

Aus der Pathologisch-anatomischen Abteilung des Karolinska Sjukhuset
Stockholm/Schweden.

Die Tumoren des Lateralrecesses.

Eine besondere Form von Kleinhirnbrückenwinkeltumoren*.

Von

FOLKE HENSCHEN.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 6. April 1950.)

Es gibt wohl kaum einen Teil der Schädelhöhle, der innerhalb eines kleinen, begrenzten Raumes eine so bunte Sammlung von genetisch und morphologisch verschiedenartigen Tumoren aufweisen kann, wie der Kleinhirnbrückenwinkel (Khbw). Wie ich schon vor 40 Jahren in einer Arbeit „Über Geschwülste der hinteren Schädelgrube, insbesondere des Kleinhirnbrückenwinkels“ gezeigt habe, lassen sich die vielen, hier vorkommenden Tumoren hinsichtlich ihres Ursprungs in 5 Hauptgruppen zusammenfassen:

1. Geschwülste der Felsenbeinpyramide und der hier befindlichen Bildungen,
2. Geschwülste der Dura mater,
3. Geschwülste der weichen Hirnhäute,
4. Geschwülste der angrenzenden Hirnteile,
5. Geschwülste der hier verlaufenden Hirnnerven.

Jede von diesen 5 Hauptgruppen umfaßt indessen Tumorformen verschiedener Herkunft und Morphologie, die in der oben erwähnten Arbeit und einer späteren, von 1915, durch Literaturfälle und eigene Kasuistik beleuchtet wurden. Die Entwicklung der Geschwulstlehre, die genauere Kenntnis der komplizierten Verhältnisse im Khbw. und die enorm wachsende Kasuistik haben eine Revision der damals gestellten Diagnosen ermöglicht, die in ein paar Fällen zu neuen Diagnosen führte und in anderen die Genese des betreffenden Tumors besser erklären konnte.

Zur letzteren Kategorie gehört der Tumor in meinen Fall XXVII von 1910, der damals einfach als Gliom des Khbw. bezeichnet wurde, und über dessen Ursprung damals auf Grund der mikroskopischen Untersuchung folgendes geäußert wurde: „Der Tumor muß von der Gegend des hinteren Brückenarmrandes, dem Corpus restiforme, dem Tuberculum acusticum und der vorderen medialen Wand des Lateral-

* Prof. OSKAR und Dr. CÉCILE VOGT zum 80. und 75. Geburtstag gewidmet.

recesses, medialwärts von der Flocke und kranialwärts vom Acustico-Facialis-Austritt ausgegangen sein“ (gesperrt im Original). Da keine anderen Fälle zum Vergleich herangezogen werden konnten, wurde die Herkunft des Tumors nicht weiter diskutiert, um so weniger als der eigentliche Gegenstand der Untersuchung die Acusticustumoren (Akt) waren. Dieser Fall ist der Ausgangspunkt der vorliegenden Mitteilung und wird unten weiter besprochen.

Der Lateralrecess des IV. Ventrikels, bzw. BOCHDALEKS Füllhorn, Foramen LUSCHKAЕ, ist eine Bildung von ziemlich kompliziertem Bau. Die eingehende Untersuchung von RETZIUS, die 100 Gehirne von Erwachsenen umfaßte, zeigte u. a., daß individuelle Abweichungen von der Norm keineswegs selten sind. In etwa einem Drittel der Fälle wurde eine eigentümliche Taschen- oder Schalenbildung an der Mündung gefunden, in 5 der 200 untersuchten Recesses war die Mündung vollständig geschlossen. Bei Feten waren geschlossene Mündungen in der Regel, was ja auch mit der Embryogenese des IV. Ventrikels in Einklang steht.

Weitere Untersuchungen verdanken wir ALEXANDER (1926—1937), der 120 Gehirne untersuchte. In 74—86% der Fälle standen die Lateralrecesses in offener Verbindung mit dem Subarachnoidalraum, während geschlossene Lateralrecesses in 22—26% gefunden wurden, davon in 14% bilateral und in 8% unilateral. Auch die Größe der Lateralrecesses variiert. Sowohl die mediale, glatte Wand als die laterale Wand mit dem Chorioidalplexus zeigt nicht selten eine mäßige Hyperplasie.

Die mediale Wand des Lateralrecesses, die in diesem Zusammenhang von besonderem Interesse ist, besteht aus einer dünnen Gliaplatte, die inwendig vom Ependymepithel und auswendig von den weichen Häuten überzogen ist. Da sie dem ähnlich gebauten Velum medullare anterius und posterius analog ist, kann sie auch, nach BAILEYS Vorschlag, Velum medullare laterale genannt werden. Die Gliaplatte erinnert nach KERNOHAN u. a. an die subependymale Schicht der Ventrikelwände, das gliöse Fasernetz ist aber nicht so dicht wie dort. Sie enthält nach diesen Autoren Inseln und Kanälchen mit Ependymzellen, umgeben von Astrocyten; Nervenzellen sind selten. Das Gewebe erinnert, wie KERNOHAN u. a. mit Recht hervorheben, histologisch an das Filum terminale, was übrigens auch in der Onkologie zum Vorschein kommt.

Vom Lateralrecess gehen zwei Formen von raumbeengenden Bildungen hervor, Cysten und Tumoren; auch Cysten mit Tumorbildung in der Wand kommen vor, ebenso Tumoren mit Cystenbildung.

Die erste Mitteilung über *Cysten des Lateralrecesses* stammt von VIRCHOW (1863), folgendes Jahr teilte v. RECKLINGHAUSEN einen zweiten Fall mit („doppelseitige Hydrocele des vierten Ventrikels“). Später sind ähnliche Fälle von BLAND-SUTTON, MARCHAND, RETZIUS, v. ORZECZOWSKI u. a. beschrieben worden. Es handelt sich meistens um

kirschkern- bis kirschgroße, dünnwandige Bildungen, die indessen in seltenen Fällen so groß werden können, daß sie den Flocculus und angrenzende Hirnteile überdecken und die Cisterna lateralis pontis ausfüllen. Von besonderer Bedeutung sind hier die umfassenden Untersuchungen ALEXANDERS. Abgeschlossene, hyperplastische Recesse enthalten nach ihm oft auch hyperplastische Chorioidalzotten. Unkomplizierte Cysten von mäßiger Größe scheinen symptomfrei zu sein.

Der Lateralrezeß, der ein phylogenetisch altes Organ darstellt, zeigt nicht ganz selten lokale, *hamartomähnliche Gewebshyperplasien*, die für

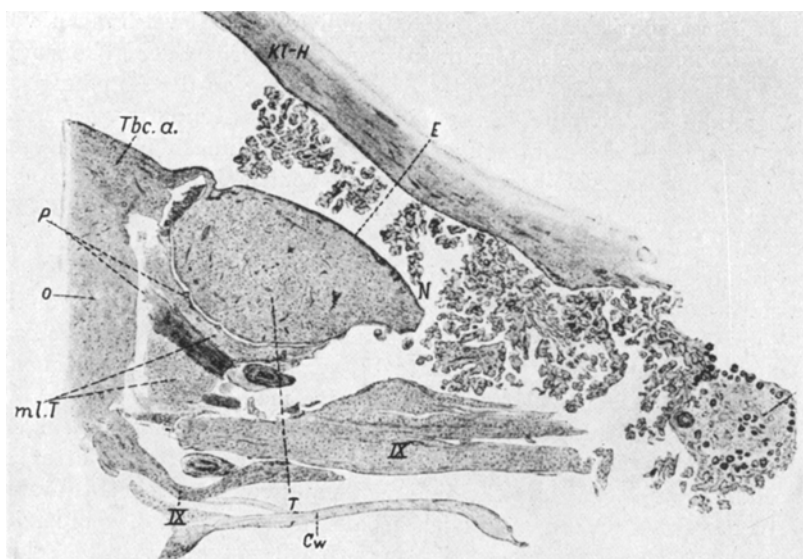


Abb. 1. Frontalschnitt durch den Lateralrezeß mit kleinem Tumor und Cyste, nach v. ORZECOWSKI, $\frac{3}{4}$ der Originalgröße. Cw = Cystenwand, E = Ependym, KIH = Kleinhirn, N = Nervenwurzel, ähnlicher Strang am Tumor, O = Oblongata, P = Pia mater, T und ml.T = Tumor in der medialen Recessuswand, Tbc. a. = Tuberculum acusticum.

die Frage der Entstehung wirklicher Blastome von größtem Interesse sind. In BLAND-SUTTONS oben angeführtem Fall war die Cyste auffallend dickwandig; es ist denkbar, daß es sich hier um eine derartige hamartomatöse Hyperplasie gehandelt hat. Nach RETZIUS kommen Fälle vor, „wo der Rand verdickt ist und wie ein Nervenstumpf aussieht“. Wahrscheinlich liegt in solchen Fällen eine tumorähnliche Mißbildung vor, leider fehlen hier mikroskopische Untersuchungen.

v. ORZECOWSKI hat 1908 einen solchen Fall gründlich untersucht. Es handelte sich um eine 60jährige Tabetica mit den klassischen Symptomen. Zu diesen kamen indessen etwas mehr als 1 Monat vor dem Tode Hinterkopfschmerzen, Schwindelgefühl und Erbrechen. Die Sektion zeigte neben schwerer Tabes eine pflaumengroße Cyste im rechten Khbw. Im latero-dorsalen Teil der Cyste fand sich ein nußgroßer,

abgeplatteter Tumor, der in einer Grube der Kleinhirnoberfläche lag; ein anderer viel kleinerer Tumor lag außerhalb der Cystenwand in der ventro-medialen Wand des Lateralrecesses. Die Cystenwand, die übrigens an Dicke ziemlich stark wechselte, bestand aus einer äußeren, pialen Schicht und einer inneren, gliösen, mit Markfasern und spärlichen Nervenzellen. An der dem Lumen zugekehrten Fläche verfilzten sich die Gliafasern zu einer cuticulaartigen Pseudomembran. Gewisse Teile, wie der laterale Zipfel und die ventrale Oberfläche des größeren, wandständigen Tumors waren mit Ependymepithel bekleidet. Der Tumor selbst bestand zum großen Teil aus Nervenfasern und Nervenzellen, deren Anordnung „am meisten an den Aufbau der Oblongata erinnert“. Die Glia war reichlich, besonders im ventralen, dem Cystenlumen zugewandten Teil, der fast markfaserfrei war und, wie gesagt, teilweise Ependym besaß.

Der kleinere, in der medialen Recessuswand und der Acusticusgegend gelegene Tumor, der uns in diesem Zusammenhang besonders interessiert, war durch Pia und Glossopharyngeus von der Cyste getrennt und ging in den spinal vom Tuberculum acusticum gelegenen Teil des Corpus pontobulbare ohne scharfe Grenze über. Der Tumor war vom Ependymepithel des Recessus bekleidet und bestand aus dichter, kernreicher Glia, großen Mengen von Markfasern und spärlichen Nervenzellen, also aus fast denselben Bestandteilen wie der größere Tumor, und wurde als eine Geschwulst bzw. eine Mißbildung des Corpus pontobulbare oder der medialen Recessuswand gedeutet.

Auf Grund dieser Untersuchungen kommt v. ORZECOWSKI, obwohl er, wie es scheint, keinen einzigen Fall von Blastom des Khbw. bzw. Akt. näher untersucht hat, zu dem Schluß, daß die Tumoren des Khbw., und vor allem die Akt. „von den Bestandteilen der Recessuswand und, aller Wahrscheinlichkeit nach, am häufigsten von der medialen Wand des Recessus ausgehen“. Die Geschwülste des Khbw. und die Akt. sollten deshalb „die im allgemeinen einzig richtige Bezeichnung der Tumoren des Lateralrecessus tragen“. Daß diese genetische Erklärung für die große Mehrzahl der im Khbw. vorkommenden Tumoren nicht zutrifft, wurde von mir 1910 und 1915 festgestellt. Nur eine kleine, seltene Gruppe von Tumoren des Khbw., mit denen ich mich unten beschäftigen werde, verdient diesen Namen, und v. ORZECOWSKI ist ohne Zweifel der erste, der die Aufmerksamkeit auf die onkologische Bedeutung der medialen Recessuswand gerichtet hat.

Einen weiteren Fall von tumorähnlicher Mißbildung der medialen Recessuswand hat ALEXANDER 1937 beschrieben. Der außerordentlich kleine, makroskopisch kaum sichtbare Tumor wurde zufällig bei der Sektion eines 42jährigen Negers mit Dementia paralytica gefunden. Er enthielt mono- wie bipolare Spongioblasten und Astrocyten und wurde als eine spongioblastomatöse Mißbildung gedeutet.

Auf Grund embryologischer Studien und Untersuchungen an 3 Fällen von „neurinoma of the eighth nerve“, welche mit Mißbildungen im sonst normalen, kontralateralen Reccß verbunden waren, kommt ALEXANDER zu einem Schluß, der dem von v. ORZECOWSKI ähnelt: „The neurinomata of the eighth nerve usually develop within the area of transitory

conrescence of the nerve root with the wall of the lateral recess“. Dies steht indessen weder mit meinen eigenen Untersuchungen von 1910 und 1915, noch mit den wiederholten, von verschiedenen Autoren ausgeführten Beobachtungen an ganz kleinen, eben beginnenden Akt. in Übereinstimmung. Alle Untersucher verlegen mit mir den Ursprung der Akt. zum peripheren Teil des N. acusticus (LANGE, CUSHING, HARDY u. CROWE, FOWLER, ADELSTEIN u. ANDERSON).

Nach KERNOHAN u. a., die über eine große Kasuistik von Gliomen des Khbw. verfügen — im ganzen sind es 9 oder 10 Fälle — bilden die *Recessusgliome* eine sowohl klinisch als anatomisch gut charakterisierte Gruppe. Beim Wachsen verschieben und umgeben sie Nerven und Gefäße des Khbw.; angrenzende Teile des Kleinhirns und Hirnstamms werden verschoben und komprimiert, aber nicht infiltriert. Sie sollen nach diesen Autoren nicht in den IV. Ventrikel eindringen.

Inwieweit diese Beschreibung immer zutrifft, läßt sich auf Grund der bisherigen Fälle kaum sagen. Unsere eigene Kasuistik enthält aber Fälle von *Recessusgliom*, in denen der Tumor, ohne zu infiltrieren, in den IV. Ventrikel eindringt. Es ist sehr gut möglich, daß auch andere Gliome des Khbw. als die des Lateralrecessus ähnliche klinische und grobanatomische Sonderzüge zeigen können. Jedenfalls paßt die obige Beschreibung auf eine noch seltenere Gruppe von Khbw.-Gliomen, die *Flockengliome*, von denen ein Fall von mir beschrieben worden ist (Fall XXVIII, 1910). Dieser Tumor, der sehr groß wurde, aber nur durch den dünnen Flockenstiel mit dem Kleinhirn zusammenhing, war ganz scharf abgegrenzt und drang mit einem stumpfen Fortsatz seitlich in den IV. Ventrikel ein. Die Diagnose Gliom des Lateralrecessus fordert deshalb, um ganz exakt zu werden, eine genaue, vielleicht mikroskopische Untersuchung der eventuellen Verbindung mit den Bildungen der Wände des Khbw., von denen ein nach allen Seiten begrenztes Gliom ausgehen könnte; dabei sollte der Flocculus nicht vergessen werden.

Die Kasuistik derjenigen Gliome, von denen man annehmen kann, daß sie vom Lateralrecess ausgegangen sind, ist nicht groß, sie umfaßt vorläufig nur 13—14 Fälle. Zu diesen können wir jetzt 4 neue, eigene Fälle fügen. Der von BELL 1830 beschriebene Fall von Tumor des Khbw., der in diesem Zusammenhang genannt worden ist, scheint in jeder Hinsicht allzu unsicher, um miteingerechnet zu werden. Es handelte sich um einen taubeneigroßen Tumor mit einer großen Cyste, die harngelbe Flüssigkeit enthielt. Die Beschreibung und Abbildung könnte ebensogut mit einem cystisch entarteten Akt. übereinstimmen.

Wenn man von BELLS Fall absieht, umfaßt die Kasuistik folgende Fälle:

1. HENSCHEN (Fall XXVII). 29jährige Frau, Krankheitsdauer über 14 Jahre. Erstes Symptom rechtsseitige Herabsetzung des Gehörs, die erst spät zu vollständiger Taubheit führte. Bald nachher Kopfschmerzen, Erbrechen, Genickstarre,

später Zuckungen in Armen und Beinen, Ohnmachtsanfälle, Diplopie und Unvermögen zu gehen. Etwa 12 Jahre vor dem Tode wurde sie in die Nervenlinik des Serafimerlazarettes aufgenommen. Der Zustand besserte sich hier, und sie wurde nach 3 Monaten mit der Diagnose Tumor cerebri nach Hause geschickt. Sie konnte

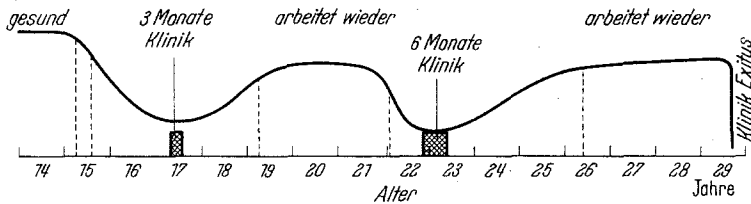


Abb. 2. Fall 1. Krankengeschichte vom 14. bis zum 29. Jahr.

dann allmählich ihren Haushalt selbst besorgen. Erst 5 Jahre später erkrankte sie wieder mit denselben Symptomen und wurde zum zweiten Mal in die Nervenlinik aufgenommen. Es wurde eine Palliativoperation ausgeführt, und der Zustand besserte sich wieder so erheblich, daß sie, trotz rechtsseitiger Taubheit, allgemeiner Schwäche und Ataxie im re. Arm und Bein, 3 Jahre hindurch an allen in einem Land-

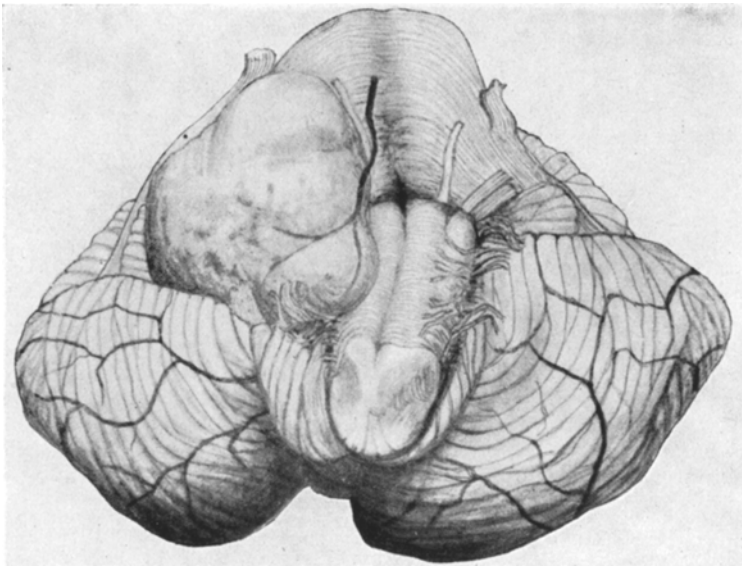


Abb. 3. Fall 1. Kleinhirn und Hirnstamm mit Tumor im Khbw., von unten.

haushalt vorkommenden Arbeiten teilnehmen konnte. Nach anstrengender Erntearbeit erkrankte sie indessen wieder und wurde zum dritten Mal in die Nervenlinik aufgenommen. Sie war jetzt re. „absolut taub“, li. schwerhörig, hatte Stauungspapillen, Diplopie, Parese des re. unteren Facialisastes und rechtsseitige Zungenlähmung. Ihr Gang war unsicher. Bei der von uns vorgeschlagenen Röntgenuntersuchung der Felsenbeine (August 1910) trat der Porus acusticus internus der li., gesunden Seite etwas deutlicher und größer hervor als der re. Porus (was bei der

Sektion ihre Erklärung fand: die re. Felsenbeinpyramide war durch eine Knochenaufreibung mißgestaltet und der re. Porus verkleinert). Exitus nach 1 Monat unter zunehmender Benommenheit.

Bei der von uns ausgeführten *Sektion* wurde neben einem mäßigen Hydrocephalus ein etwa walnußgroßer Tumor in der Tiefe des re. Khbw. gefunden. Der Tumor verhielt sich nicht wie ein Akt., unter anderem fehlte der charakteristische Stiel im inneren Gehörgang. Der Tumor war zwischen dem Kleinhirn und der Oblongata fest eingekleilt und füllte durch einen cystisch entarteten, sehr weichen Lappen den vorderen Teil des IV. Ventrikels aus. Er war überall scharf abgegrenzt. — Mikroskopisch handelte es sich um ein *Astrocytom* mit dichtem grobem Gliafilz. Ältere und jüngere Blutungen, Hämosiderinablagerungen und Ödem spielten eine große Rolle im morphologischen Bild, ebenso Verfettungsvorgänge, vorwiegend anisotrope.

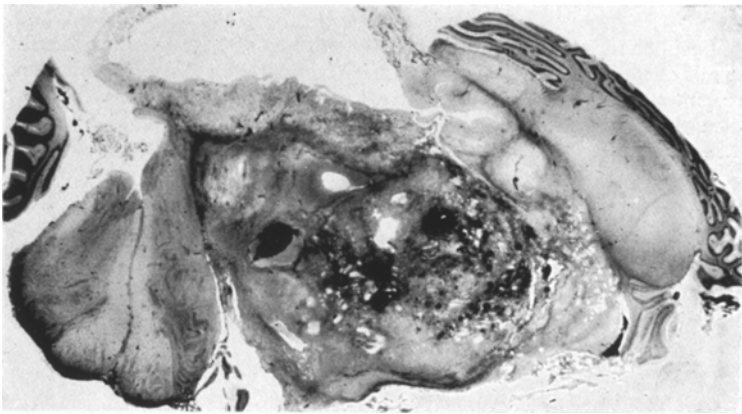


Abb. 4. Fall 1. Querschnitt durch Oblongata und Kleinhirn mit dem dazwischen eingekleilt-hämorrhagischen und cystischen Tumor und der großen, in den IV. Ventrikel einragenden Cyste. Doppelte Größe des Präparates.

Massen von kleinen und großen Erweichungscysten waren fast überall vorhanden, die größte war die eben erwähnte, intraventrikuläre. Die gegen den Lateralrecess grenzende Oberfläche war mit Ependym versehen, sonst bildeten die weichen Häute eine Kapsel. — Der Ausgangspunkt des Tumors wurde zur Gegend des hinteren Brückenarmrandes, des Corpus restiforme, des Tuberculum acusticum und dem vorderen medialen Rand des Lateralrecesses, medialwärts von der Flocke und kranialwärts vom Acustico-Facialis-Austritt verlegt.

2. KÖRNER 1919 (Fall 3): 7-jähriger Junge mit Symptomen angeblich erst seit 14 Tagen. Bei der Aufnahme in's Krankenhaus hielt er den Kopf mit der Hand nach re. geneigt und taumelte, war aber sonst noch klar. Etwa 12 Std später starb er plötzlich. — Die *Sektion* zeigte im re. Khbw. einen dreizipfeligen Tumor mit einem haselnußgroßen vorderen, einem dattelgroßen hinteren und einem in den IV. Ventrikel hineinragenden Teil. Er hing „an keiner Stelle mit einem anderen Organ als dem Plexus chorioideus ventriculi quarti zusammen, der ja auch normaliter an dieser Stelle frei in den Subarachnoidalraum hineinhängt“. Der Tumor ähnelte dem von MUTHMANN u. SAUERBECK beschriebenen „Neuroepithelioma gliomatosum columnocellulare“ des Velum medullare posterius und wird von KÖRNER als „carcinomähnliches Neuroepithelio-Gliom“ bezeichnet. Die Verf. betont, daß „der epitheliale

Tumor — von einer Plexusepithelzelle wegen seiner Zusammensetzung aus Neuroepithel- und Gliazellen nicht unmittelbar abzuleiten und nur durch eine Keimversprengung zu erklären“ ist.

Obwohl die Annahme einer Keimversprengung oder Heterotopie von ependymaler Natur durchaus berechtigt und an sich richtig sein kann — wir haben selbst an eine derartige Erklärung in einem von unseren später folgenden Fällen gedacht —, scheint es kaum notwendig, ein solches

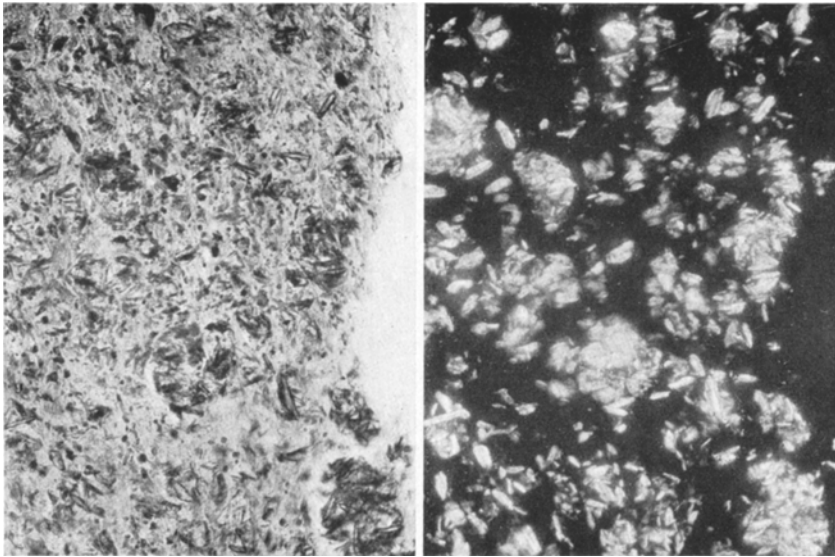


Abb. 5. Fall 1. Anisotrope Verfettung, Sudanfärbung. Links gewöhnliche Beleuchtung, rechts dasselbe Gesichtsfeld bei gekreuzten Nicols Prismen.

Ausgangsmaterial anzunehmen. Zwar heißt es in der Beschreibung, daß der Tumor „an keiner Stelle mit einem anderen Organ als dem Plexus chorioideus“ zusammenhängt, es wäre aber denkbar, daß Verfasser den Ausdruck Plexus chorioideus synonym mit Lateralrecessus benutzt hat, was nicht selten geschieht. Vielleicht ist die mediale, ependymale Wand des Lateralrecesses und nicht der Chorioidalplexus der lateralen Wand doch der eigentliche Ausgangspunkt.

3. LIST 1933: Ein 36-jähriger Mann zeigte neben cerebellaren Erscheinungen erst spät Hirnnervensymptome wie Gesichtsparästhesien, Ohrensausen, Facialisschwäche, Dysarthrie und Dysphagie. Sein Gehör war normal. — Bei der *Sektion* fand sich im Khbw. ein *Ependymom*, das seinen Ursprung in den ependymalen Zellen des Lateralrecesses hatte.

4. ALEXANDER 1935 (Fall 1): Ein 64-jähriger Mann, der schon 1 Jahr vor dem Tode an Schwerhörigkeit gelitten hatte, erkrankte gut 3 Wochen vor dem Tode mit Kopfschmerzen, Übelsein und Erbrechen. Schwere Heiserkeit, die in Aphonie überging, und Schluckbeschwerden stellten sich ein. Etwa 1 Monat vor Exitus Diplopie

und herabgesetztes Sehvermögen. In der Klinik wurde leichte Facialisparesie und Gaumparesie re. festgestellt. Er war taub, besonders re. — Bei der *Autopsie* lag ein graugelber Tumor vor, der den ganzen re. Khbw. ausfüllte und mit der medialen Wand des Lateralrecesses in Verbindung stand. Der Tumor schloß die Nerven VII—X ein und infiltrierte die weichen Häute der ventrolateralen Oberfläche der Oblongata, aber nicht den Hirnstamm selbst. — Mikroskopisch handelte es sich um einen sehr zellreichen, monomorphen Tumor mit ovalen, chromatinreichen Kernen und zahlreichen Mitosen, ein „typisches *Medulloblastom*“. Die „extramedulläre“ Lokalisation des Tumors findet nach ALEXANDER ihre Erklärung darin, daß der Ausgangspunkt, der Lateralrecess, „ein Teil der primitiven Neuraxis ist“.

5. KERNOHAN u. a. (Fall 1): 3 jähriges Mädchen mit Kopftrauma 2 Jahre vor dem Tode. Krankheitsdauer etwa 1 Jahr (sie starb nach der Operation). Erstes Symptom Erbrechen, später Hinterkopfschmerzen, Nystagmus, Babinski, schließlich Genickstarre, Papillödem und Facialisparesie. Bei der Operation wurde ein großer linksseitiger Khbw.-Tumor gefunden. — *Sektion*: mäßiger Hydrocephalus und großer Tumor ($6 \times 3 \times 2$ cm) zwischen Oblongata und Kleinhirn. Mikroskopisch ein *Ependymom* mit Epithelrosetten und größeren ependymbekleideten Lumina.

6. KERNOHAN u. a. (Fall 2): 59 jährige Frau mit Hypertonie und schweren Kopfschmerzen seit vielleicht 20 Jahren. Seit 1—2 Jahren Ungeschicktheit in den Händen, in der letzten Zeit Schwierigkeiten beim Sprechen und Stehen. Wurde in der Klinik bald komatös, zeigte Genickstarre, Papillödem und Hypertonie 180—196. Exitus nach 1 Woche. — *Sektion*: Mäßiger Hydrocephalus, im re. Khbw. ein rotbrauner, *papillomatöser Tumor* mit alten und frischen Blutungen. — Der Tumor wurde als ein papillomatöses *Ependymom* gedeutet. „It is our opinion that this was a papillary type of ependymoma rather than a papilloma of the choroid plexus.“ Der Tumor umgab mit einer einfachen Schicht von „ependymal cells“ den durch den Tumor verlaufenden re. Acusticus. Über die näheren Beziehungen des Tumors zum Chorioidalplexus und vor allem zur medialen Wand des Lateralrecesses wird nichts gesagt, auch über Vorkommen von Blepharoplasten in den Zellen gibt die Untersuchung keine Auskunft.

Der Tumor muß deshalb als unsicher bezeichnet werden und stellt vielleicht eher ein Papillom des Chorioidalplexus dar.

7. KERNOHAN u. a. (Fall 3): 37 jährige Frau mit etwa 1 jähriger Krankengeschichte, die mit Kopfschmerzen, Erbrechen, Sehstörung, Betäubungsgefühl der re. Seite des Mundes und Schwierigkeiten beim Gehen begann. 2 Monate vor Exitus stärkere Beschwerden, ataktischer Gang, Kornealhyporeflexie und Hypästhesie des Gesichts li. Pat. starb bald nach der Operation. — *Sektion*: Im li. Khbw. ein unregelmäßiger, knolliger, fester, nicht sehr großer Tumor, der den Hirnstamm und das Kleinhirn verschob. — Mikroskopisch wechselte das Bild zwischen einem zellreichen *Ependymoblastom* mit vielen Mitosen und ohne epitheliale Formationen, und einem mäßig zelligen *Ependymom* mit Ependymrosetten und Kanälchen, aber ohne Mitosen.

8. KERNOHAN u. a. (Fall 4): Ein 7 jähriges Mädchen, daß etwa 6 Monate vor dem Tode (2 Wochen nach der Operation) mit Kopfschmerzen und Erbrechen erkrankte. In der Klinik zeigte sie Nystagmus, rechtsseitige Abducens- und Facialislähmung, motorische Trigemiuslähmung und Taubheit re. — *Sektion*: Ausgesprochener Hydrocephalus und rundlicher, cystischer Tumor im re. Khbw. Mikroskopisch ein vorwiegend zelliges *Ependymom* mit spärlichen epithelialen Lumina.

9. KERNOHAN u. a. (Fall 5): 28 jähriger Mann mit schwerem Kopftrauma in der Kindheit. Seit 5 Jahren vor dem Tode dann und wann Anfälle von Übelsein, Erbrechen und Kopfschmerzen. Als weitere Symptome traten wahrscheinlich etwa

1 Monat vor der Operation (die nach 2 Tagen zum Tode führte), Sehstörung und vorübergehende Diplopie hinzu, etwas später gab es einen Anfall von Bewußtlosigkeit, dem nachher Gefühl von Betäubung und Schwäche in der li. Gesichtshälfte und linksseitige Taubheit folgten. In der Klinik wurden Ptosis re., Nystagmus, Facialisparesie und Wegfallen der calorischen Reaktion li. festgestellt. — Bei der *Sektion* 2 Tage nach der Operation fand sich im li. Khbw. ein fast mandarinengroßer rundlicher Tumor, der die Umgebung nicht infiltrierte. Einige Nerven, darunter VI und VIII, gingen durch den Tumor, der sich histologisch als ein zellreiches *Ependymom* mit einigen epithelialen Lumina erwies.

10. KERNOHAN u. a. (Fall 6): Ein 10 Monate alter Junge erkrankte 6 Wochen vor dem Tode, und zwar am Tage nach einer Vaccination gegen Pertussis, Diphtherie und Tetanus, mit Erbrechen, wurde allmählich abgestumpft und schläfrig. In der Klinik, wo er nach 2 Tagen starb, wurden gespannte Fontanellen, leichter Strabismus internus und linksseitige Ptosis festgestellt; man dachte an eine Encephalitis. — *Sektion*: Begrenzter Tumor im Khbw. (nähere makroskopische Angaben fehlen), mikroskopisch ein *Ependymom* mit perivaskulären Zellstrahlen, aber ohne epitheliale Lumina.

11. KERNOHAN u. a. (Fall 7): 6-jähriger Junge mit Schädeltrauma 16 Monate vor dem Tode, der am Tage nach der Operation eintrat. Die Krankheit begann mit Erbrechen 6 Monate vor dem Tode, 2 Monate später bemerkten die Eltern rechtsseitige Taubheit. Etwa 2 Monate vor dem Tode Kopfschmerzen, etwas später Schwäche im re. Bein und Gleichgewichtsstörungen. In der Klinik wurde horizonteller Nystagmus bei Blick nach re. festgestellt, ferner Kornealhyporeflexie, Facialisparesie, vollständige Taubheit und Ataxie des Arms und Beins, alles re. Bei der Operation fand man einen ungewöhnlich großen Tumor tief im re. Khbw. — Die *Sektion* zeigte, daß der Tumor frei vom Hirnstamm und Kleinhirn war und in den IV. Ventrikel nicht hineinragte. Mikroskopisch handelte es sich um ein *Ependymom* mit zelligen Gebieten, die einem *Astrocytom* ähnelten, und anderen Gebieten mit Rosetten und ependymbekleideten Kanälchen.

12. KERNOHAN u. a. (Fall 8): 11-jähriges Mädchen mit Symptomen seit fast 2 Jahren vor dem Tode, der 2 Wochen nach der Operation folgte. Beginn mit Erbrechen, 6 Monate vor dem Tode Steifigkeit des Genicks, Schmerzen im Hinterkopf und in der re. Augengegend, später Schläfrigkeit, Diplopie und schließlich linksseitige Abducenslähmung. In der Klinik wurden Papillödem, Nystagmus und linksseitige Taubheit festgestellt. — *Sektion*: Ziemlich großer Tumor im re. Khbw., nur lockere Verbindung mit den Hirnteilen. Histologisch ein zelliges *Ependymom* ohne epitheliale Formationen.

13. KERNOHAN u. a. (Fall 9): Ein 6-jähriges Mädchen erkrankte 4 Monate vor der Operation mit Schmerzen in Stirn und Hinterkopf, verbunden mit Erbrechen. Später traten Gleichgewichtsstörungen auf. In der Klinik wurden Papillödem. Abducensparalyse re. und leichte Ataxie festgestellt. Bei der *Operation* konnte ein vom linken Lateralrecess ausgegangener, gut abgekapselter großer Tumor entfernt werden. Der Zustand besserte sich schnell und das Kind war noch 3 Jahre nach Beginn der Krankheit symptomfrei. — Der Tumor war ein fibrillreiches, zum Teil ödematöses *Astrocytom*.

14. KERNOHAN u. a. (Fall 10): Ein fast 4-jähriges Mädchen zeigte mit 3 Jahren linksseitige Facialisparesie, später traten Gleichgewichtsstörungen und Erbrechen hinzu, Pat. wurde müde und reizbar, schließlich stellte sich rechtsseitige Abducensparesie ein. Es wurde eine suboccipitale Dekompression vorgenommen, wobei sich ein fester Tumor vom Aussehen eines Akt. ergab. Am probeexciidierten Stück wurde die Diagnose „gemastocytic type of *astrocytoma*“ mit wenigen Fibrillen gestellt. — Bei einem Besuch in der Klinik $\frac{3}{4}$ Jahr später waren neue Symptome hinzugekommen.

15. Eigener Fall (368): 12jähriges Mädchen, 9 Jahre vor dem Tode schnell eintretende Lähmung der ganzen re. Körperhälfte. Seit einigen Monaten Anfälle von Schwindel und Kopfschmerzen. Zunehmende Stauungspapillen. Bei der Operation konnte der Tumor nur teilweise entfernt werden und das Kind starb 3 Monate später. — *Sektion*: Erheblicher Hydrocephalus; im re. Khbw. ein eigroßer, etwas knolliger und gelappter Tumor, der bis in den IV. Ventrikel eindringt, aber überall ohne Schwierigkeit herausgelöst werden kann. Am Platz der Zirbeldrüse ein ähnlicher,

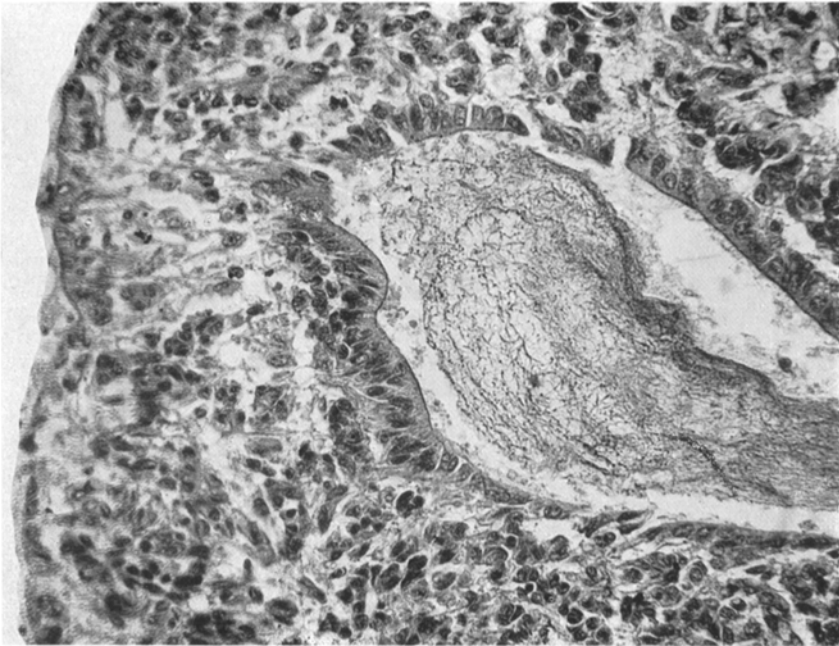


Abb. 6. Fall 16. Ependymom, zum Teil Astrocytom. Der Gang ist mit Ependymepithel ausgekleidet. Hier und da Cilien.

nußgroßer Tumor, Metastase? (LINDAU). Mikroskopisch ein *Ependymom* mit zahlreichen Epithelformationen.

16. Eigener Fall (370): 15jähriger Junge. Trepanation vor einiger Zeit (weitere klinische Daten fehlen). *Sektion*: Kleinapfelgroßer Tumor im li. Khbw., der Boden des IV. Ventrikels ist nach oben verschoben, der Tumor teilweise nekrotisch und cystisch. Mikroskopisch war der Tumor an einigen Stellen ein *Ependymom* mit epithelbekleideten Lumina, an anderen Stellen ein fibrilläres *Astrocytom*, zum Teil mit Angiotropismus.

17. Eigener Fall (389): Eine 32jährige Frau erkrankte 3 Monate vor dem Tode mit Kopfschmerzen und Erbrechen. In der Klinik zeigte sie keine Lähmungen, hatte aber starke Schmerzen und wurde immer mehr benommen. — *Sektion* (LINDAU): Mandarinengroßer Tumor im li. Khbw., in den IV. Ventrikel hineinwachsend. Schnittfläche graurot, markig. Mikroskopisch handelt es sich um ein ausgesprochen papillär gebautes *Ependymom*. Die mit hohen Ependymzellen bekleideten, sehr unregelmäßigen, meist ziemlich dicken Papillen enthalten immer glüses Gewebe, das

bald zellreicher, bald zellärmer und faserreicher ist. Neben den papillären Gebieten sieht man fast solide, ziemlich zellreiche mit spärlichen epithelialen Formationen.

18. Eigener Fall (2350): Gut 8 Monate altes Mädchen, rechtzeitig und ohne Komplikationen geboren. Einige Monate vor dem Tode bemerkten die Eltern, daß der Kopf des Kindes nach re. neigte. Etwa 2 Wochen vor dem Tode Erbrechen, bald nach jeder Mahlzeit; das Kind jammerte viel. 8 Tage vor dem Tode linksseitige

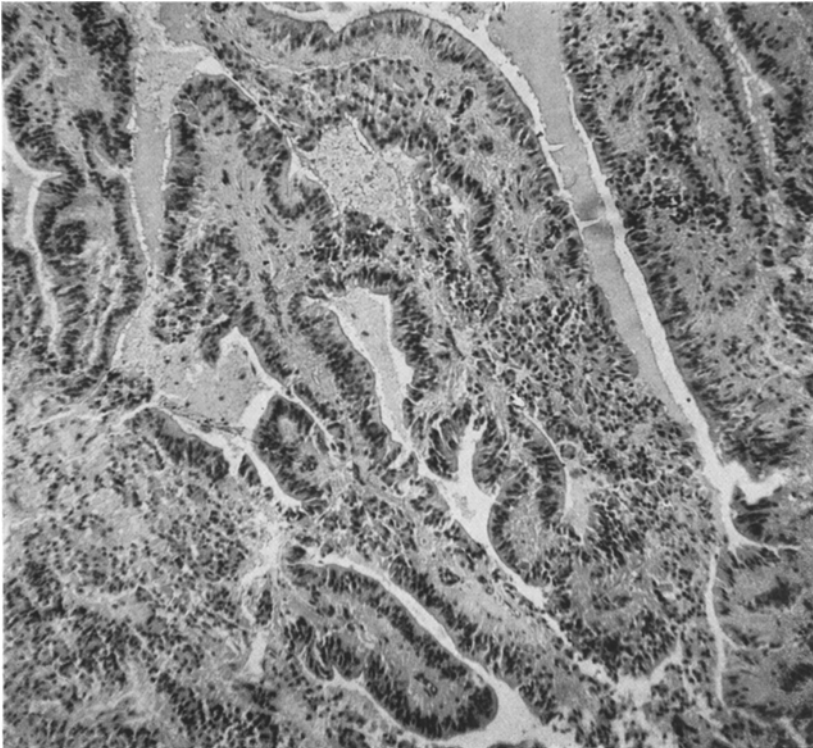


Abb. 7. Fall 17. Ependymom mit ausgesprochen papillomatösem Bau.

Abducensparese. In der Klinik wurden gespannte Fontanellen und Diastase zwischen den Frontal- und Parietalbeinen festgestellt. 5 Tage a. e. fixieren die immer nach re. gedrehten Augen nicht mehr, das Kind hält den Kopf ganz still, bewegt aber Arme und Beine gut. 2 Tage vor dem Tode starke Genickstarre, sie stöhnt ununterbrochen und stirbt plötzlich. — *Sektion* (LAGERGRÉEN): Im re. Khbw. ein fast mandarinengroßer Tumor mit knolliger, gefurchter Oberfläche und etwas weicherer Konsistenz als das Kleinhirn. Der Tumor beginnt mit einem kurzen, breiten Stiel in der Tiefe des Khbw. und dringt dorsalswärts zwischen Oblongata und Kleinhirn herauf, wobei die re. Kleinhirnhälfte stark gedrückt und verschoben wird. Er ist mikroskopisch ein zell- und gefäßreiches *Ependymom* mit epithelialen Formationen. Hier und da dominieren ausgezogene spongioblastenähnliche Elemente.

Unsere Zusammenstellung umfaßt also 18 Fälle von Tumor des Khbw. Eine nähere Untersuchung des kasuistischen Materials zeigt unmittelbar,

daß die Fälle weder makroskopisch noch mikroskopisch gleichartig sind. Man unterscheidet ohne Schwierigkeit eine *Hauptgruppe von 16 Fällen*, die einen ziemlich einheitlichen Eindruck machen — es sind alle Fälle mit Ausnahme von ALEXANDERS und KERNOHANS u. a. Fall 2, also die Fälle 4 und 6. In diesen 16 Fällen handelt es sich um scharf abgegrenzte Ependymome oder Astrocytome.

ALEXANDERS Fall, ein Medulloblastom bei einem 64jährigen Manne(!), unterscheidet sich sowohl durch das Alter des Patienten, als histologisch so deutlich von der Hauptmasse, daß er für sich abgehandelt werden

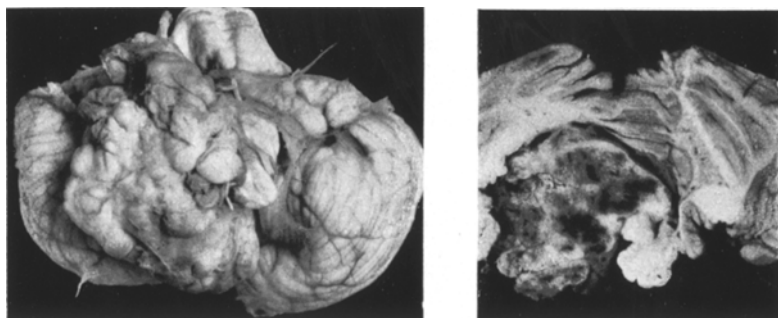


Abb. 8. Fall 18. a. Kleinhirn, Hirnstamm und großer weicher knolliger Tumor im Khbw. Mikroskopisch: Ependymom mit Epithelformationen. b. Querschnitt durch Kleinhirn, Oblongata und Tumor. Die weiche, hämorrhagische Geschwulstmasse dringt vom Khbw. ohne Infiltration in den IV. Ventrikel herauf.

muß. Noch deutlicher trennt sich der Fall von KERNOHAN u. a. von der Hauptgruppe ab, erstens durch das verhältnismäßig hohe Alter der Patientin, 59Jahre, vor allem aber durch die makro- und mikroskopischen Eigenschaften des Tumors. Es war ein Papillom, dessen Einordnung in die Gruppe der Gliome des Lateralrecesses unseres Erachtens fraglich ist.

Wenn man von diesen beiden Fällen absieht, so bleiben also 16 Fälle übrig, von denen man annehmen kann, daß es sich um Recessusgliome handelt. Die Verteilung dieser Fälle nach dem Geschlecht bietet kaum was Bemerkenswertes. Es waren 9 Frauen gegenüber 7 Männern. Dagegen ist die *Altersverteilung*, wie es scheint, gewissermaßen charakteristisch, indem alle den ersten 4 Dezennien gehören. Die beiden Jüngsten waren nur 8, bzw. 10 Monate alt, zwei starben mit 3, bzw. 4 Jahren, nur 5 der 16 Fälle überlebten die Pubertät. Das niedrige Alter beim Tode spricht deutlich für die dysontogenetische Natur dieser Tumoren, die vielleicht mit den oben erwähnten Mißbildungen des Lateralrecesses was Gemeinsames haben. Die Tabelle zeigt die Verteilung der 16 Fälle von sozusagen typischem Recessusgliom und der 2 abweichenden Fälle auf die verschiedenen Altersperioden.

0—1	1—5	6—9	10—19	20—29	30—39	40—49	50—59	60—69
2	2	4	3	2	3	—	1	1

Das Alter beim Auftreten der ersten Symptome wechselte sehr und war in vielen Fällen nicht sicher feststellbar. In der großen Mehrzahl der Fälle überstieg die Krankheitsdauer nicht 1 Jahr. Bei einem 11 jährigen Mädchen, Fall 12, schienen die ersten Symptome etwa 2 Jahre vor dem Tode aufgetreten zu sein. Eine sehr bemerkenswerte Ausnahme bildet Fall 1, eine 29 jährige Frau, deren besonders gut dokumentierte Krankengeschichte sich mehr als 14 Jahre zurück verfolgen ließ und zwei lange Remissionen mit auffallend guter Leistungsfähigkeit zeigte. Wir verweisen auf das Diagramm S. 645.

Symptomatologie. In der Kasuistik von KERNOHAN u. a. waren Erbrechen und Kopfschmerzen in den meisten Fällen die Initialsymptome. Auch in den übrigen 7 Fällen (in einem der unserigen fehlte die Krankengeschichte) war dies die Regel. In 2 Fällen, Nr. 2 und 18, ist als erstes Symptom erwähnt, daß Patient den Kopf schräg hielt, in beiden Fällen nach der kranken Seite. In Fall 3 begann die Krankheit klinisch mit Gleichgewichtsstörungen, die übrigens in vielen Fällen eine hervorragende Rolle spielten. In Fall 1 scheint das erste Symptom Herabsetzung des Gehörs auf der Tumorseite gewesen zu sein. Sonst spielen unter den Frühsymptomen Ohrensausen und Taubheit keine besondere Rolle; die Taubheit entwickelt sich, wie der Nystagmus, manchmal ziemlich spät. In Fall 15 scheint das erste Symptom eine schnell eintretende Lähmung der ganzen rechten Körperhälfte gewesen zu sein; der Tumor saß rechts. Bemerkenswert sind die häufig auftretenden Störungen von seiten der Augenmuskeln, vor allem die Abducenslähmung. Ebenso oft werden Facialispareesen verschiedener Ausbreitung und Stärke erwähnt, weniger oft wird über Symptome von seiten des Trigeminus, Vagus und Hypoglossus berichtet. Die Veränderungen des Augenhintergrundes traten bald früh, bald erst zum Schluß auf.

Makroskopisches Verhalten der Tumoren. Bei den Gliomen des Khbw. handelt es sich, wenn man von ALEXANDERS Fall von „Medulloblastom“ absieht, fast immer um Geschwülste, die sich von den umgebenden Hirnteilen sehr leicht lösen lassen. In vielen Fällen war die Form mehr oder weniger abgerundet, in anderen hatte die Neubildung ziemlich genau die Form der erweiterten Khbw. angenommen, wobei die makroskopischen Grenzen gegen das Kleinhirn bisweilen unscharf waren. Bei genauerer Untersuchung konnte man immer leicht feststellen, daß keine Infiltration vorlag und daß der Tumor nur an einer begrenzten Stelle in der Tiefe des Khbw. mit dem Hirngewebe in Verbindung stand. Eine bemerkenswerte Ausnahme bildet Fall 1, wo der Tumor zwischen dem Hirnstamm und Kleinhirn fest eingekellt war. Gegenüber der Behauptung von KERNOHAN

u. a., daß die Recessusgliome nicht in den IV. Ventrikel eindringen, können die Fälle 1, 2, 3, 15, 17 u. 18 angeführt werden, in denen ein Teil des Tumors seitlich in die Rautengrube eingedrungen war. In Fall 16 war der Boden des IV. Ventrikels, wie wahrscheinlich in vielen anderen Fällen, nach oben verschoben.

Die wechselnde Form der Tumoren und ihr Verhalten zum IV. Ventrikel sind wohl größtenteils durch Verschiedenheiten in Konsistenz und Wachstumstempo bedingt. Festere Tumoren bestimmen sozusagen selbst ihre Form, d. h. sie bleiben immer mehr oder weniger abgerundet; bisweilen sind sie dabei leicht knollig, wodurch sie den Akt. makroskopisch ähneln können. Die angrenzenden Hirnteile zeigen dann relativ regelmäßige, glatte Dellen oder tiefere Gruben. Andere, weichere, mehr plastische Tumoren formen sich mehr nach der Umgebung, mit der sie dabei scheinbar verschmelzen, ohne daß es zu einer Infiltration kommt. Zu dieser Kategorie gehört der Tumor in Fall 2, in dem die Sektion eine dreilappige Geschwulst zeigte, die nach vorne, nach hinten und in den IV. Ventrikel hineinwuchs. Noch weicher war wahrscheinlich die Konsistenz des Tumors in ALEXANDERS Fall, wo daneben eine Infiltration der weichen Häute vorlag. Zur Gruppe der plastischen, formlosen Tumoren könnte man auch das oben kurz erwähnte Flockengliom rechnen, dessen makroskopisches Aussehen dem des in Abb. 8 abgebildeten Glioms ähnelte. Auch Fall 1 muß in diesem Zusammenhang besprochen werden, da der Tumor durch breite Kontaktflächen mit dem Hirnstamm und Kleinhirn fest verbunden war. Hier hat offenbar die ziemlich feste Konsistenz des Geschwulstgewebes und das außerordentlich langsame Wachstumstempo mit zwei langen Remissionen, Stillstandperioden von etwa 4, bzw. 6 Jahren, zu der innigen Verschmelzung von Tumor- und Hirngewebe beigetragen. Das Verschwinden der pialen Tumorkapsel und der Ependymbekleidung innerhalb großer Teile der Tumoroberfläche ist wahrscheinlich Ausdruck einer Druckatrophie. Trotz langwieriger, inniger Berührung ist es nirgends zu einer Tumordinfiltration gekommen.

Mikroskopischer Bau. Unter den 17 Recessusgliomen bildet Fall 4, das Medulloblastom, wie oben erwähnt, eine Ausnahme. Die übrigen 16 Fälle, die als typische Recessusgliome bezeichnet werden könnten, verteilen sich auf 2 histologische Gruppen, Ependymome und Astrocytome, zwischen denen jedoch Übergänge in Form von Kombinationsfällen existieren. Die Ependymome überwiegen mit 13 Fällen, während von den Astrocytomen bisher nur 3 Fälle bekannt sind.

Unter den Ependymomen erwiesen sich 2 Fälle als sehr einfach gebaut, ohne epitheliale Formationen (Fall 3 und 12). In 2 Fällen enthielt das Geschwulstgewebe spärliche ependymbekleidete Kanälchen (Fall 8 und 9). Reichlichere Formationen von Ependymepithel wurden in 8 Fällen

beobachtet (Fall 2, 5, 7, 11, 15, 16, 17, 18). Bei 9 und 18 fiel der Zellreichtum auf, in Fall 7 hatte der Tumor zum Teil das Aussehen eines Ependymoblastoms. Von großem Interesse sind einige Fälle mit ausgesprochen papillärer Struktur, vor allem Fall 17. Daß es sich in diesen Fällen um wirkliche papillomatös gebaute Ependymome handelt, darüber besteht kein Zweifel. Die Papillen waren grob und enthielten immer ein deutlich gliöses Stroma.

Die 3 reinen Astrocytome zeigten etwas wechselnden Bau, in Fall 14 lag ein großzelliger Typus vor, dem von amerikanischen Gliomforschern die deutsch-amerikanische Bezeichnung „gemästocytic type“ verliehen ist. In 2 Fällen, 11 und 16, ähnelte das Geschwulstgewebe zum Teil einem Astrocytom; wahrscheinlich handelt es sich hier um eine Kombinationsform, wobei das Ependymom der überwiegende Bestandteil war.

Aus Mangel notwendiger Details ist es nicht möglich, auf strukturelle Einzelheiten weiter einzugehen. Auch die regressiven Veränderungen und Zirkulationsstörungen können nur kurz gestreift werden. In einigen Fällen wird über Nekrosen berichtet. In Fall 1 war die anisotrope Verfettung so stark, daß sie an die Verhältnisse bei den Akt. erinnerte. Blutungen und altes Blutpigment sind in einigen Fällen vorhanden, ebenso ödematöse Durchtränkung. Daß diese Zirkulationsstörungen in einigen Fällen die schnelle Entwicklung der Symptome erklären können, ist wohl sicher. In ein paar Fällen, vor allem in Fall 1, fanden sich Cysten in größerer Menge, eine große Cyste täuschte sogar das Lumen des IV. Ventrikels vor und war wahrscheinlich die unmittelbare Todesursache. Wie bei anderen Gruppen von Großhirn- und Kleinhirngliomen hat man also auch hier den Eindruck, daß akut auftretende Symptome und ein schnelles Fortschreiten der Krankheit manchmal eher durch Zirkulationsstörungen verschiedener Natur als durch besonders lebhafte zelluläre Vorgänge bedingt sind.

Zusammenfassung.

Die von der medialen, gliösen Wand des Recessus lateralis ventriculi quarti ausgehenden Gliome bilden eine kleine, charakteristische Gruppe von Kleinhirnbrückenwinkeltumoren, die eigentlich nur mit den seltenen Flockengliomen verwechselt werden können. Zu den bisherigen 12 Fällen wurden 5 eigene hinzugefügt, wodurch sich ein besserer Überblick der klinischen und anatomischen Verhältnisse ergab. Bei den typischen Recessusgliomen handelt es sich meistens um Ependymome, seltener um Astrocytome. In den Ependymomen kann man oft epitheliale Strukturen in Form von ependymbekleideten Gängen oder Papillen sehen. Die Recessusgliome sind, wie viele andere subtentorielle Gliome, ausgeprägt dysontogenetischer Natur und treten vor allem bei Kindern vor der

Pubertät auf. Die Differentialdiagnose gegenüber der wichtigsten Form der hier vorkommenden Tumoren, den Akustikstumoren, bietet in der Mehrzahl der Fälle keine größeren Schwierigkeiten.

Literatur.

ADELSTEIN u. ANDERSON: Arch. Neur. **51**, 268 (1944). — ALEXANDER: Anat. Anz. **64**, 213 (1926). — Z. Anat. **95**, 531 (1931). — Ass. Res. in Nerv. Ment. Dis. **16**, 266 (1937). — BELL: The Nervous System p. 112. London 1830. — BLAND-SUTTON: Brain **9**, 352 (1886). — CUSHING: Intracranial Tumours p. 86. Springfield & Baltimore 1932. — FOWLER: Laryngoscope **46**, 616 (1936). — HARDY u. CROWE: Arch. Surg. **32**, 292 (1936). — HENSCHEN: Geschwülste der hinteren Schädelgrube. Jena 1910. — Arch. f. Psychiatr. **56**, 1 (1915). — KERNOHAN, WOLTMAN u. ADSON: Journ. Neuropath. and exp. Neurol. **7**, 349 (1948). — KÖRNER: Zbl. f. Path. **30**, 121 (1919). — LANGE: Z. Hals. usw. Heilk. **23**, 1 (1929). — LIST: Z. Neur. **144**, 54 (1933). — MARCHAND: EULENBURGS Realencyclopädie **5**, 267 (1895). — v. ORZECZOWSKI: Arb. neur. Inst. Wien **14**, 406 (1908). — v. RECKLINGHAUSEN: Virchows Arch. **30**, 374 (1864). — RETZIUS: Das Menschenhirn p. 47. Stockholm 1896. — VIRCHOW: Die krankhaften Geschwülste **1**, 183 (1863).

Prof. FOLKE HENSCHEN, Path. anat. Abt. Karolinska Sjukh., Stockholm 60.