

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Leipzig.

**Über eine Spätform der tuberösen Hirnsklerose unter
dem Bild des Hirntumors und andere abnorme Befunde
bei dieser Krankheit.**

Von
HUGO KUFS.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 30. September 1948.)

Es ist bekannt, daß manche heredofamiliäre Erkrankungen die Neigung zeigen, bei der Entwicklung im späteren Lebensalter des Patienten den Phänotypus zu ändern, meist in dem Sinne, daß die pathologisch-anatomischen Befunde viel weniger ausgeprägt erscheinen. In sehr charakteristischer Weise ließ sich das an der von mir zuerst beschriebenen spätesten Form der amaurotischen Idiotie demonstrieren. Wir wissen ferner, daß alle Komponenten, die zur BOURNEVILLE'schen Krankheit gehören, bei den einzelnen Fällen in verschiedenem Grade und in wechselnder Zahl entwickelt sind, daß manche recht häufige, bei jugendlichen Individuen fast regelmäßig nachweisbare und die Diagnose des Grundleidens erleichternde Hautveränderungen, die Naevi sebacei usw. bei vereinzelten Fällen völlig fehlen können, so daß die Diagnose auf tuberöse Sklerose *in vivo* nicht gestellt werden kann. Das traf z. B. zu für den Fall 4 meiner¹ Arbeit über den Erbgang der tuberösen Hirnsklerose, der ein tief idiotisches Kind mit Krampfanfällen traf. Bei diesem Kinde konnte die endgültige Diagnose erst bei der Sektion gestellt werden, obgleich die anderen häufigsten Komponenten, die Nierenmischtumoren, sich fanden. Dagegen waren die viel selteneren sklerotischen Kleinhirnveränderungen bei unserem Falle in hochgradiger Form entwickelt.

Bei dem klinisch und histopathologisch atypischen Spätfalle von tuberöser Hirnsklerose handelt es sich um den am 7. 2. 07 geborenen Patienten W. F., der sich körperlich und geistig vollkommen normal entwickelte und später als Schmied lernte. Dann war er 13 Jahre Kraftfahrer auf einem Fernlastwagen. Seit 1931 verheiratet, eine gesunde Tochter, Familie gesund, in der Verwandtschaft keine Nerven- und Geisteskrankheiten. 1940 war er als Schmied beschäftigt, fiel 25 m (?) tief herunter und war 3 Tage lang bewußtlos wegen einer Gehirnerschüttung. 14 Tage nach dem Unfall nahm Pat. seine Arbeit wieder auf. $\frac{1}{4}$ Jahr nach dem Unfall bekam er epileptische Anfälle, zuerst nur selten, dann alle 4 Wochen, zuletzt wöchentlich 1 Anfall. Im Anfalle bestand Bewußtlosigkeit. Keine Zungenbisse, kein Einnässen. Nach dem Anfalle war er schlaftrig. Beim Anfalle verkrampten sich die Beine, der rechte Arm aber mehr als der linke

Im März 1946 bekam Pat. im Werk einen schweren Anfall, wobei er stark auf den Kopf aufschlug. Hinterher war er sofort rechtsseitig vollständig gelähmt mit Verlust der Sprache bis auf ganz wenige Worte. Aber er verstand, was man zu ihm sagte und führte auch aus, was man von ihm verlangte. Seit dem Anfall Incontinentia urinae et alvi. Auch verlangte er nie zu essen und äußerte nie Hunger. Das Schlucken war sehr erschwert. Seit März änderte sich in dem Zustande des Pat., der zu Hause verpflegt wurde, nichts mehr. Gegen die Anfälle erhielt er Brominal. Die Anfälle hatten nach der Lähmung erst monate-lang ausgesetzt, traten dann aber wieder auf, nur nicht mehr so oft wie vorher.

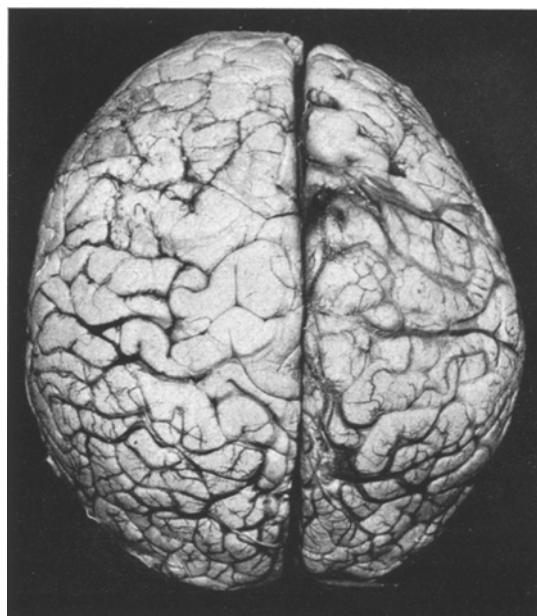


Abb. 1. Linke Großhirnhemisphäre größer als die rechte. Flächenhaft ausgedehnte tuberöse Sklerose, linke Stirn- und Zentralwindungen.

Am 8. 10. 46 wegen Epilepsie nach Unfall der Universitäts-Nervenklinik Leipzig überwiesen. Hier wurde eine linksseitige Pneumonie festgestellt mit hohen Temperaturen. Herz nach links stark verbreitert. Neurologisch Anisokorie mit trüger Pupillenreaktion, Kehrer positiv, aphasische Störungen, die nicht näher zu klären waren, da Pat. bewußtseinstrübt und nicht ansprechbar war, spastische Parese der Beine. Eine genaue Untersuchung konnte wegen des schlechten Allgemeinbefindens des Pat. nicht vorgenommen werden. Beiderseits hochgradige Stauungspapille, so daß ein Hirntumor neben einem Gefäßprozeß differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen wurde. Der Pat. verstarb an der Pneumonie am 10. 10. 46.

Die Sektion des Gehirns ergab folgenden überraschenden Befund: 1680 g schweres Gehirn, beträchtliche Asymmetrie beider Großhirnhemisphären (Abb. 1). Deshalb wurde im vorderen Drittel des Balkens in frontaler Richtung ein Schnitt durch beide Großhirnhalbkugeln gelegt (Abb. 2). Hier beträgt die Breite der rechten Großhirnhemisphäre 6 cm, die der linken 8 cm. Der linke Seitenventrikel

erscheint am Sept. pellucidum spaltartig verengert, der rechte beträchtlich erweitert. Bei der Betrachtung beider Großhirnhalbkugeln ergaben sich noch folgende sehr auffällige Differenzen im makroskopischen Bild der Oberfläche der Windungen. Es handelt sich um einen atypischen Fall von tuberöser Hirnsklerose, bei der die rechte Großhirnhemisphäre völlig verschont blieb.

Die sklerotischen Veränderungen der linken Stirn- und Zentralwindungen sind in der ersten Form nach PELLIZZI'S Einteilung entwickelt. Die erkrankten Windungsabschnitte haben ihre Konfiguration behalten und sind nur verbreitert, aber sonst zeigen sie alle die charakteristischen Merkmale der tuberösen Sklerose

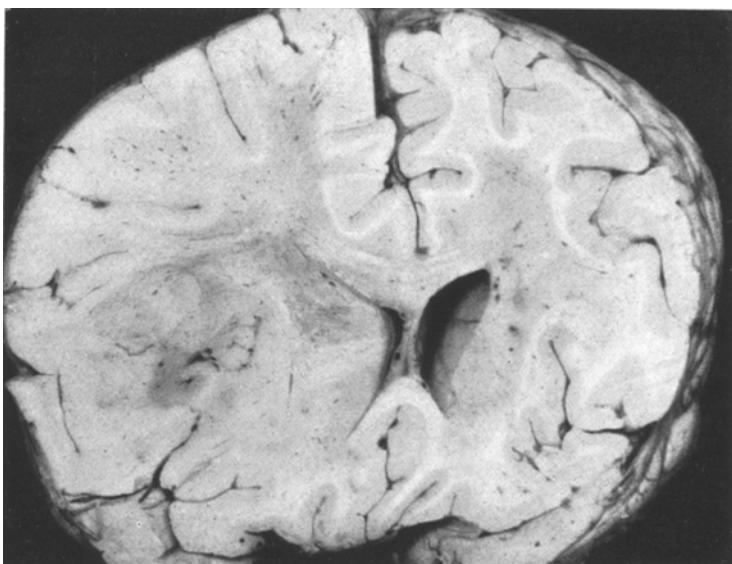


Abb. 2. Frontalschnitt durch beide Hemisphären. Rechte Hemisphäre frei von Sklerose. Linke Hemisphäre schwer sklerotisch. Stirnhirnrinde und Mark auffallend weiß. Weiter unten: Der große gliomatöse Tumor: Spongioblastom.

wie die weiße Verfärbung, die lederartig bzw. knorpelartig harte Konsistenz. Die Oberfläche der erkrankten Windungen ist nicht grobblöckerig und tumorartig wie bei der zweiten Form nach PELLIZZI gewuchert, sondern nur in seichte Furchen gelegt und faltig. Außer diesen charakteristischen Veränderungen des linken Stirnhirns und der linken Zentralwindungen findet sich noch ein ziemlich großer, scharf umschriebener Geschwulstknoten von ovaler Form, der im weißen Marklager des linken Stirn- und Schläfenlappens eingebettet ist. Der Tumor reicht nach vorn bis in die Höhe der vorderen Commissur und hat eine rundliche ovale Form. Er ist grauweiß gefärbt und etwas dunkler als das weiße Mark. In der Konsistenz ist er härter als das umgebende Mark. In der Gegend des vorderen Drittels des Balkens betragen die Maße $3:3\frac{1}{2}$ cm. Nach hinten vergrößern sich die Maße des Tumors und betragen in der Mitte des Balkens, wo er seine größte Ausdehnung erreicht, 4—5 cm. Lateral reicht der Tumor bis an die Rinde der Inselwindungen, nach oben bis zur Mitte der 3. Stirnwindung, nach unten erreicht der Tumor die 2. Schläfenwindung. Medial greift er auf die Stammganglien (Nucleus lentiformis) über und nähert sich der inneren Kapsel. Dann wird der Tumor wieder kleiner und endet in der Gegend der hinteren Commissur.

Sonst fehlen an allen Stellen des Gehirns makroskopisch erkennbare krankhafte Veränderungen.

Histopathologische Untersuchung. Im Gegensatz zu den früher von mir veröffentlichten Fällen von tuberöser Sklerose werde ich besonders die Veränderungen hervorheben, durch die sich unser jetziger abnormer Fall von Spätform von den früher untersuchten Fällen histologisch und auch klinisch wesentlich unterscheidet. Die sklerotischen Veränderungen sind bei unserem vorliegenden Falle auf das linke Stirnhirn, die Zentralwindungen, angrenzende Insel-, Schläfenwindungen beschränkt. Die linken Parietal- und Occipitalwindungen sind frei von sklerotischen Wucherungen, ebenso die ganze rechte Großhirnhemisphäre. Entsprechend dem Typus I nach PELLIZZI sind die genannten Windungen nicht grobknotig und tumorartig gewuchert, sondern die Windungen erscheinen im wesentlichen verbreitert, auf der Oberfläche runzelig und gefurcht. Ganz auffällig ist die beträchtliche Vergrößerung der linken Großhirnhalbkugel bei Verschonung der rechten, für die als Ursache ein großer umschriebener Tumor im Mark der linken Großhirnhemisphäre gefunden wird. Die erkrankten Windungen wurden hauptsächlich mit der Nisslfärbung, Gliafärbung, Markscheidenfärbung, Fibrillenfärbung untersucht. Die Gliawucherungen sind überall sehr beträchtlich in den erkrankten Windungen entwickelt. Doch sind sie viel gleichmäßiger, und die grobknotigen tumorartigen Gliawucherungen fehlen. Eine unregelmäßig zackige und faltige äußere Rindenkontur bildet die Gegend der stärksten sklerotischen Wucherungen, die in gefärbtem Präparat einen dunkelvioletten, sehr derben Saum aus grobfaserig gewucherter Glia bildet. Unter dieser stark gewucherten gliösen Randzone findet sich ein breites Gebiet, wo die Gliawucherung lockerer ist und aus vielen großen faserreichen Astrocyten besteht. Nur an den hier durchschnittenen Blutgefäßen findet sich auch ein Ring grobfaseriger Gliawucherungen. Nach dem Mark der Windungen zu wird die Gliawucherung wieder sehr dicht und bildet in der Tiefe der Windungen ein breites dunkelviolettes Feld. Im Markfaserbild der erkrankten Windungsabschnitte fällt je nach der Stärke der vorhandenen Gliawucherungen eine mehr oder weniger beträchtliche Rarefikation der Markfasern auf. Doch finden wir auch in dem Stratum zonale der Rinde noch zahlreiche gut gefärbte, manchmal sogar auffallend dichte Markfaserbündel, die stellenweise etwas atypisch gewuchert erscheinen. Was mich am Zellbild der erkrankten Windungen zunächst am meisten interessierte, war die Frage, finden sich auch bei diesem Falle von Spätform der tuberösen Sklerose die für die tumorartige und grobknotig gewucherte Form der tuberösen Hirnsklerose so charakteristischen großen Zellen aus Spongioblasten und Neuroblasten. Soweit ich die erkrankten Windungen untersuchen konnte, habe ich

keine solchen atypisch gewucherten großen Zellen nachweisen können, wenngleich die Cytoarchitektonik in der erkrankten Rinde überall erheblich gestört erscheint. Man findet wohl auch abnorm vergrößerte Ganglienzellen, aber nicht von der Form, wie ich sie regelmäßig bei allen meinen bisher untersuchten Fällen von tuberöser Sklerose antraf. Wohl aber ist das Zellbild an vielen Stellen der Rinde, besonders den oberen, aber auch tieferen Stellen mit starker Gliaproliferation oft so schwer gestört, daß Reihen von Ganglienzellen ganz verschwunden oder stark gelichtet sind.

Histopathologie des großen Marktumors. Der Tumor im Mark der linken Großhirnhemisphäre ist gut gegen das umgebende Mark abgegrenzt und zeigt bei der mikroskopischen Untersuchung einen von den Ventrikelnknoten der tuberösen Sklerose des Gehirns abweichenden Bau. Beziehungen zum Ependym der Ventrikel bestehen nicht. Bei verschiedenen Färbungen erscheint der Tumor sehr zellreich und ist aus rundlichen, ovalen, polygonalen, spindelförmigen, meist auffallend großen Zellen zusammengesetzt. Ganz besonders fällt auf, daß ein Teil der großen Gliazellen in einem Fortsatz ausläuft und mit den unipolaren Spongioblasten übereinstimmt. Es handelt sich also um einen Tumor, der als Spongioblastom den eigentlichen Gliomen nahesteht.

Was bei unserem atypischen Spätfalle von tuberöser Sklerose unser größtes Interesse beanspruchen darf, ist der mit ihr verbundene, im Mark der linken Großhirnhalbkugel entstandene Tumor. Alles spricht dafür, daß die Geschwulst und die tuberöse Sklerose in der linken Großhirnhalbkugel auf der gleichen pathogenetischen Grundlage entstanden sind. Das Endresultat dieses kombinierten Entwicklungsprozesses von Sklerose und Tumor war ein beträchtlich vergrößertes Volumen der linken Großhirnhalbkugel, das die schweren Symptome des wachsenden Hirntumors auslöste und nach 5jähriger Krankheitsdauer zum Tode des Patienten führte. Eine derartige Verlaufsform der tuberösen Hirnsklerose in Kombination mit einem großen Hirntumor ist eine ganz ungewöhnliche und sehr seltene Beobachtung. In der Literatur fand ich nur wenige derartige, wenn auch nicht in allen Punkten übereinstimmende Fälle, zuerst den von BERLINER²

Ein 26jähriger Kaufmann zeigt seit dem 20. Lebensjahre Hirntumorsymptome, besonders Stauungspapillen, Erbrechen, dann Krämpfe. Es besteht ein Adenoma sebaceum (PRINGLE). Tod nach einer Lumbalpunktion. In der Hirnrinde ein typischer sklerotischer Herd. Außerdem ein walnußgroßer Tumor am Boden des rechten Seitenventrikels. Viele kleine bis linsengroße Ventrikelnkötchen. Der große Tumor besteht aus polygonalen, dreieckigen, spindelförmigen Zellen und ähnelt einem Gliom.

Der zweite einschlägige Fall wurde von SCHUSTER³ beschrieben. Bei diesem handelte es sich um einen 16 Jahre alten Lehrling mit voll entwickeltem Naevus

sebaceus im Gesicht. Er lernte in der Schule schlecht. Später ohnmachtsartige Anfälle, dann zunehmende Stauungspapille. Nach einem schweren epileptischen Anfall Tod im 16. Lebensjahr. Die Sektion ergab: Typische harte Knoten und Herde der tuberösen Sklerose und ein pflaumengroßer Tumor im Corpus striatum. SCHUSTER hebt hervor, daß die überraschende Kombination von tuberöser Sklerose und Gliom kein zufälliges Zusammentreffen darstellt, sondern das Gliom das Zwischenglied zwischen einer Geschwulst und der tuberösen Sklerose bildet.

Bei den beiden Fällen von KAUFMANN⁴ und FISCHER⁵, die dem hier referierten Falle SCHUSTERS nahestehen, handelt es sich um 1 bzw. 2 haselnußgroße Tumoren, die in den Seitenventrikel hineinragten. Doch wiesen diese Tumoren, was SCHUSTER besonders hervorhebt, den typischen Bau der Ventrikelnknoten auf.

In meiner Sammlung besitze ich noch eine Anzahl von Großhirnschnitten (NISSL-Präparate), die mir für das hier behandelte Problem der Entwicklung von größeren Geschwülsten im Gehirn neben den typischen Veränderungen der tuberösen Sklerose bedeutungsvoll und mitteilenwert erscheinen. Sie betreffen ein junges (18 Jahre altes) Mädchen, das sich aus dem Fenster herabgestürzt hatte. Es fanden sich zahlreiche und ungewöhnlich große Tumoren, die sich sämtlich als reine Ventrikeltumoren bei der tuberösen Sklerose erwiesen (Abb. 3). Man stellt in den NISSL-Präparaten große Gebiete fest, wo die Zellen außerordentlich stark rarefiziert sind. Auch große Neuroblasten und Spongioblasten werden festgestellt. Nur überwiegt bei diesem Falle die ungewöhnlich zahlreiche Entwicklung der großen Ventrikeltumoren. Die Größe dieser Geschwulstknoten erreichte 2,7 : 1,7 cm. Es kann wohl kein Zweifel bestehen, daß bei der hochgradigen Entwicklung der Tumoren in den Ventrikeln es zu dem Krankheitsbild des Hirntumorkomplexes kam, der wahrscheinlich die Ursache des Selbstmords bildete.

Wenn wir nun kurz noch einmal zusammenfassen, was unser Fall von Spätform der tuberösen Hirnsklerose und der in den letzten 5 Jahren des Lebens des Kranken als rasch wachsender Hirntumor ablaufende Krankheitsprozeß lehrt, so ist zunächst hervorzuheben, daß unser Fall die Bezeichnung Spätform der tuberösen Sklerose in vollem Umfange verdient. Denn es handelt sich um einen Mann, der körperlich und geistig vollwertig war und viele Jahre als Schmied und Lastkraftwagenfahrer einen schweren Beruf ausübte, ohne daß jemals Störungen, die auf ein späteres Hirnleiden hindeuteten, auftraten. Körperlich konnte nichts festgestellt werden, was an das so verhängnisvolle Hirnleiden denken ließ. So fehlten alle Hauterscheinungen (Naevi), die für die Diagnose der tuberösen Sklerose so bedeutungsvoll sind, vollständig.

Wenn wir nun die Frage aufwerfen, ob in histopathologischer Beziehung charakteristische Merkmale sich finden, die unserem Falle von Spätform der tuberösen Sklerose eine Sonderstellung einräumen, so

trifft das in gewisser Beziehung zu. Der sklerotische Krankheitsprozeß war bei unserem Falle nur auf die vordere Hälfte der linken Großhirnhalbkugel beschränkt. Es handelte sich um eine flächenhaft ausgedehnte, fast konfluierende Sklerose der erkrankten Windungen des Gehirns, aber die grobknotige, tumorartige Wucherung der Glia fehlte. Ferner fehlten die besonders bei jugendlichen Individuen so charakteristischen abnormen, großen Neuroblasten und Spongioblasten im Gehirn. Über Mischtumoren der Nieren kann nichts gesagt werden, da

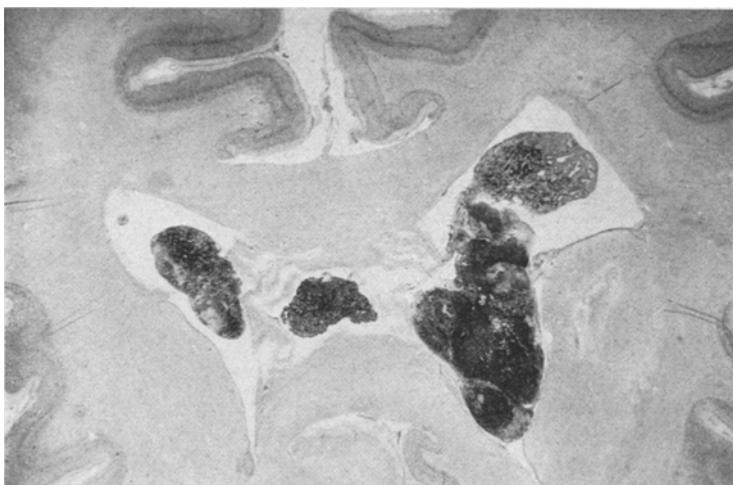


Abb. 3. Große Ventrikeltumoren bei einem 18 Jahre alten, an tuberöser Sklerose leidenden Mädchen, das durch Suicid endete.

eine ganze Sektion nicht ausgeführt wurde. Im Gehirn wurden Ventrikeltumoren völlig vermißt. Was nun die Entwicklung des großen gliomatösen Hirntumors, des Spongioblastoms in der linken Großhirnhalbkugel anlangt, so bilden die beiden Fälle von BERLINER und SCHUSTER analoge Beobachtungen. Aber es handelt sich bei beiden Fällen um jugendliche Individuen. Der Fall von BERLINER war 26 Jahre alt, der von SCHUSTER 16 Jahre. Beide Patienten waren Träger eines typischen Adenoma sebaceum (PRINGLE), wodurch die Diagnose des Leidens wesentlich erleichtert wurde. Beim Falle SCHUSTER wurde die genaue Diagnose auf tuberöse Sklerose und Hirntumor auch gestellt.

Was nun die beiden Fälle von KAUFMANN und FISCHER anlangt, wo große Tumoren des Gehirns vom Bau der Ventrikelnknoten festgestellt wurden, so finden die beiden Fälle in unserer Beobachtung aus der Universitäts-Nervenklinik Leipzig (18jähriges Mädchen, das durch

Suicid endete) ein Analogon, nur mit dem Unterschied, daß bei ihr die großen Ventrikelknoten besonders zahlreich entwickelt waren.

Als ein weiterer Fall von tuberöser Sklerose (Spätform) muß auch der Fall gelten, über den GUTTMANN⁶ 1925 unter der nicht zutreffenden Diagnose sklerosierende Encephalitis berichtete, die aber später von HALLERVORDEN⁷ als tuberöse Sklerose erkannt wurde. Der Autor hatte wegen des Fehlens von Haut- und Nierenveränderungen sich nicht entschließen können, diese Diagnose zu stellen. Es handelte sich um einen ganz atypischen Verlauf der BOURNEVILLESchen Krankheit. Nervöse Störungen traten bei diesem Falle erst im 47. Lebensjahr auf, und er erreichte ein Alter von 77 Jahren, nachdem er es im Leben zu erheblichem Wohlstand gebracht hatte. Dieser Fall war nicht mit einem Hirntumor verbunden, und es fanden sich bei der Sektion mehrere buckelförmige weiße Knoten, die für die richtige Diagnose entscheidend waren. Auch bei der Sektion unseres Falles mußten gewisse diagnostische Schwierigkeiten überwunden werden. Zwar erschienen mir die erheblichen sklerotischen Veränderungen in der vorderen Hälfte der linken Großhirnhemisphäre vom Typus I nach PELLIZZI als durchaus beweisend für die BOURNEVILLESche Krankheit, aber es fehlten alle charakteristischen Hautveränderungen, und ein Sektionsbefund des ganzen Körpers war nicht erhoben worden. Bei der histopathologischen Untersuchung des Gehirns wurden keine charakteristischen großen Zellen und keine Ventrikelknötchen gefunden. Da es nun bekannt ist, daß alle die Komponenten, die die Diagnose der BOURNEVILLESchen Krankheit erleichtern, fehlen können und anscheinend gerade bei den Spätfällen dieser Krankheit, so war es notwendig, einer weiteren Komplikation bei unserem Falle eine besondere Bedeutung beizumessen, der Kombination der Hirnsklerose mit dem Tumor, dem Spongioblastom. Da, wie oben festgestellt wurde, tuberöse Sklerose und Hirntumor sich gleichzeitig in der linken Großhirnhalbkugel und auf der gleichen pathogenetischen Grundlage entwickelt hatten, es sich aber nicht um eine rein zufällige Vergesellschaftung beider Befunde handeln konnte, zumal schon mehrere solche Fälle bekannt geworden sind (Fall SCHUSTER und BERLINER), so kann an dem kausalen Zusammenhange zwischen tuberöser Sklerose und Hirntumor (Spongioblastom) nicht gezweifelt werden. Gerade bei unserem Spätfalle von tuberöser Sklerose kann es nicht überraschen, wenn die Änderung des Phänotypus sich dadurch offenbarte, daß gewisse Komponenten der tuberösen Sklerose fehlten. Ein schlagende Beweis für die Richtigkeit meiner Auffassung ist die Tatsache, daß beide obengenannten Fälle von SCHUSTER³ und BERLINER² mit der Kombination von tuberöser Sklerose und Hirntumor im jugendlichen Alter von 16 bzw. 26 Jahren standen, und bei beiden sich ein typischer Naevus (PRINGLE) im Gesicht entwickelt hatte.

Ich möchte noch wenige Bemerkungen anfügen, die ein tief idiopathisches Mädchen betreffen, das ich in meiner Arbeit über den Erbgang der tuberösen Sklerose histologisch eingehend beschrieben habe. Später fand sich bei der Untersuchung eines ungewöhnlich stark entwickelten sklerotischen Herdes in einer Stirnwindung eine Partie, wo eine ganz beträchtliche Wucherung von Neuroblasten vorhanden war, die in eine exzessive Wucherung von Fibrillen eingebettet war. Sonst fand ich bei zahlreichen Fällen von tuberöser Sklerose mit reichlichen

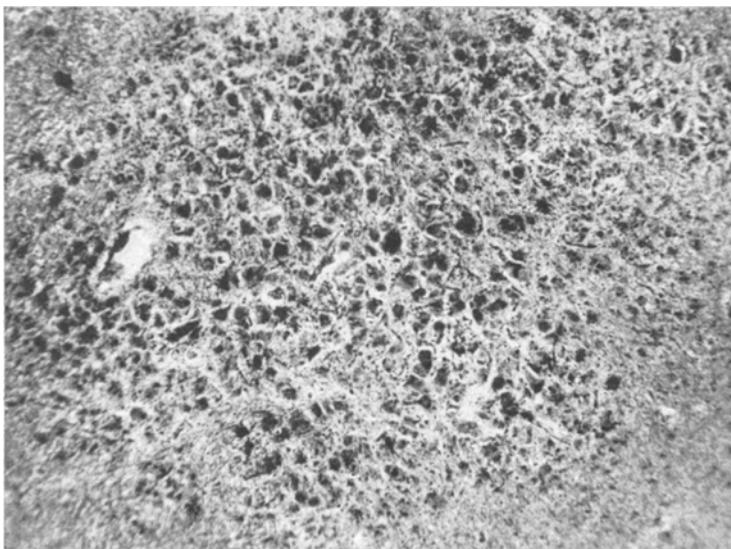


Abb. 4. Kleines Spongioblastom bei einem 6 Jahre alten, idiotisch epileptischen Kind, das an tuberöser Sklerose litt.

großen Neuroblasten stets an diesen Stellen eine Rarefikation der Fibrillen. Aber hier war es zu einer starken Vermehrung der Fibrillen gekommen. Diese Stelle hebt sich auch im Markfaserpräparat dadurch ab, daß im Bereiche der stark gewucherten großen Zellen und Fibrillen die Markfasern außerordentlich gelichtet sind, ja vollständig fehlen. Es besteht kein Zweifel, daß an dieser massigen Fibrillenwucherung es gar nicht zu einer Entwicklung der Markscheiden gekommen ist, daß es sich also um marklose Fibrillen handelt.

Hier ist noch ein weiterer Befund desselben Falles zu erwähnen, der in naher Beziehung zu der Frage der Entstehung von gliomatösen Tumoren (Spongioblastome) bei der BOURNEVILLE'schen Krankheit steht. GLOBUS⁸ und STRAUSS⁸ haben 1925 über klinisch-anatomische Beobachtungen an 16 Fällen von Spongioblastomen berichtet, die einer embryonalen Vorstufe der Gliazellen entstammen und aus riesen-

großen Zellen, birnenförmigen Zellen und indifferenten einzelligen Elementen bestehen. Bemerkenswert ist, daß sie unter diesen 16 Fällen 3 feststellen konnten, wo außer den Tumoren noch andere Befunde der tuberösen Sklerose vorlagen. Unter meinen Präparaten vom idiotisch epileptischen Kind, das an tuberöser Sklerose verstorben war, fand ich mehrere miliare Knötchen im Zentrum des Windungsmarks vom gleichen histopathologischen Bau wie die Spongioblastome (Abb. 4). Auch dieser Befund beweist, welche nahen genetischen Beziehungen zwischen Spongioblastomen und BOURNEVILLESCHER Krankheit bestehen.

Unser Fall von Spätform der tuberösen Hirnsklerose beweist überzeugend den polymorphen Charakter dieser Krankheit, sowohl was die klinische Symptomatologie als auch die histopathologische Befundserhebung anlangt. Mit wenigen anderen Beobachtungen aus der Literatur bestätigt er die Tatsache, daß die tuberöse Sklerose des Gehirns auch unter den Erscheinungen eines rasch wachsenden Hirntumors zum Tode führen kann, und daß die bei solchen atypischen Fällen gefundenen Spongioblastome sehr nahe genetische Beziehungen zur BOURNEVILLESCHEMEN Krankheit verraten.

Literatur.

¹ KUFS: Z. Neur. **144**, 562 (1933). — ² BERLINER: Beitr. path. Anat. **69**, 381 (1921). — ³ SCHUSTER: Dtsch. Z. Nervenhk. **50**, 96 (1914). — ⁴ KAUFMANN: Lehrbuch der pathologischen Anatomie, 5. Aufl. 1909. — ⁵ FISCHER: Beitr. path. Anat. **50** (1911). — ⁶ GUTTMANN: Z. Neur. **94**, 63 (1925). — ⁷ HALLERVORDEN: In Handbuch der Geisteskrankheiten von BUMKE, Bd. 11, S. 1075. — ⁸ GLOBUS u. STRAUSS: Zbl. Neur. **42**, 403 (1926).

Prof. Dr. H. KUFS, (10 b) Leipzig C 1, Emalienstr. 14.
