöste, vermochte er schon kurz nach der Geburt zu bewirken, ohne daß sie dann später an Intensität zunahmen, und sich auch sonst irgendwelche Hirndrucksymptome hinzugesellten.

Selbstredend kam bei diesem ausgedehnten schweren Befund irgendein operatives Eingreifen nicht in Betracht, insbesondere, da das Kind ja voll imbezill war.

Fall 2. Der 33jährige A. F. stammt von angeblich gesunden Eltern ab. Sein Vater starb 72jährig an Speiseröhrenverengung, die Mutter 63jährig an unbekannter Ursache. Dagegen starb eine Schwester angeblich an „Gehirnschlag“, ein Bruder und eine Schwester leben und sind gesund. Sonstige Nerven- oder Geisteskrankheiten seien in der Familie nicht bekannt. Unser Pat. selbst war eine Zangen- geburt. Mit 6 Jahren habe er erstmalig eine Serie von epileptischen Anfällen bekommen, dann habe eine Anfallspause bestanden bis es mit Anfang des 25. Lebensjahres wieder zu epileptischen Anfällen kam. Der erste Anfall habe 45 Min. gedauert und sei besonders schwer gewesen, die späteren Anfälle hatten dann eine durchschnittliche Dauer von 2—3 Min. gehabt. Sie traten in regelmäßigen Abständen von etwa 4 Wochen auf. Anfang 1944 habe man bei ihm eine Gehirngeschwulst festgestellt und deshalb eine linksseitige Hinterhauptshirnoperation vorgenommen, und einige Monate später noch eine linksseitige Schläfenhirnoperation durchgeführt. Es sei zwar zu einer allgemeinen Besserung gekommen, jedoch hatten sich die epileptischen Anfälle nicht verringert. Wegen dieser, immer noch in Abständen von 4—6 Wochen auftretenden, schweren epileptischen Anfälle kam er am 15. 4. 47 zur Aufnahme.

Der *Untersuchungsbefund* ergab einen 33jährigen Pat. in gutem Ernährungszustand. Über dem linken Schläfenhirn fand sich ein etwa kleinhandtellergroßer Knochendefekt, der nach innen eingesunken war und wenig Pulsation zeigte, über dem li. Occipitalpol ein etwa ebenso großer osteoplastischer Knochenlappen, der auch nach innen eingesunken war und nicht pulsierte. Der allgemein-konstitutionelle Typ war pyknisch-dysplastisch. Über der li. Stirn fanden sich mehrere himbeerrote Naevi von einzeln etwa Erbsengröße, die insgesamt etwa 2 Querfinger Breite und 2 Kleinfinger Länge betrug¹. Auch auf der li. Brust fanden sich eine Anzahl von kleineren Teleangiektasien. An der li. Halsseite, über dem vorderen Rand des Sternocleido fand sich eine 10 cm lange alte Arteriographienarbe¹. Das Gebiß war hochgradig defekt. Der Unterkiefer zeigte leichte Prognathie. Am li. Zungengrund fanden sich alte Bißnarben.

Der *neurologische* Befund zeigte eine leichte doppelseitige Protusio bulbi und einen latenten Strabismus divergens. Der Augenhintergrund war völlig normal. Der Visus beiderseits mit 0,5 D korrigiert 5/5. Das Gesichtsfeld zeigte li. eine leichte nasale Einschränkung und re. eine etwas stärkere temporale Einschränkung, die besonders stark für Farben ausgeprägt war. Es handelte sich also um eine nicht voll ausgeprägte homonyme Hemianopsie li. Pupillen waren ohne Besonderheiten. Die Hirnnerven waren, bis auf ein geringes Abweichen der Zunge nach re., völlig ungestört. Die Reflexe waren an den Armen und Beinen seitengleich. Pyramidenzeichen waren nicht auslösbar. Es fand sich lediglich re. ein gekreuzter Adduktorenreflex. Sensibilität und Motilität waren ungestört. Romberg negativ. Sprache langsam und klargarm. Der psychische Befund zeigte eine

¹ Abbildungen vom Gesicht und den Arteriogrammen des Mannes finden sich in SUNDER-PLESSMANN, Durchblutungsschäden usw., S. 130—132. Stuttgart: Ferdinand Enke 1943.

deutliche, beginnende Demenz, mit erheblichen Defekten des allgemeinen Schulwissens und Lebenswissens, sowie herabgesetzter Urteils- und Kritikfähigkeit. In seinem Gesamtverhalten war er initiativarm bei im allgemeinen euphorischer Grundstimmung und inhaltloser Vorstellungswelt. Die suboccipitale *Encephalographie* zeigte eine deutliche Einengung des li. Hinterhornes, das gleichzeitig verschmälert und nach unten herabgedrängt erscheint. Die beiden Vorderhörner und der 3. Ventrikel sind mäßig hydrocephal ausgeweitet. Kalkschatten sind — bis auf ein geringes kleines Gefäßknäuel, das direkt über dem li. Tentorium schwebt, nicht zu sehen. Im Bereiche des Trepanationsdefektes finden sich einige Silberklips, sonst sind knöcherne Veränderungen am Schädel nicht zu erkennen, insbesondere keine Veränderungen durch chronischen Hirndruck. Der Pat. drängte sehr stark auf eine erneute Operation, um seine Anfälle zu verlieren.

Am 29. 4. 47 wurde über dem alten Occipitalpolschnitt wieder eröffnet. Es zeigte sich, daß keine Dura vorhanden war, und das Hirngewebe fest am osteoplastischen Knochenlappen verwachsen war. Es mußte von diesem vorsichtig stumpf getrennt werden. Etwa in der Höhe der Fossa calcarina fand sich noch ein Tumorbezirk, der bis zur Hirnoberfläche herausragte. Dieser wurde in etwa Kleinwalnußgröße nach exakter vorheriger Umstechung der zuführenden Gefäße excidiert. Der Tumor war grau-rötlich und in seiner Konsistenz ausgesprochen schwammig. Verkalkungen zeigte er nicht. Nach Exstirpation des Tumors wurde aus dem re. Oberschenkel Fascia lata entnommen, und diese an den Durarändern plastisch fixiert. Anschließend wurde der osteoplastische Knochenlappen wieder daraufgedeckt. Der postoperative Verlauf war völlig normal. Bereits nach 15 Tagen konnte der Pat. bei subjektivem Wohlbefinden wieder aufstehen und nach weiteren 13 Tagen beschwerdefrei am 28. 5. 47 mit Luminalemedikation nach Hause entlassen werden. Ein Anfall war hier nicht beobachtet worden. Die Kontrolluntersuchung des Gesichtsfeldes am Entlassungstage zeigte nur noch eine geringe homonyme Gesichtsfeldeinschränkung, die von dem Augenarzt als bemerkenswerte Besserung festgestellt wurde. Die histologische Untersuchung des exstirpierten Gewebes ergab eine relativ zellreiche astrocytäre Wucherung, dagegen keine Kennzeichen der STURGE-WEBERSchen Erkrankung, keinen eigentlichen Tumor.

Am 1. 9. 47 suchte der Pat. die Klinik wiederum auf, weil er wieder mehrfache epileptische Krampfanfälle bekommen hatte, und bat, ihn nachzuoperieren, um die restlichen Anfälle auch noch zu verlieren. Es waren nach seinen Aussagen in den dazwischenliegenden 3 Monaten 3 Anfälle aufgetreten. Der neurologische Befund war praktisch der gleiche wie bei seiner ersten Aufnahme am 15. 4. 47. Die Kontrolle des Gesichtsfeldes ergab wiederum eine mäßige, linksseitige homonyme, hemianopische Gesichtsfeldeinschränkung, die gegenüber dem Befund vom 27. 5. 46 am re. Auge zugenommen hatte. Es wurde nochmals eine Kontrollencephalographie vorgenommen, die eine deutliche Verdrängung des li. Hinterhornes von li. zur Mitte und Herabdrängung des li. Ventrikels ergab. Der Befund an den Vorderhörnern und 3. Ventrikel hatte sich nicht verändert. Der Verkalkungsherd über dem li. Tentorium zeigte sich in gleicher Ausdehnung.

Am 15. 9. 47 wurde ein kurzdauernder, generalisierter, epileptischer Anfall bei dem Pat. beobachtet, der sich am 21. 9. 47 nochmals wiederholte. Irgendwelche fokalen Symptome waren dabei nicht zu beobachten.

Am 23. 9. 47 wurde auf Drängen des Pat. nochmals operiert. Der alte Hautschnitt wurde wieder eröffnet, der osteoplastische Knochenlappen zurückgeklappt, die gut angeheilte Ersatzdura eröffnet. Man fühlte in der Tiefe des Occipitallappens im unteren Pol eine derbe Resistenz, die sich bis zum Übergang zum Temporalhirn erstreckte. Nach stumpfen Eingehen wurde glasiges, gliomatös

verändertes Hirngewebe gefunden. Nach dem Tentorium zu stieß man auf einen soliden, fest abgekapselten Tumor von Fingerkuppengröße, der am Tentorium fest verwachsen war. Dieser wurde in toto entfernt. Das Hinterhorn wurde absichtlich eröffnet und anschließend nach exakter Blutstillung wurde ein Gummilappen zwischen Hirnoberfläche und Dura eingelegt, der nach hinten herausgeleitet wurde, um ein neuerliches Verwachsen der Hirnoberfläche mit der Dura zu vermeiden.

Am 28. 9. 47 setzten Erscheinungen einer beginnenden Meningitis ein, die durch einen hohen Sulfonamidstoß und regelmäßige Lumbalpunktionen behandelt wurde. Die Temperatur stieg, nachdem sie sich die ersten 4 Tage nach der Operation um 37° bewegt hatte, auf 39° an und erreichte am 30. 9. 47, trotz intensiver Sulfonamidbehandlung, 39,6° und am 1. 10. 47 40°.

An den Erscheinungen, der nicht zu beeinflussenden, schweren Meningitis kam der Pat. am 1. 10. 47 ad exitum.

Wir sehen also, daß es sich bei diesem 2. Fall klinisch um einen sehr typischen Fall von STURGE-WEBERScher Erkrankung handelte, der in erster Linie im linken Occipital- und Schläfenlappen lokalisiert war.

Trotz sehr ausgiebiger Resektion des ganzen Occipitallappens und des größten Teiles des Schläfenlappens, waren die Anfälle des Patienten doch nicht geschwunden. Sie bestanden in unverminderter Heftigkeit und Häufigkeit fort. Auch eine Nachresektion des noch krankhaft erscheinenden Gewebes und insbesondere des astrocytär vernarbten Hirngewebes, das die Anfälle ebenfalls mitbedingen konnte, führte zu keiner Beseitigung der Anfälle. Dies scheint uns insofern wesentlich, als man annehmen muß, daß nach der Resektion des krankhaften Tumorgewebes ein Gefäßfaktor für die Anfallsauslösung hauptbestimmend war. Daß ein besonderes Narbenmoment für die Krampfauslösung noch die Hauptrolle spielt, ist nach dem erhobenen encephalographischen und dem fast völlig regelrechten neurologischen Befund kaum anzunehmen. Ebenso kann mit großer Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden, daß das kleine abgekapselte Hämangiom des Tentoriums für die Anfallsauslösung entscheidend in Betracht kam.

Wie beim genuinen Epileptiker, so spielt auch bei diesen Kranken offenbar das Gefäßmoment eine ganz erhebliche krampfbestimmende Rolle. Dies würde auch in vollem Einklang zu den erhobenen pathologisch-anatomischen Feststellungen bei unserem Fall stehen. Was die epileptische Wesensänderung des Patienten anbelangt, so ist diese offenbar mehr eine Folge des pathologisch-anatomischen Hirnprozesses als der Krampfanfälle und hat, nach den anamnestischen Erhebungen von dem Bruder des Patienten schon gleichzeitig mit Beginn der Krampfanfälle im 25. Lebensjahr eingesetzt.

Die Beobachtung früherer Autoren (ENGELHARDT), daß die Demenz gerade in den Fällen von Sturge-Weber zu finden ist, deren pathologisch-anatomische Veränderungen besonders ausgeprägt sind, wird durch diesen Fall wiederum bestätigt.

Für die Frage der operativen Therapie beim Sturge-Weber scheint uns der Fall deshalb von Wichtigkeit, als wir daraus ersehen, daß trotz ausgiebiger Lappenresektion und weitgehender Entfernung des krankhaften tumorösen Gewebes die Anfälle doch nicht zu beseitigen waren, so daß man mit der Indikation zum operativen Eingriff bezüglich der Anfallsbeseitigung unseres Erachtens doch etwas zurückhaltend sein sollte, weil eben, wie oben schon ausgeführt, trotz operativer Entfernung des Tumorgewebes pathologische Gefäßveränderungen und pathologisches Gefäßgeschehen bestehen bleiben, das die Anfälle weiter unterhält.

Auch in einem eigenen Fall meines früheren Breslauer Materials von echtem Sturge-Weber konnte trotz völliger Occipitallappenresektion die Anfallshäufigkeit bei dem Patienten zwar erheblich gemindert, jedoch das Auftreten der Anfälle nicht völlig unterbunden werden. Bei diesem Fall hatten wir dann später noch eine Halsgrenzstrangresektion und Carotidenudation vorgenommen, die aber auch die Anfälle nicht völlig zum Schwinden bringen konnten.

Entsprechend dem pathologisch-anatomischen Befund müssen wir wohl annehmen, daß ein nervaler Faktor auch späterhin bestehen bleibt, der zu anfallsweise auftretenden Angiospasmen im erhaltenen, normalen Hirngewebe führt und dadurch die Anfälle auslöst. Die Tatsache, daß viele Kranke mit Sturge-Weber nur reine „Migräneanfälle“ haben können, spricht ja in gleichem Sinne.

Der *Sektionsbefund* dieses zweiten Falles ist deshalb weniger aufschlußreich, weil durch die mehrfachen Operationen ein beträchtlicher Teil des krankhaft veränderten Organes entfernt worden war.

S.-Nr. 82/47, 34-jähriger Mann im mittleren Ernährungszustand. Kleinfleckiger Naevus vasculosus der li. Stirnseite in Form zweier schmaler nach der li. Augenbraue konvergierender, mehrfach unterbrochener Streifen von bläulich-roter Farbe. Umschriebene kleinfleckige Gefäßerweiterungen unterhalb des re. Leistenbandes. Alte Operationsnarbe und frische Operationswunde am Hinterkopf li. Narbe von etwa 12 cm an der Vorderseite des re. Oberschenkels. Epidurale und subdurale Auflagerungen von geronnenem Blut in der Operationsgegend li. Ausgedehnter Defekt des li. Hinterhaupts- und Scheitellappens mit grob zertrümmerter und von Blutungen durchsetzter Wand der Höhle, die sich nach vorn auch auf die Basis des li. Schläfenlappens fortsetzt. Im Bereich der mittleren Teile des Schläfenlappens bestehen Verwachsungen zwischen den Hirnhäuten. Hier sieht man eine auffällige Verschmälerung der Windungen, die kammartig hervortreten und breite Furchen zwischen sich haben (anscheinend operativer Effekt). Der vordere Pol und der Gyrus hippocampi sind besser erhalten. Hier ist die Pia etwas verdickt, gefäßreich und von kleinen Blutungen durchsetzt. Sonst zeigt das Gehirn keine Anomalien des Aufbaues. Schwere eitrige Hirnhautentzündung an der Basis, weniger an der Konvexität. Allgemeine Abplattung der Hirnwindungen, Vortreibung der Kleinhirntonsillen. Schwere eitrige Meningitis des Rückenmarks. Augenhintergrund, Nasennebenhöhlen, Mittelohren, Hypophyse unverändert. Die Sektion des Körpers ergibt keinen wesentlichen krankhaften Befund außer feinfleckigen Blutungen auf der Höhe der

Falten des Ileums. Zur mikroskopischen Untersuchung standen nur beschränkte Teile des Gehirns zur Verfügung, da die schwerstveränderten durch die verschiedenen Operationen entfernt worden waren. So fehlte der li. Hinterhauptlappen ganz, und vom Schläfenlappen der gleichen Seite waren nur die vorderen Anteile vorhanden. Es wurden also untersucht: die erhaltenen Teile des Schläfenlappens und Teile der übrigen Lappen der li. und zur Kontrolle der re. Seite. Komplizierend kam für die Untersuchungen noch hinzu, daß sich nach der letzten Operation eine schwere Meningitis entwickelt hatte, die natürlich das Bild trübte. Vor allem waren dadurch die Gefäße der weichen Hirnhäute so weitgehend verändert, daß es schwer sein mußte zu sagen, was von ihrer Erweiterung als entzündlich bedingt, was als primäre Aufbaustörung anzusehen war. Der Schläfenlappen zeigt einschließlich des Ammonshorns im großen und ganzen einen normalen Aufbau, auch die Ganglienzellgruppen des Ammonshorns mit dem SOMMERSchen Sektor lassen keine Veränderungen erkennen, wie sie sich etwa bei Epilepsie finden. Doch sind ähnlich wie im Fall I in bestimmten Teilen der Rinde, örtlich begrenzt, Konkrementbildungen zu sehen. Die Ausdehnung ihres Auftretens ist aber recht beschränkt, ihre Lage eine völlig andere als im ersten Falle. Sie liegen vorwiegend in der I. und II. Schicht der Rinde. Der subpiale Gliastreifen selbst ist verschont, doch oft in der Gegend, wo sich die Ablagerungen finden, weniger dicht, nicht so scharf begrenzt, etwas aufgelockert. In der darauffolgenden Molekularschicht ist die Hauptablagerungstätte. Hier treten auch in der Regel die größten Konkreme auf. Doch ziehen sie sich von hier in wechselnder Ausdehnung in die Schicht der äußeren Pyramidenzellen hinein. Die Molekularschicht selbst ist im Bereich der Ablagerungen verdickt, stärker gliös durchsetzt und nicht selten sind die einzelnen Konkreme von bündel- oder wirbelartigen Wucherungen faseriger Glia umgeben. Wo die Ablagerungen in größerer Zahl vorhanden sind, ist die Zahl der Ganglienzellen vermindert, die Glia vermehrt. Kleinere und spärlichere Ablagerungen sind auch noch in den tieferen Schichten zu finden, doch treten sie ganz zurück. Die Gesamtmenge der Konkreme ist nicht entfernt mit der des I. Falles zu vergleichen. Die Form der Konkreme ist in den großen Exemplaren ausgesprochen drusig mit einem zentralen Kern und halbkugeligen Auswüchsen. Der Kern ist stets konzentrisch geschichtet, kugelförmig oder oval, in anderen Fällen mehr länglich geformt. Die größeren sind eben mit Lupenvergrößerung zu erkennen, die kleinsten gehen bis zur Größe eines Zellkerns herunter. Die Färbbarkeit ist nicht so intensiv mit Hämatoxylin-Eosin wie im Fall I, ein Teil ist nur eben blaßbläulich gefärbt, andere zeigen ein tieferes Blau. Im Thioninpräparat färben sie sich sehr intensiv dunkelblau-violett, im Giesonpräparat gelb-rot bis leuchtend rot mit bläulichen Einlagerungen. Bei Fibrinfärbung nach WEIGERT erscheinen sie nicht blau, sondern nehmen mehr eine rot-violette Farbe an. Behandlung mit Silbernitrat läßt sie nur ganz schwach hervortreten. Man kann also den Schluß ziehen, daß eine gröbere Verkalkung nicht vorliegt, sondern daß sie eben erst anfangen, sich mit Kalksalzen zu imprägnieren. Bei der Frage nach der Lage im Gewebe ist bei vielen eine Beziehung zum Gefäßsystem nicht festzustellen. Das gilt besonders von den großen, drusigen und konzentrisch geschichteten Gebilden. Sie sind oft von einer Art Kapsel von Glia umgeben, in einzelnen Fällen läßt sich mit der Giesonfärbung eine bindegewebige Kapsel nachweisen. Ein Teil aber der kleineren Ablagerungen zeigt deutliche Beziehungen zu kleinen Blutgefäßen. Das ergibt sich aus ihrer Form, die vielfach länglich, und aus ihrer Lage, die meist radiär zur Rinde, den aus- und eintretenden Gefäßen entsprechend, zu erkennen ist. An einzelnen Stellen kann man ganz eindeutig sehen, wie kleine Gefäße auf eine ziemlich große Ausdehnung hin wie mit einer scholligen, längsgestellten Platte belegt sind, wobei es

meist mehr den Anschein hat, daß diese auf als in der Wand der Gefäße liegt, gelegentlich als Ausguß im VIRCHOW-ROBINSchen Raum, aber nicht allseitig das Gefäß umgebend, sondern nur einseitig ihm anliegend. An selten zu findenden Stellen scheint die Ablagerung aber auch in der Wand des Gefäßes selbst stattgefunden zu haben. Aber wenn man alle kleinsten Konkreme durchmustert, so sieht man immer wieder Gebilde, die offenbar keinerlei Beziehungen zum Gefäßsystem haben, sondern frei im Nervengewebe liegen. Die Pia zeigt im ganzen Bereich des Großhirns eine subakute Meningitis mit Ansammlung eines zellreichen, aus Leukocyten und großen einkernigen Histocyten bestehenden Exsudates. Der Subarachnoidalraum ist deutlich verbreitert. Im Gebiet der Ablagerungen ist er angefüllt mit zahlreichen auffallend weiten und dünnwandigen Blutgefäßen, die vielfach nur den Aufbau von Capillaren zeigen. Es ist natürlich schwer zu entscheiden, wie weit hier eine Folge oder Teilerscheinung der Meningitis oder eine Störung in der Gefäßbildung vorliegt. Doch wenn man diese Partien mit entsprechenden Kontrollen der anderen Seite oder des Stirnhirns li. vergleicht, so ist doch der Unterschied sehr deutlich. Anhaltspunkte für eine Gefäßwucherung im Sinne eines Hämangioms sind nirgends zu sehen. Es macht vielmehr den Eindruck, als wenn die in normaler Zahl vorhandenen Gefäße stark erweitert und verlängert und dadurch geschlängelt sind, also mehr eine serpiginöse, fast könnte man sagen eine varicöse Veränderung vorliegt. Denn es handelt sich dabei durchweg um venöse Gefäße, während die Arterien im allgemeinen intakt erscheinen. In einzelnen sind allerdings gewisse Wandveränderungen, Quellungen der Muscularis, auch gelegentlich Ablagerungen von Massen, die an Kalk erinnern, nachzuweisen. Auch die Rindenäste in dem betroffenen Gebiet sind zum Teil weiter als die in den Kontrollen. Bemerkenswert ist vielleicht, daß in den Gefäßen der Rinde und der Pia vielfach homogene, sich mit Thionin intensiv blau färbende Plasmamassen nachzuweisen sind, die in ihrer Färbbarkeit den Ablagerungen in der Hirnsubstanz ähneln. Gelegentlich kann man sie auch in der Gefäßwand selbst nachweisen. Danach scheint es festzustehen, daß die Konkrementbildungen zunächst aus eingedickten plasmatischen Substanzen bestehen, die aus den Gefäßen in den VIRCHOW-ROBINSchen Raum und von dort in die Gehirnssubstanz eingetreten sind und sich später mit Kalksalzen imprägnieren.

Es ist also, wenn auch nicht in so ausgeprägtem Grade, der Prozeß im 2. Falle der gleiche wie im 1.: eine Mißbildung der Gefäße der weichen Hirnhäute mit hochgradiger Erweiterung und Schlängelung, verbunden mit Kreislaufstörungen, die zum Austritt von plasmatischen Massen aus der Lichtung führen. Ob dieser Austritt eine reine Folge der Abflußbehinderung ist, oder auch durch die Unvollkommenheiten der Wand bedingt ist, kann man nicht sagen. Nach dem Bau der Gefäße ist das letztere mit Wahrscheinlichkeit als Teilursache anzusehen.

Aber mit der Gefäßmißbildung allein kommt man wohl nicht ganz aus.

Bei der letzten Operation wurde aus der Tiefe des Operationsfeldes, nach Angabe des Operateurs (Dr. KROLL) aus der Gegend des Tentorium cerebelli ein Gebilde entfernt, das den Eindruck einer umschriebenen Knotenbildung machte, von weicher Beschaffenheit, bläulichroter Farbe war und von einer Kapsel umgeben schien. Dieses Gebilde erwies sich als ein kavernöses Hämangiom. Es ist von einer derben binde-

gewebigen Kapsel umgeben, die an Dura erinnert und auch einzelne Psammomkörperchen enthält. Die Geschwulst besteht aus weiten dünnwandigen Bluträumen venöser Art, die meist nur ein Endothel und eine wechselnd breite Bindegewebswand haben und offenbar sehr unregelmäßig geschlängelt verlaufen. Zwischen ihnen sind einzelne arterielle Gefäße nachzuweisen. Innerhalb der Geschwulst sieht man ebenfalls hier und da Psammomkörperchen und kleine Haufen von arachnoidealem Epithel. So ist wohl anzunehmen, daß die Geschwulst vom inneren Gefäßplexus der Dura ihren Ausgang genommen hat. Jedenfalls muß das Gebilde im Gegensatz zu den Gefäßveränderungen in der Pia als echte Geschwulst angesprochen werden.

Damit hätten wir also eine Kombination von Gefäßmißbildung und Gefäßgeschwulst, wobei anzunehmen ist, daß auch die letztere irgendeiner Fehlbildung ihre Entstehung verdankt.

Es bleibt noch übrig, ein Wort von den „Naevi“ der Haut zu sagen, die in unterbrochener Reihe sich an der linken Stirnseite hinzogen. Der mikroskopische Aufbau dieser Naevi ist nicht überall der gleiche. Ein Teil wird nur von erweiterten kleinen Hautvenen gebildet, die eine normale Wand haben und keinerlei Wucherungserscheinungen zeigen. Eine andere Gruppe weist aber gewisse Knäuelbildungen aus kleinen, unreifen, primitiven Gefäßchen auf. Diese liegen in der oberflächlichen Schicht der Cutis, unter Freilassung des Papillarkörpers. Während man bei den reinen Teleangiektasien an reine Störungen der Vasomotorik oder Gefäßmißbildungen denken könnte, liegen hier doch sicher kleinste Neubildungen vor, die in das Gebiet des Capillärhämangioms einzureihen sind. Wir haben also in der Haut grundsätzlich die gleiche Kombination zwischen Fehlbildung und Geschwulstbildung wie im Gehirn.

Von Veränderungen des übrigen Körpers sind zwei, wenn auch, ohne näheren Zusammenhang mit der Grundkrankheit, zu erwähnen:

1. Eine Stase und beginnende hämorrhagische Infarzierung der Zotten im Ileum, offenbar ganz frischer Natur. Ich möchte annehmen, daß es sich hier um funktionelle Gefäßprozesse handelt, die mit der Hirnoperation im Zusammenhang stehen, ähnlich wie wir hämorrhagische Erosionen im Magen nach Schädigungen des Gehirns sich entwickeln sehen.

2. Die Milz zeigt eigentümliche Ablagerungen einer fremden Substanz in der Pulpa, vorwiegend in den Gebieten, die unmittelbar in der Umgebung der Trabekel liegen, zum Teil auch im Bindegewebe selbst. Die Substanz gibt keine Eisen-, Kalk- oder Fettreaktion, sie schwärzt sich nicht bei Behandlung mit Schwefelammonium, ist durch Alkohol nicht löslich. Sie zeigt ein sehr ausgeprägtes Aufleuchten im Dunkelfeld und ist mit Wahrscheinlichkeit als gespeichertes Thorotrast

anzusehen, das von einer Arteriographie stammt, die vor etwa 4 Jahren vorgenommen wurde. Irgendwelche Schädigungen des Gewebes in der Umgebung dieser Ablagerungen sind nicht nachzuweisen.

Übersicht.

Daß wir es in den beiden Fällen mit Beispielen von STURGE-WEBERscher Erkrankung zu tun haben, darüber kann wohl kein Zweifel bestehen, wenn auch die Trias nicht erfüllt ist, sondern nur die beiden am häufigsten beobachteten Symptome, die Angiomatose der Hirnhäute mit Verkalkungen im Gehirn und die Bildung eines oder mehrfacher Naevi flammei der Haut beobachtet wurden.

Das auffälligste waren ohne Zweifel im anatomischen Präparat die Gefäßveränderungen in den Hirnhäuten und die Erkrankung der Hirnsubstanz selbst. Im Falle 1 waren sie über den größten Teil einer Hemisphäre ausgebreitet, im Falle 2 konnte die Ausbreitung nicht mehr beurteilt werden, da der größte Teil den ersten Operationen zum Opfer gefallen war. Doch reichte jedenfalls auch hier der Prozeß vom Occipitallappen bis weit in den Schläfenlappen hinein, während im Zentralappen, Scheitellappen und Frontallappen keine Veränderungen mehr nachzuweisen waren.

Die Gefäße im Subarachnoidealraum erschienen vermehrt und stark erweitert, meist auch in ihrer Wand unvollständig entwickelt (BERGSTRAND, PETERS, NORDMANN) und dazu oft sekundär verändert (plasmatisch durchtränkt, hyalin, verkalkt). Beides konnten wir für unsere beiden Fälle bestätigen. Im ersten bestand geradezu eine polsterartige Angiomatose, die stellenweise eine Dicke von fast 1 cm hatte. Allein durch eine Weitenzunahme der Gefäße ist diese Bildung nicht zu erklären. Es muß sich entweder um eine echte Vermehrung oder um eine sehr starke Verlängerung und Schlingelung handeln. Gefäß-Sproßbildungen wurden nicht beobachtet. Das ist aber auch bei kavernösen Hämangiomen fast nie der Fall. Nach dem sehr beträchtlichen Umfang des Prozesses müssen wir annehmen, daß es sich um eine Bildung handelt, die zum mindesten auf der Grenze zwischen Fehlbildung und echter Geschwulstbildung steht. Da in diesem Falle der Prozeß offenbar angeboren war, ist an der dysplastischen Natur der Veränderung kein Zweifel.

Im Falle 2 war das Eigentümliche und Neuartige die Kombination einer mehr diffusen Angiomatose, die etwa der des Falles 1 entspricht, aber weniger hochgradig ist, mit einem ganz umschriebenen, kapselartig begrenzten echten, kavernösen Hämangiom, das zwar nicht genau lokalisiert werden konnte, da es bei der Operation aus der Tiefe des Operationsfeldes herausgelöst wurde, aber wahrscheinlich von der

Dura seinen Ausgang genommen hatte. Gerade diese Kombination zeigt, daß wohl zwischen Gefäßfehlbildung und echter Geschwulstbildung kein grundsätzlicher Unterschied zu machen ist. Wir haben es also wohl generell beim Sturge-Weber im Gehirn mit einer Fehlbildung des Gefäßsystems zu tun, die Neigung hat, in eine echte Geschwulstbildung überzugehen.

Schwieriger sind die Veränderungen an der Haut zu beurteilen. In den meisten Fällen werden gerade diese als Beweis für die dysplastische Natur der Gefäßerkrankung herangezogen. Denn der Naevus flammeus der Haut gilt als eine angeborene, auf einer Fehlbildung beruhende Gefäßerkrankung. In diesem Sinne schien gerade unser Fall 1 zu sprechen, bei dem halbseitig, auf der Seite der Gehirnerkrankung, ein ausgedehntes Muttermal bestand, das scharf in der Mittellinie abschnitt. Auffällig war aber in diesem Falle, daß nach dem Tode an der Leiche von dieser Hauterkrankung kaum noch etwas zu sehen war. Und die mikroskopischen Schnitte enttäuschten noch mehr. Denn sie ließen jeden von der Norm abweichenden Zustand des Gefäßsystems vermissen. Jedenfalls konnte von einem Hämangiom gar keine Rede sein. Wie ist das zu erklären? Eigentlich nur so, daß die ganze Bildung des Naevus flammeus hier rein vasomotorisch bedingt war, d. h. irgendwelchen Funktionsstörungen der Gefäßnerven ihre Entstehung verdankte, die nach dem Tode aufhörten. Im Fall 2 war der Befund allerdings etwas anders. Zwar war auch hier ein ausgedehnteres Hämangiom in der Haut nicht zu erkennen. Aber es traten doch in der Cutis eine ganze Anzahl erweiterter, geschlängelt verlaufender und an einzelnen Stellen auch geknäult zusammenliegender Gefäße mit dünnen Wänden auf, die in gewisser Weise mit denen in den Hirnhäuten übereinstimmten.

Wenn man nun die Gefäßerkrankung in Haut und Hirnhäuten auf einen Nenner bringen will, würde man bei Fall 2 mit dem Stichwort „Fehlbildung mit Neigung zu umschriebener Geschwulstbildung“ noch ins Reine kommen. Bei Fall 1 versagt diese Erklärung. Bei ihm könnte man auf den Gedanken kommen, daß die eigentliche Defektbildung überhaupt im Bereich des Gefäßnervensystems liegt, dessen Funktionsstörung zu einer Überdehnung, Verlängerung, Schlängelung, zu einer Art Varicose führt und die Wandschwäche der so in ihrer Funktion gestörten Gefäße erst sekundär zur Folge hat. Doch sind das natürlich zunächst einmal Spekulationen, die nicht bewiesen werden können. Dazu sind wohl noch weitere Untersuchungen über die Art dieser sog. Naevi nötig, die mir in den meisten bisherigen Veröffentlichungen zu fehlen scheinen.

Die Gefäße des Gehirns selbst zeigen, soweit wir das Schrifttum übersehen und die eigenen Fälle zum Vergleich heranziehen können,

in der Regel nicht die gleichen angiomähnlichen Veränderungen. Zunächst ist schon zu bemerken, daß die Gefäße der tieferen Hirnteile, besonders die des Hirnstammes, überhaupt keine krankhaften Befunde erkennen lassen. Befallen sind nur die Rindengefäße. Sie sind im Bereich der „Angiomatose“ der Pia gelegentlich erweitert, manchmal, wie unsere Abb. 4 zeigt, in beträchtlichem Grade, doch so, daß man mehr den Eindruck einer mangelhaften Ableitung des Blutes, einer Stauung hat, als den einer primären Gefäßerkrankung. Das Auffällige ist bei ihnen die starke Neigung zu Verkalkungen oder, da der Verkalkungsprozeß selbst offenbar etwas Sekundäres ist, die Neigung, sich mit plasmatischen Substanzen zu imprägnieren, die ihrerseits die Tendenz aufweisen, Kalk aufzunehmen. Denn daß die verkalkende Grundsubstanz aus den Gefäßen stammt, schien uns nach den eigenen Präparaten einwandfrei und wird auch sonst im Schrifttum als das Wahrscheinlichste angenommen. Ob dabei auch noch eine abnorme Durchlässigkeit der Gefäßwände eine Rolle spielt, etwa wiederum in Folge einer Störung der vasomotorischen Funktion, ist zweifelhaft.

Wir haben es also zunächst einmal mit einer Fehlbildung des Gefäßsystems in Haut, Gehirn, und, soweit aus dem Schrifttum hervorgeht, des Auges zu tun, die in geschwulstähnliche Anhäufungen übergeht. Es liegt also eine Art Systemerkrankung vor. Denn gerade in der Haut ist durchaus nicht nur der Kopf befallen, sondern die Naevusbildungen können einen sehr großen Umfang annehmen und an allen möglichen Körperstellen auftreten. Aber diese Systemerkrankung hat das Eigentümliche an sich, daß fast nur die Teile des Systems ergriffen sind, die mit ektodermalen Abkömmlingen in Verbindung stehen: Gehirn, Haut, Auge. Wir haben bisher nirgends etwas davon gehört und auch in den eigenen Fällen nichts davon gesehen, daß auch andere Teile des Gefäßsystems irgendwie dysplastisch wären.

Wie verhalten sich nun die zugehörigen ektodermalen Teile?

Das Gehirn weist in den meisten Fällen schwerwiegende Veränderungen auf. Die Mehrzahl von diesen sind wohl als Folgen der Kreislaufstörungen anzusehen. Das gilt besonders für die mehr oder weniger ausgedehnten Kalkablagerungen. Sie liegen überwiegend in der Rinde, bald in den oberen, bald, wie in unserem Fall 1, in den mittleren und tieferen Rindenschichten, greifen auch auf das Mark über. Dort, wo sie dichter liegen, ist regelmäßig ein weitgehender Schwund der Hirnsubstanz festzustellen. In unseren beiden Fällen, im besonderen aber im ersten, war der Mangel an großen Pyramidenzellen in der 5. Schicht ganz auffallend groß und hat dann wohl auch zu der weitgehenden Reduktion der Pyramidenbahn geführt, die dort beschrieben wurde. Es spielen also wohl Störungen des Kreislaufes bei der Erkrankung der Hirnsubstanz eine recht wesentliche Rolle.

Aber es wird doch immer wieder darauf hingewiesen, daß sie nicht alles erklären.

PETERS und TEBELIS halten die Gehirnmißbildung für unabhängig, koordiniert und machen besonders auf den Fall von SCHERER aufmerksam, der ähnliche Veränderungen im Gehirn nicht mit einer Angiomatose, sondern einer Lipomatose der Pia kombiniert fand und die Mikrogyrie seines Falles als das Primäre ansieht.

Wenn wir nach unseren eigenen Befunden zu diesen Fragen Stellung nehmen sollen, so ist zunächst, wie meist, die rein lokale Übereinstimmung der Pia- und Hirnveränderungen auffallend. Zeichen einer Entwicklungsstörung außerhalb der angiomatösen Bezirke wurden vermißt. Wir möchten also jedenfalls annehmen, daß ein großer Teil dessen, was sich im Gehirn selbst an Veränderungen findet, sekundär durch Kreislaufstörungen bedingt ist. Ob für diese selbst ein nervaler Faktor von Bedeutung ist, können wir zunächst nicht nachweisen, wenn auch die Hautveränderung des Falles I in diesem Sinne zu sprechen scheint.

Eine Bemerkung von SUNDER-PLESSMANN könnte zu dieser Einstellung passen. Er schreibt auf S. 130 seines Buches über die Durchblutungsstörungen, daß er bei Fällen von Gesichtснаevi „zahlreiche feine und feinste Neurofibrillen wirr durcheinanderwuchern und einen durchaus dysplastischen Eindruck erwecken“ sah. Er selbst beobachtete in einem Fall von Sturge-Weber, daß der Naevus flammeus des Gesichtes von der Art. ophthalmica aus durch das Stirnbein gespeist wurde.

Daß es sich ihrem Wesen nach um eine angeborene Krankheit handelt, darüber kann kein Zweifel sein. Wenn sie in der Regel auch erst später klinische Erscheinungen macht. Die Fälle, in denen schon in den ersten Lebensjahren, oft nach anfänglicher guter Entwicklung der ersten 1—2 Jahre, Zeichen von Epilepsie auftreten, sind keine Seltenheit.

Daß die Krankheit auch schon bei Kindern voll entwickelt sein kann, zeigt ein Fall, über den W. MÜLLER 1938 auf der Tagung der Westdeutschen Pathologenvereinigung in Göttingen berichtet. Wenn uns auch keine ausführliche Mitteilung darüber zur Verfügung steht, so entnehmen wir aus dem kurzen Referat in der Arbeit von NORDMANN, daß der Fall in seiner Ausdehnung mit unserem ersten eine gewisse Übereinstimmung haben muß. Ob die Beobachtungen von GEYELIN und PENFIELD, nach denen ein Vater mit seinen 4 Kindern an einer „cerebral calcification Epilepsie“ litt, hierher zu rechnen ist, ist uns fraglich. Jedenfalls bestanden in dem einen mikroskopisch untersuchten Falle weder Veränderungen der Pia, noch solche der Haut oder der Augen. Es fanden sich nur sehr ausgedehnte Gefäßverkalkungen in

einem 7:4 cm großen Herd im Hinterhauptlappen. Auch im Fall KÖHLER (Frühgeburt) werden Haut- und Augenveränderungen vermißt.

Die Erkrankung beginnt also in der Regel im frühen Kindesalter, nimmt aber im Lauf des Lebens an Schwere der Erscheinung zu. Diese Steigerung des Krankheitsbildes ist mit Wahrscheinlichkeit darauf zurückzuführen, daß die örtlichen Kreislaufstörungen im Gehirn sich immer stärker bemerkbar machen und zu einem fortschreitenden Untergang von Gehirnsubstanz und zu zunehmender Verkalkung führen.

Wir möchten also den Gedanken zur Diskussion stellen, daß dem Wesen der STURGE-WEBERSchen Erkrankung eine ektodermale Fehlbildung im Gehirn und in den Vasomotoren von Hirn, Haut und Auge zugrunde liegt, und daß aus dieser Fehlbildung sich die anatomischen Wandveränderungen der Blutgefäße und die Störungen des Kreislaufs besonders im Gehirn entwickeln, die dann mit den Kalkablagerungen das Bild beherrschen. Es erscheint deshalb wichtig, besonders den Hautveränderungen bei später beobachteten Fällen stärkere Beachtung zu schenken.

Literatur.

BERGSTRAND, OLIVECRONA u. TÖNNIS: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Leipzig 1936. — ENGELHARDT: Psychiatr.-neur. Wschr. 1942, Nr 40. — GEYELIN and PENFIELD: Arch. Neur. (Am.) 21, 1020 (1929). — KÖHLER: Zbl. Path. 75, 81 (1940). — LOUIS-BAR u. DENISE: Confinia Neur. 6, 1, 65; 225 (1944). — OSTERTAG: Die raumfordernden Prozesse im Schädel. 1941. — PETERS u. TEBELIS: Z. Neur. 157, 782 (1937). — SCHERER: Z. Neur. 154 (1935). — STURGE: Clin. Soc. Trans. 12, 162 (1879). — SUNDER-PLESSMANN: Die Durchblutungsstörungen. In Neue Deutsche Chirurgie, Bd. 65. Stuttgart 1943. — WEBER: J. Neur. (Brit.) 3, 134 (1922).

Dr. med. F. W. KROLL, (21a) Detmold, Landeskrankenhaus II.
Prof. M. STAEMMLER, Detmold, Landeskrankenhaus II.
