

Aus der Universitäts-Nervenlinik Tübingen  
(Direktor: Professor Dr. Dr. h. c. E. KRETSCHMER).

## Das Halbbasisyndrom (GARCIN), seine Diagnostik und seine Genese.

Von

K. H. SCHIFFER.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen Oktober 1950.)

Seit GARCIN wurde bei kasuistischen Mitteilungen über Prozesse der Schädelbasis mit multiplen einseitigen Hirnnervenlähmungen immer wieder von den Verfassern angenommen, dieses Krankheitsbild sei selten. Wir konnten jedoch innerhalb weniger Jahre immerhin 10 Patienten mit reinem GARCIN'schen Syndrom sehen und möchten von diesen, einschließlich der uns im Schrifttum zugänglichen Beobachtungen, eine zusammenfassende Darstellung unter besonderer Berücksichtigung der Röntgen- und Liquordiagnostik geben und dabei versuchen, gewisse pathogenetische Gemeinsamkeiten der ätiologisch verschiedenartigen Prozesse aufzuzeigen.

SEELIGMANN hob 1889 erstmalig die klinische Einheit derartiger Erkrankungen hervor, und wenige Jahre danach hat HARTMANN durch seine pathologisch-anatomischen und topographischen Untersuchungen weitgehend ihre Ätiologie geklärt. 1927 gab GARCIN durch Aufstellung des Syndroms der multiplen einseitigen Hirnnervenlähmungen diesen Krankheitsbildern in ihrer Symptomatologie einen scharfen Umriss.

Das heute allgemein nach ihm benannte „syndrom paralytique unilatéral global des nerfs craniens“ ist charakterisiert durch

1. generalisierte einseitige Hirnnervenlähmung,
2. Fehlen motorischer oder sensibler Störungen im Bereich der Extremitäten,
3. Fehlen (ggf. abgesehen von Endstadien) von Hirndruckerscheinungen, vor allem der Stauungspapille,
4. das Vorhandensein röntgenologisch feststellbarer Veränderungen an der Schädelbasis.

Die im Laufe der Jahre ständig verfeinerte Röntgendiagnostik veranlaßte MEYER und WÖRNER, 1932 an Hand eines autopsisch gesicherten, in die Schädelbasis eingedrungenen Parotis-Ca mit GARCIN'schem Syndrom insbesondere röntgenologische Betrachtungen anzustellen. Im Handbuch der inneren Medizin (1942) hat SCHELLER bei Besprechung der Hirnnervenpathologie das Vorkommen der einseitigen Hirnnervenlähmungen bei Tumoren der Schädelbasis kurz erwähnt.

### Kasuistik.

Fall I: Lymphogranulomatose der Schädelbasis mit Schädigung des III. bis XII. Hirnnerven re.

Frieda S., Hausfrau, 28 Jahre (aufgenommen am 26. I. 1943), bemerkte 1939 eine langsam und schmerzlos bis zu Apfelgröße wachsende Geschwulst über dem li. Schlüsselbein. Nach normaler Geburt im Oktober 1941 Ausbleiben der Periode, gleichzeitig Entwicklung eines juckenden Ausschlags an Rumpf und Extremitäten mit gelblicher Verfärbung der Haut. Starke Gewichtsabnahme und Abgeschlagenheit. Juli 1942 Bewegungsbehinderung des re. Auges nach außen mit Doppeltsehen. Nach 3 Monaten Taubheitsgefühl an der re. Wange, bald über der ganzen Gesichtseite. Kurz danach Herabfallen des re. Augenlides und Bewegungsbehinderung des Auges auch nach innen. Vorübergehend Unsicherheit im re. Bein. Wenige Wochen später sausende Ohrgeräusche und zunehmende Schwerhörigkeit, vorübergehend Drehschwindel, nach weiteren 3 Monaten heisere Sprache, in den letzten Wochen Schluckstörungen, ziehende Schmerzen in der re. Halsseite. Nie Kopfweh, Übelkeit oder Erbrechen; Fieber bestand nicht. Beim Treppensteigen Luftmangel.

*Befund:* Ausgesprochen kachektisch. An der Haut des Rumpfes und der Gliedmaßen Bild einer Urticaria papulosa (Hautklinik), supra- und intraclaviculär li. apfelgroße, derbe, mit der Haut verwachsene schmerzlose Tumormassen. Pflaumengroße Drüse in li. Axillargrube. Röntgenaufn. des Thorax: Erhebliche Drüenschwellungen an beiden Hili bis zur Lungenmitte reichend. Herzschaten nicht erkennbar. Leber vergrößert, nicht druckschmerzhaft. Im Urin Diazo pos. Relative Anämie von 65% Hg bei 4,8 Ery, 9400 Leuko mit relativer Lymphopenie von 12%, Senkung 9/28. Wa.R. negativ. Pirquet negativ.

Neurologisch: Leichter Klopfschmerz der re. Schläfe. Kein Meningismus. Linksseitige Hirnnerven o. B.

Rechtsseitige Hirnnerven: Olfactorius intakt. Augen (Augenklinik): Oculomotoriusparese mit leichtem Pseudoexophthalmus, Abducensparese, geringe Trochlearisschwäche. Re. Pupille enger, reagiert Spur träger als li. Fundus, Gesichtsfeld, Visus o. B. Trigemini: Hypästhesie in allen Ästen, Cornealreflex abgeschwächt, leichte motorische Schwäche. Facialis: Geringe periphere Parese. Acusticus: prakt. Taubheit. Vestibularis: Unerregbar. Glossopharyngeus: Geschmack am Zungen- und Rachengrund aufgehoben. Vagus: Recurrens- und Accessorius: leichte Atrophie des re. M. sternocleid. mit Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit. Hypoglossus: Zunge weicht nach re. ab, ist re. atrophisch.

Übriger neurolog. Befund normal.

Liquor: s. Tab. 2. Rö.-Befund: s. Tab. I.

Psychisch: Unauffällig.

Verlauf: Rasche Verschlechterung des Allgemeinzustandes. Atembeschwerden mit Angstgefühl. Zunehmende Bewegungsbehinderung des re. Augapfels. Am 14. 2. 1943 nachts plötzlicher Exitus.

Sektionsbefund (Dr. H. J. SCHERER †, Neurolog. Forschungsinstitut Breslau): Mediastinum von knolligen, übermannskopfgroßen geschwulstartigen Massen ausgefüllt, die am Sternum haften, den Herzbeutel überdecken und die Lungen nach hinten verdrängen. Ausgedehnte Wucherungen in li. Supraclaviculargrube, an Rippen und Clavikel adhären. Rachenring und cervicale Lymphknoten frei. An li. Pleura mehrere erbsgroße Knötchen, fibrinreicher Erguß li. Große Knoten in der vergrößerten Leber. Milz und übrige lymphat. Apparate der Bauchhöhle frei. Chron. Stauung von Milz und Nieren.

Tabelle I. Röntgenbefunde.

	Fall I Lymphogranulomatose	Fall II Carcinom (der Keilbeinhöhle)	Fall III Fibro-Spindelzell Sarkom	Fall IV Epipharynx-Carcinom	Fall V Carcinom vom Ohr ausgehend
Axiale Basis- aufnahme	<p>Foramen ovale rechts stark erweitert mit ziemlich scharfer, regelmäßiger Begrenzung. Foramen spinosum nicht zu differenzieren, auch im Bereich des Foramen lacerum Aufhellung, ziemlich scharfer Defekt der Pyramidenspitze. Arrosion der oberen Clivuspartie. Proc. pterygoid. nicht destruiert. Nebenhöhlen, insbesondere. Keilbeinhöhle frei.</p>	<p>Schwere Destruktion des li. Proc. pterygoid. Ausgedehnte Defektbildung der medianen Anteile des großen Keilbeinflügels mit ganz unscharfer Begrenzung. Knochenstruktur in diesem Bereich aufgehoben, Foramen ovale und spinosum nicht zu differenzieren. Der Defekt reicht bis in die medianen Teile des kleinen Keilbeinflügels, Arrosion der anliegenden Clivusteile und Defekt der Pyramidenspitze. Verschattung der Keilbeinhöhle und der Siebbeinzellen li. Bereits erkennbare Destruktion der medianen Teile des großen Keilbeinflügels re. nahe der Sella.</p>	<p>Foramen ovale rechts weiter, scharf begrenzt. Medianer Anteil des re. großen Keilbeinflügels hellt vielleicht eine Spur besser auf. Pyramidenspitze in den groben Umrissen erhalten, hellt lediglich etwas mehr auf als li.</p>	<p>Ausgedehnter Defekt der medianen Anteile der mittleren Schädelgrube li. Destruktion des Proc. pterygoid. und des Siebbeinzellenbereichs. Arrosion der anliegenden Clivuspartien und der Pyramidenspitze. Der Defekt ist ganz unscharf und unregelmäßig begrenzt, zeigt inselförmig unscharfe hyperostotische Zonen. Diffuse Verschattung der Keilbeinhöhle. Auch die sellanahen Teile des re. großen Keilbeinflügels zeigen beginnende Destruktion.</p>	<p>Mediane Anteile des re. großen Keilbeinflügels völlig strukturlös mit ganz unscharfer Begrenzung und ziemlicher Schattendichte. Erweitertes Foramen ovale gerade noch als ganz unscharfe Aufhellung zu erkennen, ebenso Gegend des Foramen lacerum. Angrenzende Teile der Pyramidenspitze hellen unscharf auf. Operationsdefekt im Warzenzellbereich re.</p>

Stenvers-Aufnahmen	Ziemlich scharf-randiger und regelmäÙiger Defekt der re. Pyramiden- denspitze. Die Pyramidenkante ist noch leidlich erhalten.	UnregelmäÙig, zackig begrenzter Defekt der Pyramiden- denspitze li.	Pyramiden- denspitze re. hell stärker auf und ist strukturell reicher. GroÙe Konturen erhalten. Untere Begrenzung vielleicht etwas unscharf.	Ganz geringe Unschärfen der unteren Begrenzung der Pyramiden- denspitze.	Nicht angefertigt.
Seitliche Schädel- aufnahme	Dorsum sellae schmal, mit deutlicher Destraktion am Übergang zum Clivus. Dorsumspitze erhalten. Übrige Sellaanteile o. B. Kalotte o. B.	Schwere Destraktion des ganzen Keilbeinkörpers. Sella-boden u. Dorsum nicht zu differenzieren. Boden der Keilbeinhöhle zackig unscharf begrenzt. Vorderer Clinoidfortsatz zugespitzt und von unten angeraut. Sehr breite Meningea-media-Furche li. Kalotte sonst o. B.	Ohne sicher pathologischen Befund.	Untere Partien des Dorsum destruiert, ebenso die obere Clivusbegrenzung. Keilbeinhöhle diffus verschattet, am Boden wölbt sich eine kuppenförmige, dichte Verschattung vor. Li. Meningea-media-Furche auffallend breit.	Mittlere Teile des Dorsum sellae sind kalkarm und unscharf begrenzt. Keilbeinhöhle frei.
Nebenhöhlen- aufnahme	o. B.	Diffuse Verschattung der li. Siebbeinzellen und der li. Kieferhöhle.	o. B.	Verschattung und Destraktion der li. Siebbeinzellen, diffuse Verschattung der li. Kieferhöhle.	o. B.
Sonstige Spezial- aufnahmen (RHESE, SCHÜLLER), Encephalogramm, Arteriogramm	o. B.	Opticus-aufnahmen zeigen eine Destraktion der li. hinteren Orbitawand. Foramen opticum erweitert und unten unscharf begrenzt.	—	—	Encephalogramm: Ventrikelsystem mittellständig. Seitenventrikel beträchtlich seitengleich erweitert. Schläfenhorn re. vielleicht etwas angehoben. Spärlische seitengleiche Subarachnoidal-füllung.

Tabelle 1. Röntgenbefunde (Fortsetzung).

	Fall VI Maligner Schädelbasistumor	Fall VII Maligner Schädelbasistumor	Fall VIII Maligner Schädelbasistumor, wahrscheinl. Carcinom	Fall IX Maligner Schädelbasistumor	Fall X Maligner Schädelbasistumor
Axiale Basis- aufnahme	Schwere Destruktion der medianen Teile des li. großen Keilbeinflügels ohne Struktur mit unscharfer ziemlich regelmäßiger Begrenzung und Arrosion der anliegenden Anteile des Clivus und der Pyramiden spitze. Deutliche Destruktion des Proc. pterygoid. Linke Keilbeinhöhle diffus verschattet, Siebbeinzellen frei (Abb. 3).	Schwerste Destruktion der medianen Anteile des li. großen Keilbeinflügels. Unregelmäßige und unscharfe Defektbildung der Gegend des Foramen lacerum, Foramen ovale und Foramen spinosum sind in diesen Defekt einbezogen. Neben Aufhellungen auch hyperostotische Flecken. Völlige Destruktion des li. Proc. pterygoid., deutliche Arrosion des kleinen Keilbeinflügels und Destruktion des Siebbeinzellbereichs. Ziemlich scharfe Defektbildung der Pyramiden spitze und der anliegenden Clivuspartien.	Unregelmäßige, unscharfe Defektbildung in der Gegend des Foramen lacerum. Foramen ovale und spinosum weder erweitert noch destruiert. Auch sonst kein Befund.	Schwerer Defekt der re. Pyramiden spitze. Die obere Kante der Pyramide läßt sich als 3 mm breite dichte Knochenleiste erkennen. Foramina erweitert und unscharf gezeichnet. Deutliche Arrosion der anliegenden Clivusteile. Proc. pterygoid. o. B. Rechte Keilbeinhöhle diffus verschattet.	Leichte Aufhellung der Gegend des re. Foramen lacerum. Foramen ovale und spinosum nicht verändert. Etwas unscharfe Begrenzung des Clivus re. im Gegensatz zu li. Pyramiden spitze re. vielleicht etwas aufgehellt. Epipharyngealer Luftraum in den hinteren Abschnitten durch einen weichteilichten Schatten von re. eingeengt.

Stenvers- Aufnahmen	Ausgedehnter Defekt der li. Pyramidenspitze bis kurz vor den Porus acusticus. Die ziemlich scharfe Begrenzung verläuft von lateral oben nach median unten. Der Defekt wirkt wie abgeschliffen.	Unregelmäßige, ziemlich unscharfe Defektbildung der li. Pyramidenspitze von unten her.	Untere Begrenzung der Pyramidenspitze gegenüber re. vielleicht etwas struktürärmer.	Unschärfer, unregelmäßiger Defekt der re. Pyramidenspitze, die Pyramidenkante überragt dachartig als zarter Schatten den Defekt (Abb. 4).	Pyramide ohne sicher krankhaften Befund.
Seitliche Schädel- aufnahme	Schwere Destruktion des Dorsum sellae und des Sella bodens. In die Keilbeinhöhle wölbt sich von hinten ein weichteildichter Schatten hinein. Vordere Clinoidfortsätze erscheinen von unten angeraut.	Schwere Destruktion des Keilbeinkörpers. Dorsum sellae und Sella boden nur noch angedeutet zu erkennen. Spitze des Dorsum noch ziemlich schattendicht. Vordere Clinoidfortsätze zugespitzt u. von unten her angeraut. Dichte Verschattung der ganzen Keilbeinhöhle.	Sella ziemlich weit, mittlere Anteile des Dorsum unscharf und verschmälert, so daß eine Hantelform entsteht. Im hinteren Teil der Keilbeinhöhle wölbt sich eine dichte Verschattung vor.	Sella, insbesondere auch Dorsum, nicht sicher verändert. Diffuse Verschattung der Keilbeinhöhle.	Schädel, insbesondere Sella, o. B.
Nebenhöhlen- aufnahme	Diffuse Verschattung des Siebbeinzellbereichs bds.	Diffuse Verschattung des li. Siebbeinzellbereichs und der li. Keilbeinhöhle	Ausgesprochen wandständige, gleichmäßige Verschattung der Keilbeinhöhle. li. (Abb. 5).	Verschattung der Keilbeinhöhle, Nebenhöhlen sonst frei.	Nebenhöhlen frei.

Tabelle I. Röntgenbefunde (Fortsetzung).

	Fall VI Maligner Schädelbasistumor	Fall VII Maligner Schädelbasistumor	Fall VIII Maligner Schädelbasistumor wahrscheinl. Carcinom	Fall IX Maligner Schädelbasistumor	Fall X Maligner Schädelbasistumor
Sonstige Spezial- aufnahmen (RHESE, SCHÜLLER), Encephalo- gramm, Arterio- gramm	Encephalogramm: nur geringe seitengleiche Subarachnoidalgefüllung über den Hemisphären. Basale Zisterne nur li. angedeutet gefüllt. Innere Liquorräume nicht zur Darstellung gebracht. Arteriogramm: Starke Hebung und Verdrän- gung der SYLVISCHEN Gruppe und der Ab- gangsstelle der A. cere- bri ant. li. Hebung und Ausziehung des Caro- tissymphons in all seinen Abschnitten, wobei der Anfangsteil eine be- sondere Streckung zeigt. Tumoranfärbung im Schläfen- und Epi- pharynxbereich (Abb. 6).	—	Aufnahmen nach SCHÜLLER o. B.	—	Schläfenbeinaufnahme nach SCHÜLLER o. B.

Tabelle 2. *Liquorbefunde.*

Fall	G.-Eiw. n. NISSL-KAFKA	Mastix	Goldsol	Zellzahl	Farbe-Sediment
I. F. Sw. (L. P.)	2,0 Glob. 1,0 Alb. 1,0 Qu. 1,0	bis + + + im 2. Röhrchen	bis 5 im 1.—3. Röhrchen	0/3	Klar, Sed. o. B.
II. H. R. (L. P.)	4,0 Glob. 1,8 Alb. 2,2 Qu. 0,81	Doppelsacke: $\pm 3 \quad 3 \pm$ $+ 3 \quad 2$	—	165/3 Lymph. 2/3 Leuk.	Xanthochrom Sed.: keine Tumorzellen
IV. K. Sch. (L. P.)	$\frac{1}{3}$ pro mille	bis + + im 1.—3. Röhrchen (Normomastix)	bis 4 im 1.—3. Röhrchen	92/3	Sed.: starke Vermehrung der Rundzellen, zahlreiche Ery-Schatten, mehrere plasmareiche Rundzellen, viel untergehende Elemente
VI. M. G. (L. P.)	87,0 Glob. 31,0 Alb. 56,0 Qu. 0,55	bis 2 im 4. Röhrchen (Normomastix)	—	$\frac{1}{3}$	Blastomzellen mit gelappt. Kern. Rundzellen, Fettkörnchenzellen, Eiweißabbauprodukte
(SOP)	87,0 Glob. 34,0 Alb. 53,0 Qu. 0,64	bis 2 im 4. Röhrchen (Normomastix)	—	0/3	—
VII. G. H. (L. P.)	1,0 Glob. 0,3 Alb. 0,7 Qu. 0,42	bis + + im 1. Röhrchen	normal	4/3	Klar, Sed. o. B.



*Schädel:* Grobe Unregelmäßigkeiten der Schädelbasis (Abb. 1). Dura durch extradural sitzende weißliche, grobhöckrige, ziemlich derbe Massen zu beiden Seiten der re. Pyramide vorgebuckelt, die nach vorn bis zur Eintrittsstelle des Oculomotorius in den Knochen und vorpostenartig bis an den vorderen Rand der mittleren Schädelgrube reichen. Die Dura läßt sich stellenweise abziehen, teils sitzt sie fest auf, ist aber nirgends nach innen durchbrochen. Hirnnerventämme III bis VIII von der Masse ergriffen. Ganglion GASSERI überdeckt. Auch die caudale Hirnnervengruppe wird erfaßt. Foramen spinosum, lacerum, ovale, rotundum,



Abb. 1. Epidurale Lymphogranulomatose der paramedianen Schädelbasis rechts (Fall I).

Porus akust. int. bedeckt. Die Wucherungen sind vorwiegend durch die Foramina ins Schädelinnere eingewachsen. Der Knochen erscheint im allgemeinen nicht arrodiiert. Bei Herausnahme der intakten Hypophyse findet sich in der Tiefe der Sella eine Geschwulstmasse von Hypophysengröße. Das Dorsum ist hier durchlöchert. Die beschriebene Masse scheint mit der extradural an die Hinterfläche des Keilbeins reichenden Masse in Verbindung zu stehen. Sinus des Schädels frei. Das Gehirn zeigt an der basalen Fläche des re. Temporallappens entsprechend der höckrigen Tumormassen eine tiefe Eindellung. Die Meningen zeigen weißlich-milchige Trübungen. Basale Gefäße o. B. Nirgends herdförmige Veränderungen. Ventrikel nicht erweitert.

*Mikroskopischer Befund:* Die tumorartigen Massen an Schädelbasis, Thorax

und Leber zeigen ein einheitliches Bild. Überall ausgedehnte Nekrosen, noch ausgedehnter die bindegewebigen Vernarbungsprozesse. Es handelt sich teilweise um altes, kernarmes, teils um jüngeres, meist retikulär angeordnetes, noch zellreiches Bindegewebe. In den lebenden und nicht vernarbten Bezirken überwiegt ein großzelliges Granulationsgewebe, in dem sich außerordentlich häufig 3—4kernige Riesenzellen vom STERNBERGSchen Typus finden. Nicht selten Riesenzellen mit einem großen, stark gelappten, im ganzen etwas atypisch wirkenden Kern. Mitosen fehlen. Das Granulationsgewebe zeigt an manchen Orten einen deutlich retikulären Bau, der jedoch mit der in Vernarbung übergehenden Bindegewebsbildung in Zusammenhang zu stehen scheint. Entzündliche Infiltrationen im allgemeinen wenig ausgesprochen. Stellenweise, besonders in der Umgebung der Hypophyse wird die Durchsetzung des Granulationsgewebes mit Lymphocyten und Eosinophilen recht erheblich.

Medulla und Pons wurden auf NISSL-Querschnitten auf Veränderungen der Hirnnervenkerne untersucht. Klar ins Auge springende Seitendifferenzen finden sich überhaupt nicht. Erst bei eingehendem Suchen findet man im dorsalen Vagus-kern sowie im Abducens-kern der erkrankten Seite ganz vereinzelte Ganglienzellen mit dem Bild der primären Reizung. Andererseits zeigen vereinzelte Zellelemente des mot. Trigeminus auf der kranken Seite deutlich verklumpte NISSL-Schollen, wie man sie als Folge einer überstandenen primären Reizung kennt. Nennenswerte Ausfälle in den Hirnnerven-kernen fehlen, ebenso eine zellige Gliose. Auch sonst keine Veränderungen im Hirnstamm, Groß- und Kleinhirn.

Bei diesem Befund muß eine Lymphogranulomatose als praktisch sicher angenommen werden. Die auffällige Tatsache, daß die Milz nicht am Prozeß beteiligt ist, ferner histologisch die Tatsache, daß manche Riesenzellen eine gewisse Atypie zeigen, und daß andererseits eine Tendenz zu retikulärer Gewebsanordnung besteht, lassen naturgemäß an ein Retothelsarkom denken. Jedoch ist das histologische Gesamtbild so typisch für ein Granulom, und auch die sehr weitgehende Tendenz zur Vernarbung (ohne Bestrahlung) sowie die stellenweise sehr ausgesprochene Eosinophilie der entzündlichen Infiltrate sprechen eindeutig für ein Lymphogranulom. — Die Tatsache, daß die meisten Hirnnervenkerne der erkrankten Seite nicht Bilder einer primären Reizung zeigen, ist nicht verwunderlich, als klinisch die Schädigung der betreffenden Kerne schon viele Monate bis zu einem Jahr zurückliegt. Das Bild der primären Reizung klingt erfahrungsgemäß im Laufe der ersten Monate nach der Schädigung wieder ab. Falls es nicht zum Untergang der betreffenden Ganglienzellen kommt — was hier offenbar im größeren Ausmaß nicht der Fall gewesen ist — erfolgt eine Restitutio ad integrum<sup>1</sup>.

*Epikrise:* Bei einer 28j. Kranken fanden sich neben einer ausgedehnten, geschwulstartigen Lymphogranulomatose des Mediastinums, der supraclaviculären Drüsen und der Leber epidurale Wucherungen der re. mittleren und hinteren Schädelgrube mit Schädigung des III.—XII. Hirnnerven, die klinisch 7 Monate vor dem Tode begannen. Nach der Anamnese wurden die Hirnnerven in der Reihenfolge VI, V, IV, III, VIII, VII und schließlich auch die caudale Gruppe befallen. Hirndrucksymptome sowie Störungen an den Extremitäten fehlten, abgesehen von kurz ante exitum auftretenden leichten ataktischen Symptomen. Die Diagnose Lymphogranulomatose konnte bereits klinisch auf Grund der über lange Zeit bestehenden Drüsenschwellungen, der pos. Diazo-Reaktion, der Anämie bei Lymphopenie mit Wahrscheinlichkeit gestellt werden.

Fall II: Maligner epithelialer Tumor der Schädelbasis mit Lähmung des II. bis XII. Hirnnerven li.

Hedwig R., 48 Jahre, wurde am 27. 1. 1941 wegen heftiger Trigeminusschmerzen aufgenommen. Die Erkrankung hatte 1938 mit klingenden Ohrgeräuschen li. und Taubheitsgefühl in der li. Wangengegend begonnen. Dann folgte ein Nachlassen des Sehvermögens li. und zeitweiliges Doppeltsehen. Allgemeiner Kräfteverfall. 1940 starke Bewegungsbehinderung des li. Auges mit Herabfallen des Augenlides, Ertaubung li., einige Tage später heisere Sprache, Schluckstörungen, Schiefstellung des Mundes, gelegentlich Schwanken beim Gang mit Abweichen nach links. An den inneren Organen war kein pathologischer Befund zu erheben. Neurologisch: Hirnnervenschädigung li. mit Ausnahme des Olfactorius. Daneben ausgeprägter Exophthalmus li. Liquorbefund: s. Tab. 2. Rö.-Befund: s. Tab. 1. Nach vorsichtiger L. P. am 30. 1. Erbrechen und Nackensteifigkeit, Verschlimmerung der Abducensparese. Unter Röntgentiefenbestrahlungen traten am 13. 2. ataktische Störungen der li. Extremitäten und ein suspekter OPPENHEIM, sowie zunehmende Benommenheit auf. Am 2. 2. 1941 Exitus.

Aus dem Sektionsbefund (Pathol. Institut Breslau): Hühnereigroßer Tumor der Schädelbasis, dessen Zentrum etwa der Hypophysengegend entspricht, vor allem li. auf den großen Keilbeinflügel übergreift. Nach vorn wölbt er sich gegen die Siebbeinzellen vor, nach hinten umfaßt er die Gegend der Proc. clinoidei post. und den Clivus und reicht fast bis zum Foramen occip. magnum. Vorderer Teil des Keilbein-

<sup>1</sup> Über die sogenannte „retrograde“ Degeneration der Hirnnervenkerne bei Schädelbasistumoren wird auch von A. TSCHERNYSCHJEFF und ROSSELS (Dtsch. Z. Nervenheilk. 120) und von A. STENDER (Z. Neur. 138, 1931) berichtet.

körpers, die ganze Keilbeinhöhle und die Sella werden von Geschwulstmassen eingenommen, die sich nach vorn flachbucklig in den Epipharynx vorwölben und von intakter Schleimhaut überzogen sind. Flache Ausläufer schieben sich bis in Höhe des weichen Gaumens vor. Am oberen Pol der Geschwulst ist die Hypophyse als deutlich zu differenzierender Körper abzugrenzen. Die Geschwulst ist im ganzen von derber Konsistenz, braunroter, teils trübgelblicher Farbe und von Nekrosen durchsetzt. Die verdünnte Dura scheint an einigen Stellen kleinbucklig durchbrochen. Kein Übergreifen auf die Hirnbasis. Ventrikel nicht erweitert. Übriger Sektionsbefund o. B. Kein Anhalt für Primärtumor.

*Histologisch:* Epithelialer Tumor von polymorphkernigem Charakter, der von einer bindegewebigen Membran (den Resten der Dura) überzogen ist und nur stellenweise kleinknotige Durchwachsung aufweist. Hypophyse im ganzen gut abgegrenzt, Hinterlappen auffallend zellreich und an mehreren Stellen oberflächlich von Tumorgewebe durchsetzt.

*Epikrise:* Es handelte sich um einen malignen, epithelialen Tumor, der wahrscheinlich von den Epithelbelägen der Keilbeinhöhle ausgegangen war und im Laufe von 4 Jahren zu einer Läsion sämtlicher linksseitiger Hirnnerven mit Ausnahme des Olfactorius geführt hatte. Klinisch stand zunächst ein Sulcus-cavernosus-Syndrom im Vordergrund. Später wurden auch die Nn. V, VII und die caudale Gruppe befallen. Erst kurz ante exitum leichte ataktische Zeichen der li. Extremitäten und OPPENHEIM li., während sonst jegliche Extremitätenstörungen fehlten. Nach der Punktion und unter der Röntgen-Tiefenbestrahlung traten Hirndruckerscheinungen auf.

Fall III: Zellreiches Fibrosarkom mit Übergang zum Spindelzellsarkom der re. Halsseite mit Schädigung der Nn. V, VI, VII, IX, XI, XII.

Josef K., 38 Jahre alt (Erstuntersuchung 10. 6. 1943), wurde vor 12 Jahren an der re. Halsseite wegen Drüsenanschwellungen operiert. Nov. 1943 Entwicklung eines walnußgroßen Tumors im Narbengebiet unterhalb des Ohres, März 1943 traten Läsionen der Nn. IX, XI, XII auf, kurze Zeit danach Trigeminiusschmerzen und leichte Schmerzen der re. Schläfen- und Hinterhauptgegend, vorübergehend trat auch eine Abduzensparese auf, zuletzt entwickelte sich eine leichte periphere Facialischwäche. Otologisch fand sich eine leichte Kieferklemme, eine retropharyngeale Vorwölbung re. mit intakter Schleimhaut, Acusticus und Vestibularis intakt, nur hin und wieder Ohrgeräusche re. Die Probeexcision aus dem Tumor im Kieferwinkel ergab ein zellreiches Fibrosarkom mit Übergang zum Spindelzellsarkom. Am 21. 6. erfolgte infolge phlegmonöser Entzündung des Wundgebietes mit septischen Temperaturen der Exitus.

Sektionsbefund-Auszug (Path. Institut der Univ. Breslau): Phlegmonöser Prozeß der Operationswunde im Kieferwinkel re. Tiefer stößt man auf weißliche, sehr derbe Tumormassen von fischfleischartigem Aussehen, die sich zwischen der Muskulatur bis zur Schädelbasis verfolgen lassen. Rachenschleimhaut re. knotenförmig vorgebuckelt. Geringe Tumormassen reichen bis an die Oberkieferhöhle. — Kopfsektion: Im Kleinhirnbrückenwinkel re. fast walnußgroße Cyste, an deren unterem Pol eine derbe Tumormasse liegt<sup>1</sup>. Diese Tumormasse muß von der Austrittsstelle des N. vagus abgelöst werden. N. glossopharyngeus ist in die Tumormasse eingezogen. Die Cyste haftet am Kleinhirn fest, daneben finden sich noch ausgedehnte arachnoidale Cystenbildungen in der kleinen Brückenwinkelgegend. Nach Abziehen

<sup>1</sup> Dieser Befund ist eingehend dargestellt in OSTERTAG-SCHIFFER: „Über symptomatische zisternale Cystenbildungen bei basalen raumfordernden Prozessen.“ Arch. f. Psychiatr. 181, 94 (1948).

der Dura findet man das Ganglion Gasserie mit Tumor durchsetzt, die Tumormassen nehmen auch die Basis der Pyramidenspitze ein, durchwuchern zapfenförmig das Mittelohr und das Foramen jugulare (Abb. 2). Keilbeinhöhle frei. Gehirn ohne Herde, Seitenventrikel normal konfiguriert.

Der sarkomatöse Tumor war hier innerhalb weniger Monate schnell nach der Schädelbasis vorgewuchert und vor allem entlang der perineuralen Lymphscheiden der caudalen Hirnnervengruppe durch die Dura in den Kleinhirnbrückenwinkel

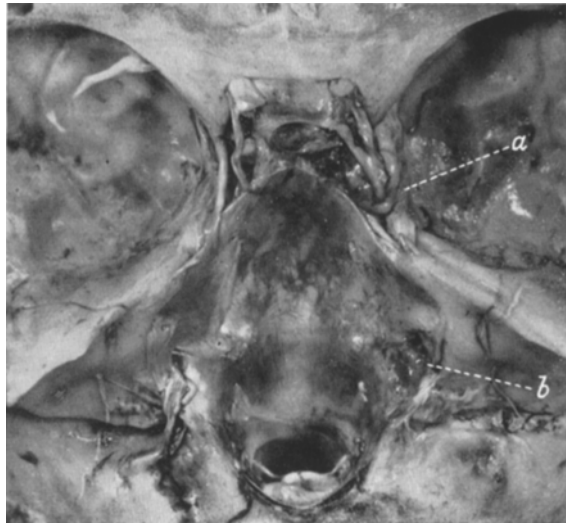


Abb. 2. (Fall III) Fibro-Sa. mit Übergang zur Spindelzell-Sa. der rechten Schädelbasis (Dura entfernt). a) Ganglion GASSERI von Tu. durchsetzt (epidural liegend). b) Wucherung durch das Foramen jugulare entlang der perineuralen Lymphwege mit Duradurchbruch.

eingedrungen und hatte zu ausgedehnten symptomatischen Cystenbildungen geführt, ohne Liquorveränderungen zu verursachen.

Fall IV: Carcinomatöser Tumor des li. Ohres mit Schädigung der Nn. II—X und XII li.

Karl Sch., 49 Jahre alt, hatte mit 13 Jahren eine linksseitige Antrotomie mit Hirnhautentzündung und Opticusschädigung (bds. Opticusatrophie) durchgemacht. Herbst 1939 zeigten sich Granulationen am li. Ohr, bald danach Hörverschlechterung, Übererregbarkeit des Vestibularis und periphere Facialisparese. März 1941 Stimmbandlähmung. Eine Probeexcision der Ohrwucherungen ergab ein Carcinom. Anschließend traten eine Gaumensegelparese sowie eine Recurrens- und Hypoglossusschädigung li. auf. Li. fand sich ein Gesichtsfeldausfall im nasalen unteren Quadranten. Vorübergehend Taubheitsgefühl in der re. Hand und Gefühlsstörung in der ganzen li. Gesichtseite. 1942 Rö.-Tiefenbestrahlung in der Berliner Charité. Damals wurden Schädigungen sämtlicher Hirnnerven li. mit Ausnahme des Olfactorius und Accessorius festgestellt, beim ROMBERG deutliche Falltendenz nach li. Rö.- Befund und Liquor s. Tab. 1 u. 2. Der Befund war bei einer Nachuntersuchung in Breslau am 15. 12. 1942 gleich geblieben. Pat. hatte sich im Wesen verändert, war stark paranoid und abnorm geizig geworden, zeigte im übrigen die Symptome einer organischen Hirnchwäche. Eine stationäre Behandlung wurde abgelehnt. Pat. verstarb Ende Januar 1943 ganz plötzlich.

Fall V: Plattenepithelcarcinom der li. Schädelbasis mit Schädigung der Hirnnerven I, VII, IX, X, XI, XII.

Franz H., Soldat, 22 J., erkrankte im Frühjahr 1944 mit linksseitiger Schädigung des N. V (Gesichtsschmerzen), dann folgte N. X (Recurrensparese) und eine Otitis media. Febr. 1948 Paresen der Nn. VII, IX, XI, XII und I. Sämtliche Augenmuskeln und Optici blieben frei. An den Extremitäten keine Störungen, Liquor o. B. Es folgte eine Tumorstovwölbung in der li. Jochbeingegegend, Drüsenpakete im Kieferwinkel. Das Röntgenbild zeigte eine ausgedehnte Zerstörung der Schädelbasis mit Übergreifen auf die li. Kieferhöhle und die Siebbeinzellen. Die Probe-excision einer Drüse des Kieferwinkels ergab ein Plattenepithel-Ca. Unter Röntgentiefenbestrahlung leichte Besserung der Trigeminusschmerzen. Pat. bot bei einer Nachuntersuchung im Sommer 1948 den gleichen Befund, suchte später die Klinik nicht mehr auf.

Fall VI: Maligner Schädelbasistumor (Sa?) mit rechtsseitiger Schädigung des II., V., VI., VIII., IX., X., XII. Hirnnerven.

Margarete G., 41 J., bekam während einer Schwangerschaft 1940 plötzlich rechtsseitige Gesichtsschmerzen und eine bleibende Pelzigkeit der Gesichtshaut. Wenige Tage danach Doppelbilder beim Blick nach re. und ganz schleichend eine zunehmende Sehverschlechterung am re. Auge. Ab und zu ein Kribbeln in der re. Hand und „rheumatische“ Schmerzen im re. Bein. Auch entwickelte sich eine Schwerhörigkeit, die ohrenärztlich nicht allein auf eine Otitis zu beziehen war. Erst Frühjahr 1946 Verschlechterung des Allgemeinbefindens, ganz selten einmal eruptives Erbrechen. Schielen am re. Auge nahm zu, Speichel lief aus dem re. Mundwinkel. Vom überweisenden Arzt wurde neben den Hirnnervenlähmungen ein verdächtiger BABINSKI bds. festgestellt. Bei der Aufnahme am 18. 9. 1946 fand sich neurologisch: Totale Opticusatrophie re. mit Amaurose, komplette Abducensparese, starke Hypästhesie im ganzen Trigeminusgebiet und leichte motorische Schwäche, eine qualitative Herabsetzung der Erregbarkeit des re. Vestibularis und Schwerhörigkeit vom Mittelohrtyp, Glossopharyngeusparese und Hypoglossus-schädigung re. BABINSKI, OPPENHEIM, re. angedeutet, KHV li. etwas unsicher. Intern kein Befund. Senkung nicht beschleunigt. Wa.R. negativ. Die Rö.-Untersuchung des Schädels deckte einen destruierenden Prozeß der re. Schädelbasis mit Ausdehnung in Epipharynx und Übergreifen auf die hintere Orbitawand, den Keilbeinkörper und die Pyramidenspitze auf (Abb. 3). Das Encephalogramm zeigte nur eine seitengleiche normale Subarachnoidalzeichnung über den Hemisphären. Im Liquor erhebliche Eiweißvermehrung und organische Mastixkurve bei vollkommen normalen Zellwerten, doch ließen sich im Liquorsediment neben meningealen Elementen Blastomzellen mit schon deutlich regressiver Veränderung nachweisen. Eine percutane Arteriographie zeigte eine erhebliche Verdrängung der SYLVISCHEN Gruppe von basal her und eine deutliche Tumoranfärbung im Bereich der Schläfenregion und des Epipharynx (Abb. 6). Damit war die Diagnose eines malignen Epipharynxtumors mit schon erheblichen intrakraniellen Blastommassen mit Duradurchbruch zwar gesichert, doch war eine Differenzierung zwischen Sarkom und Carcinom nicht möglich wegen der örtlich ganz begrenzten Wucherung.

Fall VII: Maligner Epipharynx tumor (Ca?) mit rechtsseitiger Schädigung des II.—IX. Hirnnerven.

Gerhard H., 57 Jahre alt (Untersuchung am 14. 3. 1944), litt seit Jahren an einem Diabetes mellitus und erkrankte im Nov. 1943 an heftigen Trigeminusschmerzen, zunächst an der Stirn, bald auch in der übrigen Gesichtsseite re. Nach 6 Wochen Doppelsehen und rapides Nachlassen des Sehvermögens. Jan. 1944

Hörverschlechterung re. und Schlingbeschwerden, sah nur noch einen Lichtschein vor dem re. Auge, starker allgemeiner Verfall, mitunter Magendruck. Keine Kopfschmerzen. — Befund: Stark kachektisch, Diabetes mellitus, Achylia gastrica und *Lambia intestinalis*, röntgenol. kein Abdominaltumor. Ohrenärztlich wurde eine Vorwölbung des re. epipharyngealen Raumes mit intaktem Schleimhautüberzug festgestellt. Neurologisch: Prominenz der re. Papille, sieht nur Lichtschein, Abducensparese, partielle Trochlearis- und Oculomotoriusläsion, leichte Orbicularis-schwäche, li. Auge o. B., vor allem keine Prominenz des Optikus. Hyperästhesie in allen Trigeminusästen, Abschwächung des Cornealreflexes re., periphere Facialisparesie mit Kontraktur im Mundast, Acusticus und Vestibularis fallen vollkommen aus, Gaumensegelhebung re. deutlich schlechter. Nn. X, XI, XII frei. Linksseitige Hirnnerven o. B. — Neurolog. Befund sonst o. B. Liquor: Abgesehen von leichter organischer Mastixzacke o. B. Die Röntgenaufnahmen des Schädels zeigten einen schwer destruierenden Prozeß der re. Schädelbasis mit Übergreifen auf die Siebbeinzellen und die Kieferhöhle, sowie den Keilbeinkörper der kranken Seite. Dieser Befund sprach eindeutig für einen malignen Epipharynx tumor mit Durchbruch nach der mittleren Schädelgrube; innerhalb  $\frac{1}{2}$  Jahres wurde zunächst der Trigeminus, dann sämtliche Augenmuskelnerven und der Opticus ergriffen, zuletzt kamen eine periphere Facialisparesie sowie eine Schädigung der Nn. VIII und IX hinzu. Das Vorliegen eines Ca. war am wahrscheinlichsten, doch konnte die Diagnose infolge der örtlich begrenzten Wucherung nicht sicher gestellt werden.

Fall VIII: Maligner Tumor der li. Schädelbasis mit Schädigung des V., VI., VII. und IX.—XII. Hirnnerven.

Olga P., 49 J. (aufgenommen am 10. 10. 1942), erkrankte im Herbst 1940 mit reißenden, linksseitigen Gesichtsschmerzen mit Taubheitsgefühl. Nach  $\frac{1}{2}$  Jahr Doppelsehen und Schielen des li. Auges nach innen, gleichzeitig Schwerhörigkeit und Ohrenlaufen, 1 Monat später Gesichtslähmung, Weihnachten 1941 Heiserkeit, Schlingbeschwerden und Zungenatrophie. Starke Gewichtsabnahme. — Befund: Kachexie, gelbliche Haut; intern kein besonderer Befund. Senkung 3/8. — Neurologisch: Am li. Auge Lagophthalmus, Abducensparese, li. Pupille enger als re., reagiert prompt. Opticus leicht prominent bei nicht gestauten Venen (re. Opticus ebenfalls prominent; da bds. ein normaler Gefäßbefund, liegt keine Stauungspapille vor). Hypästhesie im gesamten Trigeminusgebiet li., Cornealreflex fehlt. Starke Neuralgien im li. Unterkiefer. Komplette periphere Facialisparesie, prakt. Taubheit li., Vestibularis nicht sicher gestört, li. Gaumensegel hängt. Recurrens-paresie sowie Accessorius- und Hypoglossusschädigung li. Extremitäten o. B. Keine subjektiven Hirndrucksymptome. Die Schädelaufnahmen deckten einen wahrscheinlich vom Epipharynx ausgehenden Tumor auf (Abb. 4). Nach Röntgentiefenbestrahlung Besserung der Trigeminusschmerzen. Bei der Nachuntersuchung am 1. 8. 1943 schwerste Kachexie mit Vergrößerung der Leber und tastbaren derben Knotenbildungen. Liquor o. B. Röntgenologisch keine Änderung.

Auf Grund des Befundes kann ein maligner Epipharynx tumor als gesichert gelten. Die knotenförmigen Lebermetastasen sprachen für ein Ca. Die Hirnnerven wurden in der Reihenfolge V, VI, VII geschädigt, dann folgte die caudale Gruppe. Die bds. Prominenz der Optici sprach für eine bds. lokale Stauung durch den Tumor.

Fall IX: Maligner Schädelbasistumor mit Schädigung der V., VI., VII., VIII., IX., XII. Hirnnerven re.

Maria D., 43 J., erkrankte 1943 mit schlagartig aufgetretener Taubheit und peripherer Facialisparesie re. und hatte mitunter Doppelbilder beim Blick nach re. In den folgenden 2 Jahren blieb der Zustand stationär, nur trat ein leichtes Taub-

heitsgefühl der ganzen re. Gesichtseite auf, auch beobachtete Pat. ein Abweichen der Zunge nach re., die sich schließlich fast in die re. Wange einbohrte. Die Untersuchung im Frühjahr 1946 ergab eine Hypästhesie im Trigeminalggebiet re., partielle Abducensparese, periphere Facialisparalyse, komplette Taubheit und Un-erregbarkeit des Vestibularapparates, mangelhafte Gaumensegelhebung re. und Hypoglossusparese re. Die Schädelaufnahmen sprachen eindeutig für einen malignen Prozeß am Übergang von mittlerer zur hinteren Schädelgrube, der von der Basis ausging (Abb. 5). Zu einer Liquoruntersuchung konnte sich Pat. nicht entschließen, auch lehnte sie eine Klinikaufnahme ab. In der Folgezeit traten starke rechtsseitige Kopfschmerzen und eine ataktische Unsicherheit beim Gang auf. Spastische Zeichen fehlten. Pat. ertrank im Sommer 1946. Sektion wurde abgelehnt.

Fall X: Maligner Tumor der Parotis re. mit Schädigung des V., VI., VII., IX. bis XII. Hirnnerven.

Heinrich L., 64 J. alt, Polizeinspektor. Ambulante Untersuchung am 12. 5. 1943. Das Leiden begann im Juli 1943 mit einer Schwellung der re. Ohrspeicheldrüse und heftigen Schmerzen der re. Wangengegend. Nach Röntgentiefenbestrahlung keine wesentliche Besserung. Im Sept. 1943 brennendes Gefühl im Rachen, Schluckbeschwerden, heisere Sprache, Bewegungsbehinderung der Zunge, klingende Ohrgeräusche, vorübergehend Doppelsehen beim Blick nach re. Hin und wieder Schmerzen in der re. Schläfengegend. Keine Gewichtsabnahme.

Befund: Genügender Allgemeinzustand. Parotisschwellung, keine Drüsen am Hals, Fötör ex ore. Innere Organe o. B. — Neurologisch: Latente Abducensparese re., leichte Hypästhesie im 2. und 3. Ast des Trigeminus mit leichter motorischer Schwäche, re. Mundwinkel steht deutlich tiefer, Verstrichensein der Nasolabialfalte, Herabhängen des re. Gaumensegels, Recurrensparese, leichte Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit im re. Sternocloido, Abweichen der Zunge nach re. und erhebliche Atrophie der re. Zungenseite. Keine Stauungspapille. Übriger neurologischer Befund o. B. Liquor o. B. Wa.R. negativ. Die Schädelröntgenaufnahmen zeigten leichte destruktive Veränderungen am Übergang von mittlerer zu hinterer Schädelgrube und eine Einengung des epipharyngealen Luftraumes von re. durch einen weiteildichten Schatten. Eine Probeexcision wurde abgelehnt.

Der Befund sprach für einen malignen Tumor der Parotis mit Übergreifen auf die Schädelbasis und Durchbruch durch den Knochen am Übergang von mittlerer zu hinterer Schädelgrube. Eine Differentialdiagnose zwischen Sa. und Ca. gelang nicht.

### *Klinische Symptomatik.*

Die dargestellten 10 Fälle zeigen das Halbbasisyndrom in reiner Form. Eine breite Besprechung der verschiedenen topischen Syndrome bei den einzelnen Krankheitsbildern würde zu weit führen. Ganz allgemein aber wird man sagen können, daß es sich gewöhnlich um Geschwulstprozesse der paramedianen Schädelbasis handelt, die je nach ihrem Ausgangspunkt und ihrer Ausbreitung in der mittleren oder an der hinteren Schädelgrube zunächst die Hirnnerven der mittleren, im andern Falle der caudalen Gruppe befallen. Früh wird in der Regel der N. V ergriffen, der nahe am Übergang von mittlerer zu hinterer Schädelgrube durch die Basis austritt. Auch wird der N. abducens, der den längsten Verlauf an der Schädelbasis hat, oft zeitig einbezogen. So kann

im Beginn der Prozesse durch Befallensein der Nn. V und VIII der Verdacht auf einen Kleinhirnbrückenwinkeltumor aufkommen, in anderen Fällen kann durch frühzeitige Schädigung der Augenmuskelnerven zunächst das Syndrom des „carrefour pétrosphénoïdal“ oder durch Einwachsen des Prozesses in den Sulcus cavernosus, das sogenannte Sulcus-cavernosus-Syndrom (Fall II) entstehen. Auch kann einmal das Foramen-lacerum-Syndrom (VERNET) im Vordergrund stehen. Schließlich wird, wie in den Fällen III und X das sogenannte Foramen-jugulare-Syndrom oder das Syndrom des retroparotiden Raumes (VILLARET) das Bild zunächst beherrschen können. Verhältnismäßig spät wird oft der N. facialis ergriffen, was durch die hohe Lagerung dieses Nerven bedingt ist (NEEDLE). Das gleiche gilt auch für den N. VIII. Dagegen finden wir häufig frühzeitig eine Mittelohrschwerhörigkeit, die auf sekundäre entzündliche Erscheinungen und Stauungen in der Umgebung des Tumors zurückzuführen ist, mitunter aber auch, wie im Falle III, durch zapfenförmiges Einwuchern in das Mittelohr hervorgerufen werden kann. SEELIGMANN betont, daß von der caudalen Hirnnervengruppe oft der Nervus vagus und accessorius frei bleiben und führt dieses Freibleiben darauf zurück, daß die mehr lateral verlaufenden Nerven von dem median gelegenen Glossuspharyngeus durch eine Dura-falte getrennt sind. Selten und dann erst in den Endstadien finden wir Funktionsausfälle der Hypophyse. An Hirnherdsymptomen haben wir in den Endstadien, mitunter schon eher, dann aber nur vorübergehend, cerebellare Erscheinungen (Fall I). Es treten auch gelegentlich spastische Reflexe an der Herdseite auf (Druck des Tentoriums auf den gegenseitigen Hirnschenkel), während paretische Erscheinungen und sensible Ausfälle fehlen. Objektive Hirndrucksymptome, insbesondere Stauungspapille, sahen wir während des Verlaufs der Krankheit bei keinem unserer Fälle, doch können die Symptome im letzten Stadium vorkommen. Eine nur herdseitige Prominenz des Opticus ist meist auf lokale Stauung durch den Tumor zurückzuführen. Subjektive Beschwerden, insbesondere Kopfschmerzen, befallen die Patienten erst am Ende der Krankheit. So kommen die Patienten meist erstaunlich spät in klinische Behandlung, abgesehen von den Fällen die unter sehr schmerzhaften Trigeminusneuralgien zu leiden haben. Die lumbale und suboccipitale Punktion und auch das Encephalogramm werden gewöhnlich gut vertragen.

Psychische Störungen können in den Endstadien der Erkrankung auftreten. So bot unser Fall IV in den letzten Monaten der Erkrankung ein paranoides Syndrom, doch standen dabei die Symptome einer organischen Hirnschwäche im Vordergrund. Hier war auch eine stärkere Beeinträchtigung des Gehirns durch das Encephalogramm und den Liquorbefund erwiesen.



*Röntgenologische Symptomatik.*

Die Schädelröntgenogramme unserer Patienten bestätigen die Feststellung GARCINS, daß röntgenologisch nachweisbare Veränderungen an der Schädelbasis bei diesen Krankheitsbildern die Regel sind (Tab. 1). Bei sämtlichen Fällen konnten wir bereits auf der axialen Aufnahme nach SCHÜLLER deutliche Veränderungen feststellen. Diese Aufnahmetechnik gibt eine flächenhafte Darstellung der medianen Basis mit ihren mannigfachen Gebilden und zeigt damit übersichtlich den Hauptsitz

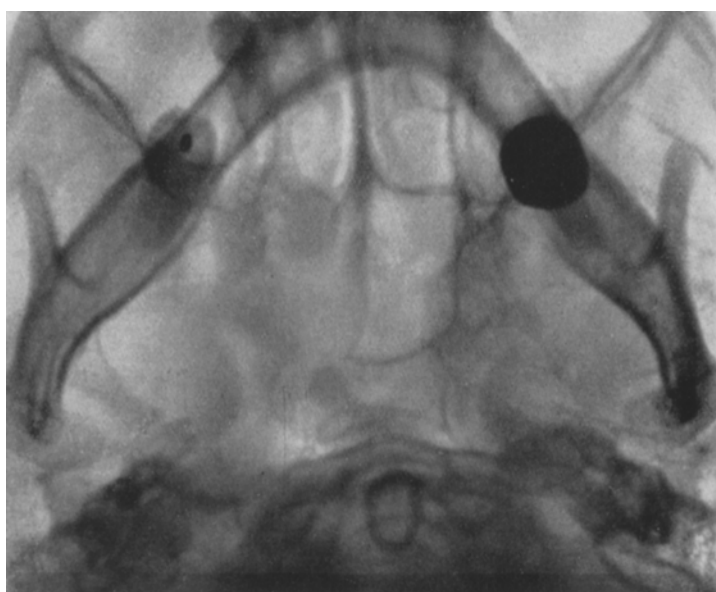


Abb. 3. Axiale Schädelbasisaufnahme des malignen rechtsseitigen Tumors mit GARCINSchem Syndrom (Fall VI). Ausgedehnter Defekt der medianen Basis mit unscharfer, ziemlich regelmäßiger Begrenzung. Defekt der Pyramidenspitze. Clivusarrosion. Verschattung der rechten Keilbeinhöhle.

der Prozesse am Übergang von mittlerer zu hinterer Schädelgrube (Abb. 3). Gemäß der Tumorätiologie handelt es sich vor allem um Defektbildungen. Die Basisaufnahmen der Fälle II, IV, VI, VII ließen auf den ersten Blick einen im Epipharynx wuchernden und wahrscheinlich auch von dort ausgehenden Tumor erkennen. Wir fanden die typische Destruktion des herdseitigen Proc. pterygoid., Defekte im medianen Teil des großen Keilbeinflügels mit pathologischer Erweiterung der Foramina ovale und spinosum bis zum völligen Schwund der Foramina, daneben oft Verschattungen oder gar Destruktionen an der Keilbeinhöhle und den Siebbeinzellen der kranken Seite, im Falle X eine Einengung des epipharyngealen Luftraumes durch einen weichteil-

dichten Tumorschatten. Bei ausgedehnten intrakraniellen Wucherungen sahen wir oft Arrosionen der anliegenden Clivusteile und der Pyramiden spitze, sogar Defekte an den medianen Teilen des kleinen Keilbeinflügels (Fälle II und VII).

Bei den übrigen Fällen wies das Fehlen jeder Veränderung am Proc. pterygoid. und das Freisein der Keilbeinhöhle bei deutlichen Defekten an den hinteren Partien des großen Keilbeinflügels und der Pyramide schon röntgenologisch darauf hin, daß die Tumoren von mehr caudal oder lateral gelegenen Gebilden an der Schädelbasis ihren Ursprung genommen hatten (Ohr, Pyramide, Parotis, Lymphdrüsen des Halses).

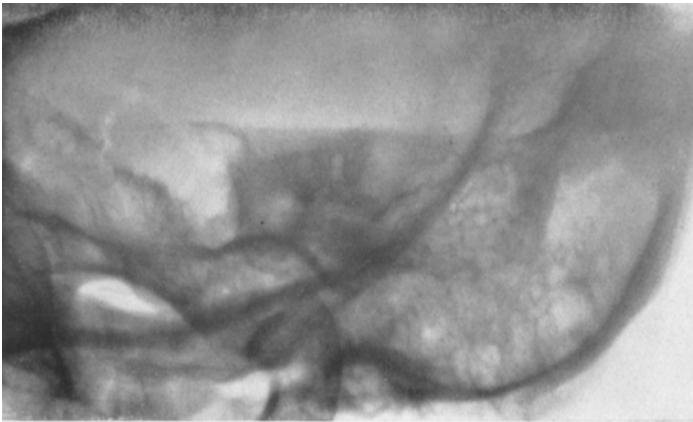


Abb. 4. Defekt der Pyramiden spitze mit unregelmäßiger, unscharfer Begrenzung. Obere Pyramidenkante überragt dachförmig den Defekt. (Symptom eines von basal her wuchernden Tumors, Fall IX.)

Sofern die Basisaufnahmen keine hinreichenden Aufschlüsse über Art, Lage und Ausdehnung des Prozesses geben, führen gewöhnlich die übrigen Schädel spezialaufnahmen weiter. Auch wird man für eine ganz exakte Analyse das gesamte Schädelskelet ableuchten (Opticusaufnahme nach RHESE, Schläfenbeinaufnahme nach SCHÜLLER usw.). Unerläßlich ist die Standardaufnahme nach STENVERS, die bei 8 unserer Fälle deutliche Defekte erkennen ließ, und zwar von geringfügiger Destruktion der unteren Begrenzung der Pyramiden spitzen bis zu deren völliger Destruktion. Als typische Zeichen eines von basal nach intrakraniell wuchernden Prozesses sahen wir im Falle IX (Abb. 4) das spornartige Überragen der erhaltenen oberen Pyramidenkante über den Defekt (E. G. MAYER). Wenn einmal wie im Falle VI ein scharfrandiger, wie abgeschliffen wirkender Defekt der Pyramiden spitze von lateral oben nach medial unten vorliegt, läßt schon der übrige Röntgenbefund (Epipharynxsymptomatologie) keinen Zweifel an der Wachstumsrichtung und dem Ursprung der Geschwulst aufkommen. Oft helfen

diffuse Verschattungen und die wandständigen Verschattungen der Kieferhöhle (E. G. MAYER) die Diagnose eines malignen Tumors sichern (Fall VIII, Abb. 5). *Die übliche seitliche Aufnahme des Schädels ergibt in vielen Fällen keine Besonderheiten.* 6 unserer Fälle boten deutliche Destruktionen der Sellaregion. Als charakteristische Zeichen (E. G. MAYER) eines von caudal auf den Clivus und den Keilbeinkörper überwuchernden Tumors sahen wir Defekte der unteren und mittleren Anteile des Dorsums bei erhaltener Spitze, in manchen Fällen völlige Destruktion

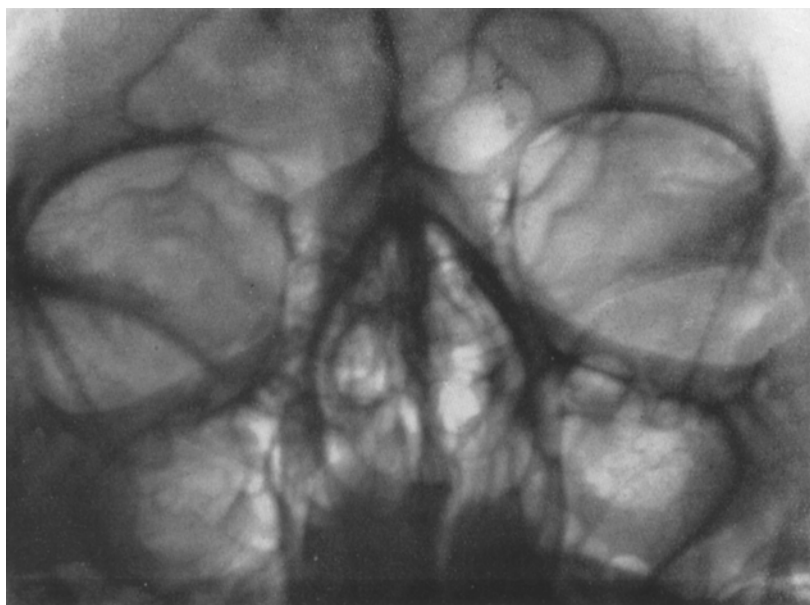


Abb. 5. Regelmäßige wandständige Verschattung der linken Kieferhöhle bei linksseitigem Schädelbasistumor (Fall VIII).

des Keilbeinkörpers und der Sella bei gewöhnlich noch leidlich erkennbaren und von unten in typischer Weise angerauhten vorderen Clinoidfortsätzen. Die sagittal geschossene Übersichtsaufnahme erübrigt sich meist, wenn eine Spezialnebenhöhlenaufnahme angefertigt wurde. In seltenen Fällen findet man an der Schädelkalotte eine Verbreiterung der Meningea-media-Furche der kranken Seite als Ausdruck einer Veränderung der Durchblutungsverhältnisse an der mittleren Schädelgrube. Hirndruckerscheinungen waren bei allen unseren Fällen — wie zu erwarten — nicht vorhanden. Daß Röntgensymptome unverhältnismäßig gering sein können, sahen wir im Falle III. (Völliges Fehlen von Röntgensymptomen wurde auch in einem Fall von MONIER beschrieben.)

Bei eingehender Betrachtung gibt das Röntgenbild dem Versierten auch Anhaltspunkte über die biologische Wertigkeit des vorliegenden Prozesses. Die unregelmäßige und unscharfe Begrenzung eines Defektes läßt gewöhnlich auf einen malignen Prozeß schließen, während die scharfe und regelmäßige Begrenzung für einen Prozeß mit mehr expansiver Tendenz spricht (MAYER, LOEPP). Bei einem Vergleichsfall mit ganz ähnlich ausgedehntem, aber scharfrandigem Defekt an der Schädelbasis wie bei Fall VI (Abb. 3) fanden wir nur eine isolierte Trigeminiusschädigung (wahrscheinlich Basalfibroid). Fall III ist ein typisches Beispiel für rasches Wachstum mit vorwiegender Wucherung in der Richtung des geringsten Widerstandes entlang der perineuralen Lymphwege. Die groben Konturen der Pyramide waren erhalten, jedoch bot die feine Struktur der Pyramidenspitze eine allgemeine Aufhellung, die bei Fehlen eines Hirndrucks für mikroskopisch infiltratives Wachstum sprach. Das Foramen ovale war regelmäßig erweitert (Sektion). Eine sichere Unterscheidung zwischen Sarkom und Carcinom gelingt erfahrungsgemäß im Röntgenbild nicht. Sarkome breiten sich im allgemeinen schneller und rücksichtsloser als Carcinome aus. Bei den Erkrankungen mit GARCINSchem Syndrom, die meist über Jahre hingehen, kann man aber diese spezifische Wachstums- und Ausbreitungsart von Sarkomen und Carcinomen wegen der großen Zeitspanne differentialdiagnostisch nicht heranziehen. Wir fanden gerade beim Ca. ganz erhebliche Zerstörungen des Knochens. Neben diffuser, gleichmäßiger Aufhellung der Struktur (Fall V) sahen wir (Fall VII) sowohl ausgedehnte Hyperostosierung mit unscharfer Abgrenzung als auch unscharfe Defektbildung. Interessant ist in diesem Zusammenhange auch der Schädelbasisbefund bei der Lymphogranulomatose (Fall I). Eingehende Röntgenbefunde an der Schädelbasis bei der Lymphogranulomatose sind nach RATKOCZY bisher nicht beschrieben. Man wird für die Lymphogranulomatose typische Röntgenbefunde auch nicht erwarten dürfen, da bei dieser Erkrankung der Knochen sowohl primär hämatogen als auch sekundär von außen per continuitatem ergriffen werden kann und auch beide Ausbreitungsarten zugleich vorkommen können (RATKOCZY). (Die Sektion ergab eine vorwiegend expansive Wachstumstendenz durch die Foramina der Basis.) Röntgenologisch fanden wir noch scharfrandige, ziemlich regelmäßige Erweiterung des Foramen ovale, einen Schwund des Foramen spinosum und eine Defektbildung in der Gegend des Foramen lacerum. Die Sella bot wie bei den malignen Tumoren eine Destruktion der unteren Dorsumpartien am Übergang zum Clivus als Zeichen des infiltrativen Überwachsens auf den Keilbeinkörper (Sektion).

Das Encephalogramm gibt bei Erkrankungen mit GARCINSchem Syndrom im allgemeinen keine besonderen diagnostischen Aufschlüsse. Wie wir im Falle IV sehen konnten, fand sich bei einem bereits seit

vielen Jahren bestehenden Prozeß lediglich eine leichte Erweiterung des Ventrikelsystems. Gewöhnlich fehlen gröbere Veränderungen im Bereich der Seitenventrikel, wie wir es auch bei den zur Sektion gekommenen Beobachtungen I, II, III sahen. In Fällen mit stark vorgebuckelten intrakraniellen Wucherungen wird man eine Lageveränderung des



Abb. 6. Starke Hebung und Verdrängung der SYLVischen Gruppe und der Abgangsstelle der A. cerebri ant. Hebung und Ausziehung des Carotissyphons in all seinen Abschnitten, wobei der Anfangsteil eine besondere Streckung zeigt. Tumoranfärbung im Schläfen- und Epipharynxbereich (Fall VI).

Unterhornes eventuell auch des Aquädukts, ferner eine fehlende Füllung des basalen Zisternengebietes der kranken Seite erwarten können. Dagegen kann wie im Falle VI das Arteriogramm sehr gute Aufschlüsse über die Ausdehnung sowohl der intrakraniellen Wucherung durch Verlagerung des Syphon und der SYLVischen Gruppe als auch über die Ausbreitung der extrakraniellen Wucherungen (Epipharynx) durch Tumoranfärbung geben (Abb. 6).

Eine eingehende Röntgenuntersuchung ist bei Erkrankungen mit GARCINSchem Syndrom somit überaus wichtig, da das Röntgenbild in vielen Fällen die einzig klinische Methode darstellt, um die umschriebenen wuchernden tumorösen Prozesse zu diagnostizieren. Die subtile Analyse gibt nicht nur Auskunft über Lage und Ausdehnung des Prozesses, sondern läßt auch Schlüsse über deren Ursprung stellen und deren biologische Wertigkeit zu. Auf die gute Darstellbarkeit mancher Prozesse durch das Arteriogramm sei besonders hingewiesen, während im allgemeinen das Encephalogramm keine besonderen Aufschlüsse gibt.

#### *Liquorbefunde.*

Wir fanden in Übereinstimmung mit GARCIN, BERTOLOTTI und SCHELLER, daß Tumoren der Schädelbasis mit GARCINSchem Syndrom selten stärkere Liquorveränderungen aufweisen (Tab. 2). Diese Symptomenarmut im Liquor ist besonders bemerkenswert, da sonst die Tumoren der Schädelbasis vorwiegend mit Liquorveränderungen einherzugehen pflegen.

Von unseren 10 Fällen hatten 4 Fälle vollkommen normale Liquorverhältnisse. Bei Fall I (leichte Mastixzacke und leichte Globulinvermehrung) sowie bei Fall VII (leichte Mastixzacke) waren die Veränderungen nur gering. Dagegen zeigten Fall II, IV, VI stark pathologische Liquorbefunde. Bei Fall II hatte der zunächst extradural wuchernde carcinomatöse Tumor nach jahrelangem Wachstum die Dura schließlich durchbrochen und war damit in enge Beziehungen zu den basalen Liquorräumen getreten (Sektionsbefund). Die Umgestaltung des Liquors war also wahrscheinlich direkt durch die zu Nekrose und Blutungen neigende Geschwulst verursacht worden (typische erhebliche Albuminwerte gegenüber dem Globulin, Quotient 0,81). Nach den heutigen Anschauungen spielen für die Eiweißvermehrung pathogenetisch aus dem Tumor stammende Stoffe und Stauungen im Gefäßsystem die Hauptrolle (BANNWARTH, SCHELLER), während man den Liquorpassagestörungen keinen großen Wert mehr beimißt. Die starke Zellvermehrung (165/3 Lymph., 2/3 Leuko.) wird man bei den ausgedehnten Dura-Veränderungen als meningeale Reizerscheinungen auffassen und wird sie kaum auf entzündliche Veränderungen innerhalb des Tumors (sogenannte symptomatische Entzündung im Sinne SCHARPFs) zurückführen können. Daß manchmal auch sekundäre Entzündungen von seiten des Nasenrachenraumes und der Nebenhöhlen hinzukommen, ist leicht möglich. Die xanthochrome Verfärbung (Fall II) wird man zwanglos auf Blutungen, die makroskopisch und im Liquorsediment erkennbar waren, zurückführen können. Die Doppelzacke bei der Mastixreaktion ist als Seltenheit hervorzuheben, während die Goldsoldoppelzacken bei blutenden Tumoren häufig zu beobachten sind (SCHELLER).

Die gleichen Verhältnisse wie im Falle II wird man auch im Fall IV annehmen können (Carcinom vom Ohr ausgehend). Im Falle VI bewies das Auftreten von Blastomzellen und proliferierten meningealen Elementen einen Duradurchbruch, doch sprach die normale Zellzahl gegen meningeale Reizerscheinungen. Die Morphologie der offensichtlich schon länger im Liquor liegenden Zellen gestattete keine Blastomdiagnose (OSTERTAG). Im Fall I fanden wir die von NONNE und GÜNZBURG bei epiduraler Lymphogranulomatose beschriebene „Dissociation albumino-cytologique“, wohingegen subdurale lymphogranulomatöse Wucherungen zur Lymphocytose führen (URECHIAS und GOJAS). SEREBRANIK beschrieb einen Fall mit erheblicher Pleocytose, den er als meningoencephalitische Form bezeichnete (360 Lympho., mäßige Eiweißvermehrung und organische Mastixkurve, sowie Fibringerinnsel). Bemerkenswert ist schließlich Fall III, bei dem trotz Vorliegen einer Metastase im Kleinhirnbrückenwinkel mit ausgedehnter meningealer Cystenbildung der Liquorbefund normale Verhältnisse aufwies. Diese Tatsache beweist eindringlich, wie sehr die Tumorart für das Zustandekommen von Liquorveränderungen bedeutsam ist und wie wenig Liquorzirkulationsstörungen eine Rolle spielen. Im Falle VI ist interessant, daß innerhalb eines Jahres, nachdem der ausgedehnte Tumor (Röntgenbild) bestrahlt worden war und dabei sicher Zerfallsprodukte entstanden waren, die Liquorkontrolluntersuchung keine Veränderung brachte. Auch SCHELLER beschreibt einen Fall, bei dem über Jahre hinaus nur eine leichte Eiweißvermehrung bestand.

Wenn auch die Gründe für die Symptomenarmut im Liquor bei den Fällen mit GARCINSchem Syndrom vielgestaltig sein mögen, so spielt vermutlich das Verhalten der Prozesse zur Dura eine wesentliche Rolle. Bei den Prozessen mit langem extraduralen Wachstum übt offenbar die Dura eine Schrankenfunktion aus, ebenso finden wir ja auch bei duranahen entzündlichen Prozessen (z. B. am Ohr) keine Liquorveränderungen, solange die Dura noch intakt bleibt. Finden wir aber Liquorveränderungen, so können wir aus der Art derselben gewisse Schlüsse ziehen. So wird man eine stärkere Zell-Eiweißvermehrung als Zeichen einer infiltrativen Durchsetzung der Dura mit direkter Beziehung des Tumors zu den basalen Liquorräumen werten können. Die Prognose muß in diesen Fällen sehr ungünstig gestellt werden, während Fälle mit leichter Liquorveränderung über viele Jahre bestehen können und eine durchaus bessere Prognose haben.

#### *Ätiologie.*

Ätiologisch handelt es sich — wie die Tab. 3 mit den durch Sektion oder Probeexcision gesicherten Fällen der Literatur zeigt — überwiegend um *maligne* Geschwülste mit unterschiedlicher Ursprungsstelle und

Gewebsart. Sarkome verschiedenster Struktur (Fibro-, Spindel-, Rundzellen-, Osteosarkome) stellen die häufigsten zu multiplen einseitigen Hirnnervenlähmungen führenden Geschwulstformen dar, das Ewing- und das Retothelsarkom sind seltener. Dann folgen die Carcinome. Unter unseren Fällen waren es 4. Die Carcinosen und Sarkomatosen der Hirnhäute (ohne basale Geschwulstmassen), die Hypophysengeschwülste, Meningeome, Neurinome, Chordome, Myxome und die vom Gehirn selbst ausgehenden basalen Geschwülste (Glioblastome im Kindesalter) spielen praktisch keine Rolle und sind seltene Zufallsbefunde. Auch die Basalfibroide zeigen erst beim Übergang in maligne Entartung stärkere neurologische Komplikationen, da die Hirnnerven gewöhnlich nur umwachsen und erst spät durch Druck geschädigt werden. Von basalen Gefäßerkrankungen wird in der Literatur nur von ROGER das GARCINSche Syndrom bei einem Naevus vasculosus beschrieben. Daß tumorähnliche Prozesse, wie die Lymphogranulomatose, das Syndrom bieten können, zeigt unser Fall I. Wenn entzündliche Prozesse, insbesondere solche produktiver Art (Lues, Tuberkulose) das Syndrom einmal verursachen, dann handelt es sich ebenfalls um Seltenheiten. Auch Schädelbasisfrakturen können zu multiplen einseitigen Hirnnervenlähmungen führen.

Die Ursprungsstellen der Geschwülste sind die vielfältigen Gebilde der Schädelbasis (Epipharynx, Ohr, Tuba Eustachei, Epithelbeläge der Nebenhöhlen, die lymphatischen Gewebe, der Knochen selbst und auch entfernter liegende Gebilde wie die Parotis). Häufig handelt es sich um primär an der Schädelbasis entstehende Tumoren, doch kommen auch Metastasen vor, deren Prädilektionsstellen besonders der Keilbeinkörper, selten die Pyramidenspitze, sind.

#### *Differentialdiagnose.*

Die Differentialdiagnose macht eigentlich nur bei weniger ausgeprägtem Hirnnervensyndrom Schwierigkeiten. Bei diesen Fällen denkt man manchmal zuerst an Neurinome, Cholesteatome, Meningeome, doch führen diese gewöhnlich frühzeitig zu Hirndruckerscheinungen, Extremitätenstörungen und bieten charakteristische Röntgenbefunde. Hypophysengeschwülste haben einen ganz typischen Symptomenkomplex. Bei manchen örtlich begrenzt wuchernden Geschwülsten ist die Differentialdiagnose zwischen Sarkom und Carcinom unmöglich. Nach HARTMANN spricht das frühzeitige Befallensein des Opticus gewöhnlich für das Vorliegen eines Carcinoms. Auch die Unterscheidung zwischen Retothelsarkom und Lymphogranulomatose ist schwierig, zumal Übergangsformen vorkommen (OLEVIERA, zit. nach DÖRING), doch führt die Lymphogranulomatose meist zu generalisierten Störungen. In unserem Falle wies auch die positive Diazo-Reaktion auf eine Ly. hin. Von den entzündlichen Erkrankungen ist die Diagnose einer Lues durch den



Tabelle 3. *Autoptisch bzw. histologisch gesicherte Fälle der Literatur.*

Autor	Aetiologie	Nervenausfälle
NOTHNAGEL-KUNDRAT (nach HARTMANN)	Sarkom	li. V—XII
RAYMOND	Sarkom	li. I—V, VII, IX, XII
FOIX et KINDBERG	Sarkom, fuso-cellulär	li. VI, VII, IX, XI, XII
WIERSMA	Sarkom	re. VI—XII
YAUER (nach GARCIN)	Sarkom	li. III, V—IX
HARTMANN (Fall 2)	Fibrosarkom	re. III—XII
MONIER-VINARD u. BRUNEL	Fibrosarkom	III—XII
GARCIN (CAS DE HEN.)	Fibrosarkom	li. I—V, VII, IX—XII
SCHIFFER (Fall 3)	Fibrosarkom mit Übergang zu Spindelzell-sarkom	re. V—X, XII
SIMON, R. (nach SEELIGMANN)	Spindelzellsarkom	li. II—IX, XII
PETRANTONI, SALVATORE	Ewingsches Reticulo-sarkom	li. I—XII
CASADESUS, F. u. A. SUBIRANA	Lymphosarkom	re. II—IV u. IX—XII
STENDER, A.	Lymphosarkom	li. V—VIII, X—XII
BUSACCA, G.	teils Angiosarkom, teils Peritheliom	VI—XII
PORTE et DE LA TORRE	Osteosarkom	li. VI—XII
REDER	Myxosarkom	li. I—XII
ADAMKIEWICZ (nach SEELIGMANN)	Ca	re. II—VIII, XII
CHARLTON BASTION (nach SEELIGMANN)	Ca	re. II—XII
LITVAK, L. B. u. P. J. ZERANSKAYA	Ca	li. I—XII
MEYER u. WÖRNER	Ca	li. V—XII
ROGER, ROCHE, CARREGA u. PAILLAS	Ca	I—XII
VIZIOLI, FRANCESCO	Ca	li. I—XII
LYONNET et REYAUD	Ca	li. II—VII, IX, XII
SCHIFFER (Fall II)	Ca	li. II—XII
SCHIFFER (Fall IV)	Ca	li. II—X, XII
SCHIFFER (Fall V)	Ca	li. I, VII, IX, X, XI, XII
BARRÉ, J. A. u. O. METZGER	atyp. Epitheliom	III—VII, IX—XII

Tabelle 3 (Fortsetzung).

Autor	Ätiologie	Nervenausfälle
GUILLAIN, GARCIN et JONESCO	Epitheliom	li. I, III, V—VII, X—XII
PANET-RAYMOND, JEAN u. MARCEL OSTIGUY	Epitheliom	li. I—XII
GARCIN, R. (CAS LE M.)	Epitheliom	li. I—VII, IX u. XI
RIGAUD et SENDROIT (nach GARCIN)	Epitheliom	li. V—XII
GOZZANO, MARIO	Endo- bzw. Peritheliom	I—XII
BARRÉ et STOEBER (nach GARCIN)	Myxom	li. III, V, VI, VII, VIII IX, XII
ANDRÉ-THOMAS	Medulloblastom mit Einwucherung in den Knochen	VI—XII
ROGER, HENRI, MASINI, POURSINES	Naevus vasculosus	li. V, VII—XII
SCHIFFER (Fall I)	Lymphogranulomatose	re. II—XII
CAUSSÉ, RAOUL	Meningitis syphilitica, wahrscheinlich here- ditär	V, VII, IX—XII
JEDLOWSKI, PADO	tuberkulöse Pachy- meningitis	I—XII
BRIEF	Tuberkulose	li. I—VII, IX, XII

serologischen Befund meist schnell geklärt, während tuberkulöse Prozesse Schwierigkeiten machen, wenn andere Herde fehlen und der Röntgen- und Liquorbefund unspezifisch ist.

#### *Pathogenese.*

Wir haben bei Erkrankungen mit GARCINSchem Syndrom verschiedenartige Prozesse mit mannigfachen Ursprungsstellen. Deshalb muß man vermuten, daß nicht in der histologischen *Struktur* und nicht in dem *Ausgangspunkt* die Hauptfaktoren für das Zustandekommen dieses Syndroms zu suchen sind, sondern daß eine gemeinsame *Ausbreitungsart* für dieses charakteristische Krankheitsbild verantwortlich zu machen ist. Allgemein muß man feststellen, daß in der überwiegenden Mehrzahl die Prozesse von extrakraniellen, zumindest aber von epiduralen Gebilden ihren Ursprung nehmen. Die Hirnnerven werden meist schon bei ihrem Verlauf an der Schädelbasis lädiert, sie können aber auch an der Hirnbasis, jedoch kaum einmal an den Kerngebieten in Pons und Medulla, geschädigt werden. Die Läsion des einzelnen Hirnnerven kann durch infiltrative Zerstörung, durch Druck oder Dehnung erfolgen. Ein wesentlicher Faktor ist die Tendenz vieler derartiger Prozesse, langsam

örtlich begrenzt zu wachsen. Die umschriebenen intrakraniellen Wucherungen zeigen oft ein flächenhaftes Wachstum, können aber auch eine knotig-knollige, mitunter kugelige Geschwulstform bis zu Apfelgröße erreichen. Sie haben dann meist eine derbe Konsistenz und neigen verhältnismäßig spät zu oberflächlichen Nekrosen. Eine wichtige Tatsache ist vor allem, daß erst bei großer Ausdehnung der Prozesse und meist sehr spät die Dura durchbrochen wird. Die Angabe, daß der nach dem Schädelinnern sich vorbuckelnde Tumor noch vollkommen von prall gespannter, zigarettenpapierdünner Dura überzogen war, sieht man bei sehr vielen Beobachtungen. Kommt es aber zur Durchwachsung der Dura, dann findet man mitunter Abklatschmetastasen oder Infiltration der angrenzenden, stark eingestülpten Hirnteile. Die Dura scheint eine schwer durchbrechbare Schranke darzustellen, wobei wohl ihre Gefäßarmut, insbesondere ihre geringe Versorgung mit Lymphgefäßen eine Rolle spielt. Auch könnte man in rein mechanischen Momenten, vor allem der Tatsache, daß die Dura eine elastische Membran darstellt, die mit dem Knochen nicht unlösbar verwachsen ist, weitere Gründe für die schwere Durchbrechbarkeit vermuten. In diesem Zusammenhang ist die gleichartige Wachstumstendenz bei der Lymphogranulomatose bemerkenswert. Die in der Literatur diskutierte Möglichkeit, daß die Tumoren durch erheblichen Schwund des Knochens diesen gewissermaßen trepanieren, erscheint uns von geringerer Bedeutung.

Bei der eben beschriebenen Wachstumstendenz ist es zu verstehen, daß sich auch bei erheblicher intrakranieller Tumorentwicklung das Gehirn anpassen kann und nicht mit Hirndrucksymptomen antwortet, und daß cerebrale Herderscheinungen erst bei übermäßiger Ausdehnung in den Endstadien auftreten. Dieser charakteristischen Ausbreitungsart stehen die Fälle gegenüber, bei denen die extraduralen Geschwulstmassen entlang der perineuralen Lymphwege der Hirnnerven die Dura durchbrechen und nicht zu ausgedehnten Duradefekten mit Reizerscheinungen führen (Abb. 2). Bei diesen Fällen zeigen die Tumoren im Gegensatz zu den oben beschriebenen ein ziemlich rasches Wachstum und führen auch zeitiger zu neurologischen Komplikationen. Nach DÖRING sind es gewöhnlich Spindelzellsarkome und Adenocarcinome. Bei unserem Fall III war es ebenfalls ein Fibrosarkom mit Übergang zum Spindelzellsarkom mit rapidem Verlauf. Das seltene Vorkommen von hypophysären Erscheinungen beruht darauf, daß die Hypophyse bei diesen Prozessen, selbst wenn sie stark verdrängt und vollkommen in die Geschwulstmassen eingemauert ist, erst sehr spät infiltrativ ergriffen wird. Auch bei der Lymphogranulomatose wird das Ergriffensein der Hypophyse als Seltenheit herausgestellt (v. TÖRNE, TAKAO). Die strenge Halbseitigkeit der Prozesse beruht wohl darauf, daß die Ursprungsstelle gewöhnlich auf einer Seite liegt. Die Tumoren, insbesondere

aber die entzündlichen Erkrankungen, können in späteren Stadien auch nach der andern Seite übergreifen. Wir konnten röntgenologisch in mehreren Fällen bereits ein Überwachsen auf die andere Schädelseite beobachten.

#### *Vorkommen.*

Wenn man die Fälle in der Literatur übersieht, könnte man fast annehmen, daß die Prozesse an der linken Schädelseite häufiger auftreten als rechts, doch reicht die Zahl der veröffentlichten Fälle nicht aus, um diese Annahme zu sichern. Die Geschlechtsverteilung scheint annähernd gleich zu sein. Die Prozesse treten gewöhnlich im Erwachsenenalter auf und scheinen jenseits des 60. Lebensjahres an Häufigkeit abzunehmen.

#### *Therapie.*

Therapeutisch kommt, wenn man von den entzündlichen Erkrankungen absieht, nur die Röntgentiefenbestrahlung in Betracht, mit der man die Prozesse sehr lange aufhalten kann, sofern nicht bereits ein größerer Duradurchbruch mit Beeinträchtigung des Cerebrum oder eine hämatogene Metastasierung an den inneren Organen besteht. Die örtlich begrenzten Wucherungen lassen sich über viele Jahre eindämmen, und nicht selten kommt es sogar zu einer Rückbildung der Lähmungen bei Druckschädigung.

#### **Zusammenfassung.**

Das Halbbasisyndrom (GARCIN) ist analog dem Syndrom des Foramen jugulare, des Foramen lacerum (VERNET), des Sulcus cavernosus, des JACCOUDschen Syndroms u. a. lediglich ein Syndrom der paramedianen Schädelbasis, und zwar im Gebiet des Überganges von mittlerer zu hinterer Schädelgrube. Streng einseitige, langsam fortschreitende Hirnnervenlähmungen, insbesondere frühzeitiges Befallensein des Trigemini und Abducens sowie röntgenologisch nachweisbare Veränderungen der Schädelbasis bei Fehlen von Extremitätenstörungen und Hirndrucksymptomen weisen auf Prozesse der genannten Gegend hin. Diese sind ätiologisch keineswegs einheitlich. In Frage kommen in erster Linie einseitig wuchernde maligne Blastome des Rachendachs, der Keilbeinhöhle, des Ohres und der Pyramide, insbesondere Sarkome und Carcinome. Wir konnten das Syndrom bei einer an der Schädelbasis lokalisierten Lymphogranulomatose beobachten. Andere Geschwulstprozesse und entzündliche Erkrankungen stellen Seltenheiten dar.

Wesentlich für das Zustandekommen des Syndroms ist unseres Erachtens vor allem die charakteristische Ausbreitungsart der primär überwiegend extraduralen Neubildungen im epiduralen Raum und ihre Neigung, erst spät die Dura zu durchsetzen. Die Prozesse können sich daher über viele Jahre hinziehen, ehe sie lebensbedrohlich werden, zumal

wenn rechtzeitig röntgenbestrahlt wird. Vermutlich erklärt sich aus ihrem Verhalten zur Dura auch, daß Liquorveränderungen sich selten vorfinden oder nur sehr gering sind. Größere Liquorveränderungen sprechen für einen Duradurchbruch und lassen eine ungünstige Prognose stellen. Eine Ausnahme bilden die Tumoren, die von extradural entlang der perineuralen Lymphwege die Dura durchbrechen und ein sehr rapides Wachstum, verbunden mit frühzeitigen neurologischen Komplikationen, zeigen. Die mannigfachen röntgenologischen Symptome am Schädel bei Prozessen mit GARCINSchem Syndrom stellen in vielen Fällen die wesentlichsten diagnostischen Hilfsmittel dar und erlauben oft sogar eine Differentialdiagnose.

### Literatur.

- ADAMKIEWICZ: zit. n. SEELIGMANN. — ANDRÉ-THOMAS: Ref. Zbl. Neur. **89/98**. — BANNWARTH, A.: Arch. f. Psychiatr. **104** (1936); **107** (1938). — BARRÉ, J. A., et O. METZGER: Ref. Zbl. Neur. **55**, 513. — BARRÉ et STOEGER: zit. n. GARCIN. — BRIEF: Wien. klin. Wschr. **1925**, 45. — BUSACCA, G.: Ref. Zbl. Neur. **54**, 282. — CASADESUS, F., et A. SUBIRANA: Ref. Zbl. Neur. **85**, 121. — CAUSSÉ, RAOUL: Ref. Zbl. Neur. **62**, 661. — CHARLTON, BASTIAN: zit. n. SEELIGMANN. — DÖRING, G.: Z. Neur. **168** (1940). — FOIX et KINDBERG: zit. n. GARCIN. — GARCIN, RAYMOND: Le syndrome paralytique unilatéral global des nerfs craniens. Paris 1927. Amédée Legrand. — GOZZANO, MARIO: Ref. Zbl. Neur. **60**, 598. — GRÄFF, S.: Zieglers Beitr. z. path. Anat. **94/95** (1934/35). — GUILLAIN, ALAJOUANINE et GARCIN: Le syndrome paralytique unilatéral global des nerfs craniens. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris (1926). — GUILLAIN, GARCIN et JONESCO: J. de Neur. **29** (1929). — HARTMANN, F.: J. Psychol. u. Neur. **6/7** (1905/6). — JEDLOWSKI, PAOLO: Ref. Zbl. Neur. **104**, 413. — LITVAK, L. B., u. P. J. ZERANSKAYA: Ref. Zbl. Neur. **91**, 274. — LOEPP, W.: Ftschr. Röntgenstr. **59** (1939). — LYONNET et REGAUD: zit. n. GARCIN. — MAYER, E. G.: Ftschr. Röntgenstr. **32**, **34**, **39**, **46**. — Röntgenpraxis **1**. — MEYER, A., u. E. WÖRNER: Dtsch. Z. Nervenheilk. **126**, 94—112 (1932). — MINGAZZINI: J. Psychol. u. Neur. **37**, 1—3 (1928). — MONIER-VINARD et BRUNEL: Ref. Zbl. Neur. **85**, 690. — NOTHNAGEL-KUNDRAT: zit. n. HARTMANN. — OSTERTAG, B., u. K. H. SCHIFFER: Arch. f. Psychiatr. **181**, 94 (1948). — PANET-RAYMOND, J., et M. OSTIGUY: Ref. Zbl. Neur. **92**, 673. — PETRANTONI, SALVATORE: Ref. Zbl. Neur. **102**, 709. — PORTE et DE LA TORRE: zit. n. GARCIN. — RATKOCZY, N.: Die Pathologie u. Therapie der Lymphogranulomatose. Leipzig: Georg Thieme 1940. — RAYMOND: zit. n. GARCIN. — REDEK: zit. n. GARCIN. — RIGAUD et SENDROIT: zit. n. GARCIN. — ROGER, H., P. MASINI et YVES POURSIENES: Ref. Zbl. Neur. **56**, 803. — ROGER, H., CH. ROCHE, N. CARREGA et J. PAILLAS: Ref. Zbl. Neur. **81**, 666. — SCHARPF: Dtsch. Z. Nervenheilk. **96** (1927). — SCHELLER, H.: Handbuch der Inneren Medizin, 3. Aufl. Julius Springer. — Mschr. Psychiatr. **95**, 257 (1937). — SCHÜLLER, A.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **1920**, 10. — SEELIGMANN, R.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **1896**, 8. — SEREBEJANIK, B.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **129**. — SIMON, R.: zit. n. SEELIGMANN. — STENDER, A.: Z. Neur. **138**, 149—164 (1932). — STENVERS: Röntgenologie des Felsenbeines u. des bitemporalen Schädelbildes. Julius Springer 1928. — SZIEDA: J. Psychol. u. Neur. **37**, 1—3 (1928). — SUCHANEK u. SOMMER: Med. Klin. **24/25** (1924). — TAKAO: Virchows Arch. **262**, 124 (1926). — TÖRNE, V.: Zbl. Path. **76**. — VIZIOLI, FRANCESCO: Ref. Zbl. Neur. **81**, 680. — WIERSMA: zit. n. GARCIN. — YAUER: zit. n. GARCIN.