Hirntumoren und multiple Sklerose.

Ein Beitrag zur Kenntnis der lokalisierten Form der multiplen Sklerose im Gehirn.

Von
Professor Dr. **Otto Marburg**,
Wien.

Neben den rätselhaften Fällen, die Nonne¹⁾ seinerzeit als Pseudotumor cerebri zusammengefaßt hat, gibt es eine ganze Reihe entzündlicher Affektionen des Gehirns, die, weil sie häufig nur umschrieben auftreten und gelegentlich mit einer Hyperämie oder Schwellung der Papille einhergehen, ganz unter dem Bilde des Tumor cerebri verlaufen. Auch dafür haben wir in den reichen Erfahrungen Nonnes²⁾ schöne Beispiele. Unter diesen entzündlichen Formen des Pseudotumors ist es in allererster Linie die multiple Sklerose, die auffallend häufig die klinischen Symptome des Hirntumors nachzuahmen vermag. Das hätte an sich eigentlich nur klinisches Interesse, wenn sich nicht Konsequenzen daran schließen würden, indem bereits wiederholt derartige Fälle multipler Sklerose operiert worden sind. So sei nur hingewiesen auf eine Beobachtung Gussenbauers³⁾, der sich durch Anfälle typischer Jakson-Epilepsie und sich an diese anschließende Lähmung infolge der Zunahme der Erscheinungen zur Operation über der linken motorischen Region entschloß. Trotz des Eingriffs Progression des Prozesses, schließlich Exitus mit dem Ergebnis einer typischen multiplen Sklerose. Ich habe erst kürzlich einen ganz analogen Fall von Jakson-Krämpfen der rechten Hemisphäre gesehen, bei dem ebenfalls im Anschluß an die Krämpfe, und zwar schon nach dem zweiten Anfall, eine rechtsseitige Hemiplegie auftrat. Auch dieser Patient wurde anderwärts operiert, und zwar über der linken Hemisphäre. Als die Krämpfe nicht nachließen, wurde eine Deckung vorgenommen, bei der es zur Infektion und zur Prolapsbildung kam. Der eitrige Prolaps scheint nun stückweise abgetragen worden zu sein, worauf die Krämpfe wohl nicht schwan-

1) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1905 Bd. 17, S. 161.

2) Ebenda. 1900 Bd. 18, S. 1.

3) Wiener klin. Wochenschr. 1902 Nr. 38.

den, aber einen anderen Charakter annahmen, die Lähmung dagegen in voller Intensität bestehen blieb. Eine genaue Untersuchung dieses Kranken ergab nichts, was das Bestehen eines Tumors rechtfertigen würde, dagegen Zeichen eines ausgedehnten Hirnprozesses im Sinne einer Sklerose. Neben der rechtsseitigen Hemiplegie fand sich eine schwere Verlangsamung der Sprache, fehlende Bauchdeckenreflexe, beiderseits nahezu Partellarklonus bei normalen Achillesreflexen fehlenden Plantarreflexen; kein Babinski, intakte Sensibilität. Aber nicht nur Rindenprozesse sind irreführend, viel mehr noch sind es die Erscheinungen, die auf die hintere Schädelgrube hinweisen. Auch hier sind frustrane Operationen vorgenommen worden. Ich erinnere an einen von Eiselsberg und Ranzi¹⁾ veröffentlichten Fall (99), der unter der Annahme eines rechtsseitigen Kleinhirn- bzw. Acusticustumors zur Operation kam, nach 11 Monaten starb und sich als multiple Sklerose erwies. Es ist interessant, daß in diesem Falle die Operation eine Meningitis serosa circumscripta ergab. Einen ganz analogen Fall hat auch Oppenheim²⁾ erwähnt, der gleichfalls, ohne daß Stauungspapille vorhanden gewesen wäre, wie in dem eben zitierten Falle, lediglich durch die stark ausgeprägten Lokalsymptome einen tumorartigen Prozeß der hinteren Schädelgrube im Kleinhirn annahm. Hier waren es in allererster Linie die Allgemeinsymptome, ferner der Nystagmus, die cerebellare Ataxie, sowie eine Übererregbarkeit im Vestibulargebiet, welche die Diagnose Tumor stützten. Die hier angeführten Fälle sind lediglich solche, bei welchen die Lokalsymptome zum Teil im Verein mit Kopfschmerz, Schwindel und Erbrechen zur Annahme eines tumorartigen Prozesses geführt haben. Eine zweite Gruppe von Fällen, die merkwürdigerweise die gleiche Lokalisation zeigt, ist deswegen diagnostisch noch schwieriger zu beurteilen, weil hier die Stauungspapille das Bild kompliziert. Der erste von Bruns und Stölting³⁾ veröffentlichte hierher gehörige Fall entwickelte sich allerdings in Schüben, keineswegs wie man es bei einem Tumor sonst zu sehen pflegt. Das Zustandbild bei der Untersuchung dagegen war doch so, daß man am ehesten die Diagnose auf einen Cerebellartumor stellen mußte. Hier entschied nur der Verlauf. Die Patientin, die anfangs Januar das ausgeprägte Symptomenbild des Cerebellartumors zeigte, ließ plötzlich eine zunehmende Besserung erkennen, und zwar schon wenige Tage nach

1) Arch. f. klin. Chirurgie Bd. 102 Heft 2. (Fall 99.)

2) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 52.

3) Zeitschr. f. Augenheilk. 1900, Bd. 3.

dieser Untersuchung, so daß dadurch allein die Diagnose richtig gestellt werden konnte. Auch der viel zitierte Fall Rosenfelds¹⁾ zeigt neben den Allgemeinerscheinungen die Stauungspapille und Symptome, die wiederum im Anfang die Annahme eines Tumors der hinteren Schädelgrube wahrscheinlich machten. Erst als spinale Erscheinungen hinzutraten, wurde der Prozeß als disseminierter klar. Haben wir in dem Falle von Bruns und Stölting Grund den begleitenden Hydrocephalus als Ursache der Stauungspapille aufzufassen, so hat bei Rosenfeld die anatomische Untersuchung ergeben, daß die Lokalisation des entzündlichen Prozesses knapp hinter der Lamina cribrosa des Nervus opticus dessen Schwellung bedingte. Auch Wendenburgs²⁾ Fälle gehören hierher. Desgleichen die Beobachtungen von Oppenheim und Henneberg³⁾, die eine disseminierte Myelo-Encephalitis bzw. akute multiple Sklerose betrafen, welche anfangs besonders wegen der Papillenveränderung den Eindruck des Tumors hervorgerufen hatte, wobei Oppenheim allerdings sofort die richtige Diagnose stellen konnte. Trotz der Stauungspapille jedoch hatte man in dem Falle von Kamprad⁴⁾ kaum das Recht, einen Tumor anzunehmen, obwohl auch hier die Erscheinungen seitens der hinteren Schädelgrube am stärksten waren. Die Eigenart dieser letzteren, der Wechsel ihrer Intensität charakterisiert sie vollständig als multiple Sklerose. Das gleiche gilt für die Beobachtung von Nonne⁵⁾, wo anfangs auch der cerebellare Komplex im Vordergrund stand, eine doppelseitige Neuritis optica vorlag, die späteren Erscheinungen jedoch unzweifelhaft die Diagnose multiple Sklerose ermöglichten. Auch einen Fall von Strümpell⁶⁾ möchte ich hierher rechnen, trotzdem er von Redlich⁷⁾ seiner Encephalitis pontis et cerebelli zugezählt wird. Auch hier waren die cerebellaren Symptome im Vordergrund, auch hier hat jedoch der Verlauf der Krankheit den Tumor ausschließen lassen. Strümpell selbst nimmt eine Encephalitis an nach Keuchhusten. Es wäre aber nach dem klinischen Bild nicht unmöglich, daß auch hier der Prozeß einer multiplen Sklerose vorlag, wie im Falle Oppenheim-Henneberg,

1) Neurol. Centralbl. 1903, S. 70.

2) Neurol. Centralbl. 1908.

3) l. c.

4) Inaugural-Dissertation. Leipzig 1900.

5) Neurol. Centralbl. 1898, S. 1142.

6) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1915 Bd. 53, S. 321.

7) Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1917 Bd. 37, S. 152.

den Redlich ja auch für seine encephalitische Form beansprucht. Ohne weiter in eine Diskussion dieser Fälle Redlichs eingehen zu wollen, möchte ich nur meinen, daß das pathologisch-anatomische Bild, das er in seinem eigenen Falle zeichnet, nahezu völlig dem der akuten multiplen Sklerose entspricht, besonders deshalb, weil aus seinen Abbildungen bereits hervorgeht, daß die sekundären Degenerationen fehlen. Man betrachte nur Abbildung 4 auf Tafel 1, wo der Oculomotorius durch einen mächtigen Herd unterbrochen, jenseits des Herdes vollkommen intakt wieder auftritt. Krüger¹⁾ hat sich bemüht eine differentielle Diagnose solcher pontiner Formen der multiplen Sklerose mit pontinen Tumoren aufzustellen, die aber keineswegs imstande sein dürfte, solche Fälle zu entscheiden. Denn, wenn das, was Krüger fordert, vorhanden ist, bedarf es eben keiner differenzierenden Erwägungen mehr.

Aber nicht nur die hintere Schädelgrube, auch mehr kortikale Affektionen verlaufen unter dem Bilde des Hirntumors mit Stauungspapille. Ich erwähne nur Tschirkowsky²⁾, bei dem der Kranke zuerst eine Parese des rechten Armes mit Aphasie bot mit Stauungspapille. Vielleicht gehören hierher auch einzelne Fälle von Frank³⁾ mit neuritischen Veränderungen und eine Beobachtung von Uhthoff⁴⁾ mit einseitiger Stauungspapille. Diese Aufzählung einer Reihe von Fällen aus der Literatur, denen man noch die Beobachtungen Müllers⁵⁾, Fleischers⁶⁾ und Langenbecks⁷⁾ anfügen kann, die gleichfalls Stauungspapille bei multipler Sklerose beschreiben, beweisen nur die Häufigkeit des Vorkommens der multiplen Sklerose unter dem Bilde des Hirntumors. Sie zeigen aber gleichzeitig zwei verschiedene Formen. Erstens solche, die als lokalisierte, scharf umschriebene Symptombilder mit einer Reihe von Allgemeinerscheinungen des Tumors ausgestattet, aber ohne Stauungspapille auftreten, und zweitens Fälle, die alle Charaktere des Hirntumors inkl. der Papillenveränderung, allerdings nur im Zustandsbilde, erkennen lassen. Ferner sieht man aus den angeführten Fällen, daß es vorwiegend Kleinhirn und Medulla oblongata sind, die zu Verwechslungen Veranlassung geben und daß daneben weit seltener

1) Inaugural-Dissertation Berlin 1909.

2) Monatsbl. f. Augenheilk. 1914 Bd. 53, S. 527.

3) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1898 Bd. 14, S. 167.

4) Gräfe-Sämisches Handb. Bd. 11, II. Abt. S. 337.

5) Multipole Sklerose. Jena 1904.

6) Klinisches Monatsbl. f. Augenheilk. 1908, Bd. 16, I, S. 113.

7) Gräfes Arch. 1914 Bd. 57, S. 226.

umschriebene Veränderungen des Großhirns, besonders wenn sie mit Jackson-Anfällen einhergehen, ein Gleiches bedingen.

Das Ganze wird noch dadurch verwickelter, daß auch der Hirntumor unter Umständen das Bild der multiplen Sklerose imitieren kann. Ich erinnere nur an jenen Fall von Kleinhirnzyste, den Collins und Bähr¹⁾ beschrieben haben, der ganz unter dem Bilde einer multiplen Sklerose verlief. Auch ich sah kürzlich einen Fall sich unter dem Bilde der multiplen Sklerose entwickeln, der später sich als Tumor zu erkennen gab. Auftreten von retrobulbärer Neuritis, zunächst nur mit einer leichten Steigerung der Sehnenreflexe und vollständigem Fehlen der Bauchdeckenreflexe. Das hielt lange Zeit an. Nach einem halben Jahr etwa Auftreten allgemeiner Hirndrucksymptome, einer Stauungspapille, destruktiver Veränderungen des Knochens am Röntgenbild, die auf die Nähe des Prozesses zur Hypophyse hinwiesen, sowie Auftreten hypophysärer Erscheinungen ließen die Diagnose Tumor gerechtfertigt erscheinen, der in der Tat in der Gegend der linken Substantia perforata anterior angenommen und durch die Obduktion verifiziert wurde.

Ich habe in den letzten Jahren eine ganze Reihe von Fällen multipler Sklerose gesehen, die das Bild des Hirntumors imitierten. Es waren durchaus nicht immer akute Formen, wie Oppenheim meint, sondern typisch chronisch verlaufende und es ist auffällig, daß diese Fälle wiederum in allererster Linie das Gebiet der hinteren Schädelgrube betrafen oder die motorischen Zonen des Großhirns. Ich möchte zunächst ein paar solcher Beobachtungen anführen.

Fall 1. 45jährige Frau mit belangloser Anamnese, hat 1907 ein Ulcus ventriculi überstanden. Seit 10 Jahren besteht eine Struma. Vor ungefähr 7 Monaten bekam Pat. plötzlich einen Schwindelanfall auf einer Stiege und stürzte dabei nieder. Solche Schwindelanfälle treten jetzt häufiger auf, besonders bei Lageveränderungen des Kopfes (Aufsetzen). Starke Kopfschmerzen, besonders im Hinterkopf rechts. Es tritt eine allgemeine Körperschwäche hinzu, besonders der rechten Seite und erschwertes Gehen, ferner Ohrensausen beiderseits, besonders aber rechts. Die Untersuchung auf der Abteilung Prof. Schlesingers Anfang Juli 1919 ergibt eine Druck- und Klopfempfindlichkeit des Schädels, besonders der rechten Seite. Rechts schwächere Innervation des Facialis, Parese des rechten Gaumensegels und der Zungenmuskulatur, auch Larynxbewegungen rechts geschwächt. Trotz negativem Wassermann wird zunächst eine Quecksilberbehandlung durchgeführt, die bis zum 7. VIII. dauert. Die danach vorgenommene Untersuchung ergibt: Kopfschmerzen. Die Hirnnerven I frei, II: Neuritis optica beiderseits, links bereits beginnende Atrophie. III, IV, VI:

1) Americ. journ. of med. science 1914 Bd. II, 148, S. 495.

Die linke Lidspalte ist etwas weiter als die rechte (Struma, Hornerisches Syndrom). V: Der Trigeminus motorisch frei, der rechte Cornealreflex nicht auslösbar. VII: Rechter Mundfacialis etwas paretisch, leichte beiderseitige Gaumensegelparese. VIII: Nystagmus horizontalis nach beiden Seiten mit der schnellen Komponente nach rechts. Ohruntersuchung ergibt beiderseitige Cochlearisaffektion und Herabsetzung der kalorischen Reaktion rechts. IX, X, XI, XII frei. Mit Rücksicht auf das Fortschreiten des Prozesses, besonders auf den Augenbefund und die drohende Atrophie wurde die Pat. an die Klinik Eiselsberg transferiert, wo ich den Befund, den ich schon vorher mit Schlesinger erheben konnte, neuerlich bestätigte. Es kam zur Operation über dem Kleinhirn und es wurde kein Tumor gefunden aber auch keine Meningitis serosa. Nach ihrer Entlassung entwickelten sich bei der Pat. schon in wenigen Wochen so deutliche Erscheinungen der multiplen Sklerose, daß an der Diagnose jetzt nicht mehr zu zweifeln ist. Die Diagnose ließ sich nachträglich darum so leicht stellen, weil der Ohrenbefund die charakteristischen Intensitätsschwankungen zeigte, wie sie von mir, Beck u. a. wiederholt beschrieben worden sind und weil sich besonders im Vestibularis ein Wechsel zwischen Un- und Übererregbarkeit ausgebildet hat und ferner, weil der früher kaum andeutungsweise vorhandene, mehr generelle Tremor zum Intentionstremor geworden ist.

Es erinnert dieser Fall zum Teil an jenen, der von Eiselsberg und Ranzi bereits erwähnt wurde, bei dem ein fraglicher Acousticustumor angenommen wurde und sich bei der Aufklappung eine scheinbar umschriebene Meningitis fand. Daß diese, wie Oppenheim meint, die Tumorsymptome bedingen kann, ist wohl möglich nach der vorliegenden eigenen Beobachtung, aber keineswegs notwendig. In einem weiteren Falle, den ich sah, habe ich selbst die Diagnose stellen können, aber vorher war von anderer Seite ein Hirntumor angenommen worden, weshalb wegen des fortschreitenden Sehnervenleidens durch Müller eine Sehnervenscheidentrepanation vorgenommen wurde.

Fall 2. Die 32 Jahre alte Pat. ist vor drei Jahren unter Kopfschmerzen, Schwindel und seltenem Erbrechen erkrankt. Die zunehmende Stauungspapille — ich habe die Pat. damals noch nicht zu untersuchen Gelegenheit gehabt — ließ eine Sehnervenscheidentrepanation zwecks Druckentlastung angezeigt erscheinen. 2—3 Monate danach fühlte sich die Pat. etwas erleichtert, aber nur in bezug auf die Kopfschmerzen; denn das Sehvermögen das vor der Operation nur Obskurationen aufwies, hat sich dann kurz danach so verschlechtert, daß eine Amaurose auftrat. Die Kopfschmerzen haben sich nach dem Eintritt der Erblindung stark zurückgebildet, ebenso Schwindel und Erbrechen. Die Pat. zeigte nun, vom Auge abgesehen, am 30. I. 1920 eine leichte rechtsseitige Facialislähmung peripherer Art, Nystagmus horizontalis mit der schnellen Komponente nach rechts, auffallende Hörstörungen rechts, leichte Ataxie der oberen Extremitäten der rechten

Seite, etwas Romberg. Die Sehnenreflexe ziemlich lebhaft, die Hautreflexe herabgesetzt; die Bauchdeckenreflexe fehlen, auch der Cornealreflex der rechten Seite fehlt.

Hier ergab nun schon die erste von mir vorgenommene Untersuchung infolge des Verhaltens der Hautreflexe den Verdacht multiple Sklerose. Es zeigte sich aber auch aus den Angaben der Patientin, daß das Symptomenbild besonders seitens des Ohres ein auffallend schwankendes war, ganz im Gegenteil zum Auge, das progressiv amaurotisch geworden ist. Auch die Besserung des allgemeinen Zustandes, die eine anhaltende ist, sowie die Dauer des Prozesses über drei Jahre läßt an der Diagnose kaum einen Zweifel aufkommen.

Wenn eine Stauungspapille vorliegt oder auch nur eine Neuritis, wie in den Fällen, die ich bereits angeführt habe, so wird die Diagnose doch um wesentliches leichter, weil ja die echte Stauungspapille bei der multiplen Sklerose eine relative Seltenheit ist. Aber es gibt Fälle umschriebener Erkrankung, die auch ohne Stauungspapille den Charakter des Tumors zeigen, wie bereits angeführt. Auch hier verfüge ich über charakteristische Beobachtungen.

Fall 3. Eine 26 jährige Pat. mit belangloser Anamnese bekommt im Juli 1917 plötzlich Schwindel, der rasch vorübergeht, im September 1917 eine heftige Naseneiterung, gleichzeitig eiternde Angina. Die im April 1918 wieder aufgetretenen Schwindelanfälle, zu denen sich nun Nystagmus und eine Hörstörung mit Ohrensausen hinzugesellt hat, führen dahin, die Pat. auf der Nervenlinik aufzunehmen, wo ein Tumor cerebri angenommen wurde. Pat. hatte häufig Schwindelanfälle, Kopfschmerzen, Erbrechen. Beim Gehen wich sie nach rechts ab. Die rechte Hand wurde schwer und ungeschickt. Sie kam nun in verschiedene Spitäler. Der Zustand besserte sich wenig, verschlechterte sich gleich wieder, so zwar, daß sie heute nicht mehr gehen kann. Die Untersuchung von Anfang September 1919 ergibt: Kopfschmerzen in der Scheitel- und Schläfengegend, Drücken und Bohren oft tagelang andauernd. Gelegentlich Erbrechen, heftigste Schwindelempfindungen bei jeder Lageveränderung im Bette, Unvermögen zu Stehen und zu Gehen wegen dieses Schwindels. Dabei ist die Pat. psychisch und intellektuell frei, klagt wohl über zeitweises Doppeltsehen, aber es ist absolut keine Augenmuskellähmung nachweisbar. Beide Cornealreflexe etwas herabgesetzt. Die Sprache ist etwas heiser, Zunge nach rechts abweichend, stark atrophisch. Grobe Ataxie der rechten oberen Extremität, Hypalgesie links, rechter Bauchdeckenreflex herabgesetzt, rechts im allgemeinen schwächer als links, rechts Patellarklonus, links angedeutet; beiderseits Fußklonus, Babinski, Oppenheim positiv, rechts auch etwas Ataxie beim Kniehackenversuch.

So sehr auch die Symptome hier auf das rechte Kleinhirnbrückengebiet hinwiesen, konnte ich mich für einen Eingriff deshalb nicht ent-

scheiden, weil der Sehnervenfund vollständig normal war und die Allgemeinerscheinungen, abgesehen vom Schwindel, keineswegs so waren, daß man einen Eingriff für angezeigt halten konnte. Auch hier besserten sich die Vestibularerscheinungen ungemein rasch, auch hier zeigte sich unter ganz indifferenter Therapie ein Wechsel in Un- und Übererregbarkeit des Vestibularis und als dann Symptome der anderen Seite hinzutraten, ganz flüchtiger Art, war an der Diagnose Sklerose nicht mehr zu zweifeln. Es ist auch heute noch bei der Patientin keine Veränderung des Augenhintergrundes aufgetreten.

Besondere Schwierigkeiten bot mir ein Fall, der sich vollständig unter dem Bilde eines Hirntumors entwickelte.

Fall 4. 33 jährige Frau mit belangloser Anamnese. Abgesehen von einer Pleuritis und einem dyspeptischen Magenkatarrh gesund. Im Jahre 1916 traten heftige Kopfschmerzen auf, welche die Pat. in die rechte Kopfseite lokalisierte und die nach vorn ausstrahlten. Die Schmerzen sind täglich vormittags heftiger als abends. Ungefähr in zweiwöchentlichen Intervallen kommt es zum Auftreten von Übelkeiten, Erbrechen und rechtsseitigen klonischen Zuckungen, die zeitweise von Bewußtlosigkeit begleitet sind. Seit etwa einem Jahr Obskurationen, gelegentlich Auftreten von Ohrensausen. Der somatische Status erweist sich als negativ, auch Wassermann ist negativ. Die Pat. ist psychisch und intellektuell frei, klagt über Kopfschmerzen. Von den Hirnnerven zeigt sich eine Stauungspapille mit knopfförmiger Vorwölbung von 3 Dioptrien rechts, 2 Dioptrien links bei noch relativ gutem Visus. Der Ohrbefund zeigt eine leichte Einschränkung der Hörweite im Sinne eines Schalleitungshindernisses. Sämtliche Vestibularreaktionen und der Zeigerversuch sind normal. Patellar- und Fußklonus, Herabsetzung des rechten Bauchdeckenreflexes. Der Röntgenbefund ergibt eine verdächtige Schattenmasse hinter der Sella mit deutlicher Destruktion der Sella. Der weitere Verlauf ergibt, daß die Stauungspapille allmählich in eine Atrophie übergeht, ohne daß das Sehvermögen der Pat. sich sehr wesentlich verschlechtert, während die Reflexe deutlich an Intensität nachlassen, mehr die Achillesreflexe als die Patellarreflexe. Die Anfälle schwinden und die Pat. ist vollständig berufsfähig. Sie bleibt in ambulatorischer Behandlung. Die letzte Untersuchung ($\frac{1}{2}$ Jahr nach der ersten) zeigt deutlich die Disproportion zwischen Patellar- und Achillesreflex und eine nunmehr beiderseitige Herabsetzung der Bauchdeckenreflexe.

Wir haben also hier einen Fall vor uns, der in seiner Entwicklung zunächst das klassische Bild des Tumors zeigt, bei dem wir die Operation nur deshalb nicht sofort vorgenommen haben, weil die Patientin selbst sich für ein Zuwarten entschied und bei der sich mit dem Übergehen der Stauungspapille in Atrophie allmählich deutliche Erschei-

nungen der multiplen Sklerose entwickelten. Auch diesem Fall kann ich einen nahezu gleichen ohne Stauungspapille an die Seite stellen.

Fall 5. 17-jähriger junger Mann bekommt aus voller Gesundheit vor 2 Wochen einen Jackson-Anfall. Derselbe wiederholt sich am nächsten Tage, hinterläßt eine linksseitige Mundfacialislähmung — es schließen sich Kopfschmerzen an — sowie eine leichte Benommenheit. Die Anfälle kehren ohne Bewußtlosigkeit als Jackson-Anfälle im Facialis wieder. Der objektive Befund ergibt, abgesehen von der Mundfacialisparese eine leichte Deviation der Zunge nach links. Die linksseitigen Sehnenreflexe $> r.$ Fußklonus beiderseits $l. > r.$ fundus, Gesichtsfeld normal.

Der erste Eindruck war der eines Tumors an der Basis der II. Stirnwindung rechts.

Etwa drei Wochen später ist zur linksseitigen VII. Parese eine rechtsseitige Gaumensegellähmung hinzugetreten; der Bauchdeckenreflex $r.$ nicht auslösbar, $l.$ herabgesetzt — der Achillesklonus geschwunden und der Patellarreflex wesentlich gegenüber der ersten Untersuchung herabgesetzt —, so daß an der Multiplizität des Prozesses nicht mehr zu zweifeln ist — die Diagnose multiple Encephalitis gegenüber der akuten multiplen Sklerose wegen Mangels jeden Fiebers zurücktritt.

Umgekehrt aber haben wir in einem Falle die multiple Sklerose für wahrscheinlich gehalten, während sich in der Tat ein Tumor fand.

Fall 6. Der 25-jährige Pat. (belanglose Anamnese) bemerkte im Jahre 1919 nach einer angeblichen Verkühlung eine Veränderung des Gefühles in der linken Gesichtshälfte wie Ameisenlaufen. Diese Sensationen kamen und verschwanden wieder. Erst als Ende Juni eine Verengung des linken Auges eintrat und er beim Seitwärts- und Aufwärtsblicken alles doppelt sah, begab sich der Pat. zum Arzt. Er bekam Jod. Wassermann negativ. Es traten auch Kopfschmerzen auf, hauptsächlich im Hinterkopf, vorwiegend nachts. Sie ließen sich aber leicht beeinflussen, so daß keine Berufsstörung eintrat. Da zudem auch das linke Oberlid sich wieder hob, so legte er dem Ganzen keine Bedeutung bei und nahm Mitte Oktober seine Tätigkeit wieder auf. Da ihm das Jod scheinbar trotz negativem Wassermann sehr genützt hatte, so bekam er dann eine Schmierkur, die auch das Doppelsehen und die Kopfschmerzen wesentlich besserte. Ende November desselben Jahres trat jedoch wieder eine Verschlimmerung auf, dazu kam noch eine erhebliche Allgemeinschwäche und Schwanken beim Stehen und Gehen, so daß der Pat. an der Klinik Chvostek Aufnahme fand. Damals keine Stauungspapille. Außer einer Abducensparese war Nystagmus nach beiden Seiten, links Hypalgesie im Trigeminus, auch Herabsetzung der Corneal- und Conjunktivalreflexe, schwächere Masseterwirkung, links Abnahme des Gehörs. Die Ohruntersuchung ergab eine beiderseitige Cochlearisaffektion, links stärker als rechts und links eine Ausschaltung, rechts eine Übererregbarkeit des Vestibularis. Die Sprache des Pat. ist verlangsamt und erschwert. Es zeigte sich sonst nur eine grobe

Ataxie der unteren Extremitäten (Romberg). Im Dezember trat dann eine Keratitis neuroparalytica auf und eine leichte Herabsetzung der Sensibilität, etwa im Ausmaße eines Handtellers unter dem linken Poupartschen Band. Der Pat. zeigt gelegentlich Schlafsucht, gelegentlich aber eine leicht euphorische Stimmung. Der Zustand des Pat. schwankt in bezug auf die Intensität der Erscheinungen in auffallender Weise. So bessert sich z. B. die Keratitis. Die Papillengrenzen werden etwas undeutlich, ohne daß eine Stauungspapille aufgetreten wäre. Der Pat. spricht mitunter ungemein schwer, ein paar Tage später ist die Sprache vollständig — bis auf eine gewisse Verlangsamung — normal. Auch im psychischen Zustand haben wir Wechsel zwischen steigender Somnolenz und heiterem, freien Wesen. Es kommt zu Retentio urinae. Der Pat. muß katheterisiert werden und es erhebt sich nun die Frage, ob man den Pat. unter solchen Umständen operieren soll oder nicht, unter der Annahme eines raumbeschränkenden Prozesses in der hinteren Schädelgrube. Die Entscheidung wurde dadurch erleichtert, daß der Pat. in einem derartig elenden Körperzustand war, daß man fürchten mußte, er werde einen so schweren Eingriff kaum überstehen. Es wurde deshalb die Operation abgelehnt und etwa 14 Tage nach der Transferierung auf die interne Klinik starb der Pat. Die Obduktion ergab: Tumor an der Schädelbasis von weicher elastischer Konsistenz und höckriger Beschaffenheit, ein überwallnußgroßer Tumor in der linken hinteren Schädelgrube, ein zweiter gleich großer Fortsatz am Klivus abwärts, den Meatus acusticus verdeckend mit hochgradiger Kompression der Brücke. Von der linken Seite her ein dritter großer Fortsatz nach abwärts über die Mittellinie hinaus, das Siebbein fast erfüllend, gegen die linke Highmorshöhle wachsend und ein kleiner Anteil gegen den Boden des dritten Ventrikels reichend, mit Kompression der Hypophyse.

Hier hat sich bei einem 25jährigen Mann im Verlaufe von kaum einem Jahr akut ein Krankheitsprozeß entwickelt, mit Erscheinungen, die vorwiegend auf die hintere Schädelgrube, und zwar links hinwiesen, Erscheinungen, deren wesentlichstes Charakteristikum im Wechsel ihrer Intensität gelegen war. Das Auftreten und Wiederverschwinden von Parästhesien der linken Gesichtsseite, die Ausfallserscheinungen und Besserungen im Trigeminalggebiet, die verlangsamte, verwaschene Sprache, die sich gleichfalls besserte, auch die Schlingbeschwerden, die zeitweise zu einem Regurgitieren durch die Nase führten, daneben die Erscheinungen seitens des Cochlearis- und Vestibularis-Apparates und zu allem die kaum ausgebildeten Allgemeinerscheinungen, das Fehlen einer ausgesprochenen Stauungspapille, der geringfügige Kopfschmerz, ließen den Gedanken an einen Tumor in den Hintergrund treten, zugunsten eines disseminierten Prozesses. Besonders die fleckweise Sensibilitätsstörung am Oberschenkel mußte gegen einen scharf umschriebenen Prozeß sprechen. Auch die psychischen Störungen fügen

sich in den Rahmen jener bei multipler Sklerose bekannten, denn von der Schlafsucht, die wohl als Hypophysensymptom gelten kann und die eigentlich aus dem Rahmen der multiplen Sklerose fällt, abgesehen, bestand eine typisch euphorische Stimmung, wie sie der multiplen Sklerose ganz charakteristisch ist. Die Eigenart des Tumors, der die ganze Hirnbasis okkupierte, ist nicht imstande, das Symptomenbild aufzuklären. Es zeigt sich nur, wie unendlich schwierig es unter Umständen sein kann, Tumor und multiple Sklerose zu differenzieren.

Diese Beobachtung ermöglichte mir in einem zweiten ganz analogen Fall die richtige Diagnose zu stellen, allerdings auch erst in einem ziemlich späten Zeitpunkt. Auch hier entwickelten sich Erscheinungen von Paresen verschiedener Hirnnerven der hinteren Schädelgrube in einem auffallenden Wechsel. Hier traten Lähmungen auf, verschwanden nach Wochen um später wieder aufzutreten und wieder zu verschwinden. Auch hier fehlt die Stauungspapille, aber es läßt sich neben diesen Hirnerscheinungen eine schwere allgemeine Prostration, ganz wie in dem eben erwähnten Fall, nachweisen. Der Röntgenbefund, der anfangs völlig negativ war, hat allerdings zur Entscheidung beigetragen, indem vier Wochen nach dem ersten negativen Befund eine mächtige Zerstörung des Sellagebietes hervortrat. Wir haben also hier drei verschiedene Gruppen von Erscheinungen: Disseminierte Hirnnervenzlähmungen mit wechselnder Intensität, schwere Prostration und positiven Röntgenbefund, der für einen destruktiven Prozeß spricht. Die letzten zwei Erscheinungen sind wohl sicherer Ausdruck der Malignität des Prozesses und finden sich kaum je bei der multiplen Sklerose.

Es genügt diese wenigen Fälle ausgewählt zu haben, um die Schwierigkeiten aufzuzeigen, welche die Differentialdiagnose lokalisierter multipler Sklerosen des Gehirns gegenüber Tumoren bieten. Es ist nicht nur, wie schon erwähnt, die akute multiple Sklerose, sondern jede Form derselben, die das Bild des Tumors hervorrufen kann. Es ist auch nicht unbedingt notwendig, eine Komplikation als Ursache dieses Verhaltens anzunehmen. Freilich wissen wir, daß hydrocephale Erscheinungen bei der Sklerose nicht selten sind. Der Fall Oppenheims und jener von Eiselsberg-Ranzi zeigen, daß Meningitis serosa imstande ist, bei multipler Sklerose eventuell den Tumor vorzutäuschen, doch möchte ich hier auf meine erst erwähnte Beobachtung hinweisen, die ganz analog denen der genannten Autoren ist, ohne daß eine Meningitis serosa vorlag. Wir werden deshalb annehmen, daß die Entzündung als solche wohl imstande ist bei entsprechender Lokalisation alles das zu bewirken,

was als charakteristisch für den Tumor gilt. Hat doch erst Hennig¹⁾ im Jahre 1914 zeigen können, daß auch nichteitrige Encephalitiden anderer Art unter den Symptomen eines Hirntumors verlaufen können. Ich habe durch Schmelz²⁾ seinerzeit die Meningen bei multipler Sklerose untersuchen lassen und häufig entsprechend den Herden Veränderungen und Verwachsungen nachweisen können. Daß dadurch Störungen in der Liquorzirkulation hervorgerufen werden, ist begreiflich. Wir haben aber andererseits nicht vergessen, daß die Stauungspapille zum Beispiel lediglich dadurch hervorgerufen werden kann, daß sich, wie bei Rosenfeld der Prozeß knapp hinter der Lamina cribrosa etablierte, und es kann, wie ich selbst gesehen habe, vorkommen, daß der entzündliche Prozeß den Papillenkopf selbst ergreift.

Hydrocephalus, Meningitis serosa, meningeale Verklebungen und entzündliche Ödeme erklären es uns demzufolge zur Genüge, warum bei multipler Sklerose Hirndruckerscheinungen auftreten können. Die differentiale Diagnose machen wir aus der Eigenart einzelner Symptome, vor allem aber aus dem Ablauf des Prozesses. Die Stauungspapille zeigt eine relativ geringfügige Gefäßbeteiligung, doch sind ihr die Blutungen nicht fremd. Sie zeigt ferner das rasche Auftreten einer Atrophie und sie zeigt weiter das gleichzeitige Vorkommen dieser mit Stauung an einer Papille. Das spricht für den Herdcharakter des Prozesses auch im Sehnerven. Ich muß zugeben, daß tatsächlich auch bei der multiplen Sklerose, wie ich das früher nicht annahm, schwerste Sehstörungen bis zur Erblindung nach solcher Stauungspapille vorkommen können.

Ein zweites, sehr wesentliches differentiellles Symptom — wenn ich vom Fehlen des Bauchdeckenreflexes ganz absehe — ist die Disproportion in der Intensität der Sehnenreflexe eines Beines. Das hat Oppenheim besonders hervorgehoben und mit Recht. Es ist auffällig, daß neben Patellarklonus der Achillesreflex normal oder kaum auslösbar sein kann. Es besteht ein exzessiver Fußklonus und es fehlt das Babinski'sche Zehenphänomen. Diese Erscheinungen sind es in erster Linie, die den Herdcharakter des Prozesses erweisen, denn nur durch Annahme multipler Herde oder kleiner Affektionen in einem System kann man diese Erscheinungen erklären. Aber auch der Ablauf der Krankheit ist charakteristisch genug, um eine Differenzierung zu ermöglichen. Das gilt besonders für das Kochlearis-Vestibularis-System, wo ich³⁾ nebst

1) Arch. f. Psych. 1914 Bd. 52, S. 337.

2) Arbeiten aus d. Wiener neur. Inst. 1913 Bd. 20, S. 243.

3) Handbuch der Neurologie II. Bd., spez. Neur. I, S. 1911.

Beck und vielen anderen die auffallenden Intensitätsschwankungen innerhalb ganz kurzer Zeit hervorheben konnte, Intensitätsschwankungen, die beim Vestibularis aus einer Un- in eine Übererregbarkeit sich wandeln können. Freilich, wenn man genügend lange Zeit zuwartet, wird die Diagnose meist leicht geklärt werden können, aber bei den tumorartigen Prozessen empfiehlt sich dieses Zuwarten nicht immer und so fragt es sich dann, ob der operative Eingriff bei multipler Sklerose schadet oder nicht. In dem von Krause operierten Fall von Oppenheim tritt nach dem Eingriff eine auffallende Besserung ein, an die sich eine lange Remission anschließt. Allerdings folgt auf diese wiederum eine Verschlimmerung. Der von Eiselsberg-Ranzi erwähnte Fall starb nach 11 Monaten. Ich habe noch zwei derartige Fälle gesehen, die gleichfalls kurze Zeit nach dem Eingriff gestorben sind. Die erste Beobachtung, die hier mitgeteilt wird, hat auch nach dem operativen Eingriff eine Zeitlang sich recht wohl gefühlt, um dann aber kurz danach wieder die typischen Erscheinungen in erneuerter Intensität zu bekommen. Ein Gleiches gilt wohl auch für die mit Sehnervenscheiden-trepanation operierte Patientin, so daß man eigentlich resumierend sagen kann, daß der Eingriff als solcher ziemlich belanglos zu sein scheint, jedenfalls nicht belangreicher als sonst eine so schwere Operation. Da man außerdem die Hirndruckerscheinungen zum Teil auf die Komplikationen beziehen muß, so erscheint auch von diesem Gesichtspunkte der Eingriff nicht gerade kontraindiziert. Trotzdem wird es sich empfehlen, in zweifelhaften Fällen lieber mit dem Eingriff etwas zuzuwarten, da sich erfahrungsgemäß multiple Sklerose nach einer kurzen Zeit leicht zu erkennen gibt.

1) Wiener med. Wochenschr. 1913 Nr. 39.