

V.

Ein Fall von Teleangiectasie (Angiom) des Gesichts und der weichen Hirnhaut.

Von

Dr. S. Kalischer,

Nervenarzt in Schlachtensee bei Berlin

(Hierzu Tafel VI.)

Der hier mitgetheilte Fall ist bereits in den Verhandlungen der Berliner Medicinischen Gesellschaft Bd. 28, Seite 233, Sitzung vom 12. November 1897 erwähnt. — Damals konnte ich das frische Gehirn des Kindes dort demonstrieren. Erst im Sommer 1899 war es mir möglich, die mikroskopische Untersuchung des Gehirns zu beenden.

Das 1½-jährige Kind ist in Gesichtslage von einer gesunden Mutter geboren und zeigte von Geburt an eine Teleangiectasie der linken Gesichtshälfte; das hellrothe Mal erhob sich nicht über die Hautoberfläche und erstreckte sich auf Mund-, Augen-, Nasen- und Stirngegend, sowie auf die behaarte Kopfhaut über das linksseitige Stirn- und Schläfenbein, etwa über das Gebiet des I. und II. Trigeminusastes; in der Gegend der Glabella überschritt dasselbe um 1 bis 2 cm die Mittellinie. Die linke Gesichtshälfte erschien wohl etwas dicker als die rechte, allein man konnte von einer Asymmetrie der beiden Gesichtshälften kaum sprechen. Dagegen war es von Anfang an aufgefallen, dass das rechte Hinterhauptsbereich nach hinten um 1—2 cm das linke überragte, so dass die rechte Schädelhälfte nach hinten verlängert zu sein schien; die beiden Stirnbeine standen vorn in gleicher frontaler Ebene. Das Kind hielt von Geburt an den Kopf schief, und zwar war das Kinn nach links gerichtet, der Kopf etwas nach rechts geneigt. In den ersten Wochen schien das Mal medianwärts in der Fläche sich weiter auszudehnen; allein bald konnte ein dauernder Stillstand festgestellt werden.

Während das Kind in dem ersten halben Jahre sich geistig und körperlich gut entwickelte und alle vier Extremitäten gut bewegte, traten im 6. Monat krampfartige Zuckungen in der Gegend des rechten Mundwinkels auf. Die

anfallsweise auftretenden, clonischen Krämpfe erstreckten sich bald auch auf Zunge, Augengegend, Arm und Bein der rechten Körperhälfte, um gelegentlich auch auf die linke Körperhälfte überzugehen und dann von Bewusstseinsverlust begleitet zu sein. Stets war der Beginn der Krämpfe in der rechten unteren Gesichtshälfte (unteres Facialisgebiet); ja auch in den anfallsfreien Zeiten konnte man hier vereinzelte clonische Zuckungen wahrnehmen. Kurz nach dem Einsetzen dieser partiellen Krämpfe war bereits eine leichte Parese im rechtsseitigen unteren Facialisgebiet festzustellen und als die Convulsionen Juli 1897 nach einer Dauer von ca. 9 Monaten aufhörten, war eine ausgeprägte Hemiparese rechts mit leichtem Spasmus und Steigerung der Sehnenreflexe vorhanden. Das Kind bewegte zuletzt den rechten Arm und das rechte Bein gar nicht mehr. Diese Halbseitenlähmung hielt bis zum Tode (ca. $\frac{1}{4}$ Jahr) unverändert an, und blieb das Kind während dieser Zeit in seiner sprachlichen und geistigen Entwicklung erheblich zurück. October 1897 im Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren ging das Kind an einer Bronchopneumonie in Folge von Pertussis zu Grunde. — Nie waren bei dem Kinde seit Geburt an Erscheinungen des gesteigerten Hirndrucks oder einer entzündlichen Hirnerkrankung, wie Fieber, Erbrechen, Schwindel, Kopfschmerz, Pulsverlangsamung, Stauungspapille beobachtet worden.

Das Auftreten der partiellen Epilepsie mit folgender Halbseitenlähmung rechts wies auf eine Erkrankung der linksseitigen motorischen Centren in den Centralwindungen hin; der Beginn der Zuckungen und der Lähmung im rechtsseitigen unteren Facialisgebiete legte es nahe, in dem unteren Theil der Centralwindungen oder in dessen Nähe den Ausgangspunkt der Erkrankung zu suchen. Was die Natur derselben anbetrifft, so liessen die langsame Entwicklung des Leidens, sowie das dauernde Fehlen allgemeiner Symptome des zunehmenden Hirndrucks einen Hirntumor von grösserem Umfange oder schnellem Wachsthum ausschliessen. Die Einreihung des Krankheitsbildes in die Gruppe der cerebralen spastischen Kinderlähmung machte ebenfalls Schwierigkeit wegen des eigenthümlichen progressiven Verlaufs, wegen des Mangels ätiologischer Factoren u. s. w. Da auch jeder Anhaltspunkt für eine andere Erkrankung (Ohrenleiden, Tuberculose u. s. w.) fehlte und die cutane Teleangiectasie sich über die linke Gesichts- und Kopfhälfte erstreckte, also auch über jene Gegend, unter welcher die erkrankten Centren liegen mussten, so war die Vermuthung gegeben, dass intracerebral (etwa in den Hirnhäuten) derselbe oder ein ähnlicher Process wie an der Kopfhaut, an dem Gefässsystem von Geburt an vorhanden gewesen sei und allmählig zur Erkrankung der motorischen Centren der Hirnrinde geführt habe. Mit voller Sicherheit konnte diese Diagnose deshalb nicht gestellt werden, weil Angiome und Gefässerectasien an der Hirnoberfläche im grossen Ganzen selten sind und noch seltener derartige Symptome verursachen.

Bei der Section fiel zunächst der starke Blutgehalt und die Verdickung der mit dem Schädeldach innig verwachsenen Kopfhaut der linken Seite auf. Bei dem Durchsägen des Schädels machte die Durchtrennung des linken Stirnbeines grosse Schwierigkeit; dasselbe war erheblich verdickt und maass in

seinem seitlichen Theil 1 cm, während es rechts nur 0,3 Dicke hatte; die Diploe war sehr blut- und gefässreich; die Verdickung des Stirnbeins erstreckte sich entsprechend der Ausbreitung der cutanen Teleangiectasie auch ein wenig über die Mittellinie auf das rechte Stirnbein; das linke Hinterhauptsbein war hingegen auffallend dünn. Die Dura, mit dem Schädeldach fest verwachsen, war überall glatt und glänzend, ihre Sinus sehr weit und blutreich. Schädeldach, und in geringerem Grade auch Schädelbasis, zeigten eine auffallende Asymmetrie, indem die rechte Schädelhälfte ca. 1—2 cm länger und 1 cm breiter, auch höher war als die linke. Dem entsprach auch eine erhebliche Verkleinerung der linken Grosshirnhälfte, welche vorn, hinten, oben um 1—2 cm von der rechtsseitigen überragt wurde und das Kleinhirn nur zum Theile bedeckte. Die Länge der rechten Hemisphäre vom Stirnhirn bis zum Occipitalhirn über der Convexität gemessen betrug $19\frac{1}{2}$, die der linken $16\frac{1}{2}$ cm. Kleinhirn, Pons, Med. oblongat. zeigten keine erwähnenswerthe Grössendifferenz an ihren beiden Hälften. Während die Pia mater an der Oberfläche der rechten Hemisphäre überall klar durchsichtig war und bei gewöhnlicher Gefässinjection die weissgrauen Hirnwindungen durchblicken liess, sah die linke Hirnhälfte trübe und blauroth aus. Hier sah man überall grosse und kleine, stark geschlängelte, korkzieherartig gewundene und varicos erweiterte Gefässe die Hirnfurchen erfüllen oder in der Pia über die Windungen dahinziehen; stellenweise waren die spinnen- und regenwurmartig sich verzweigenden kleineren Gefässe so dicht gelagert, dass die Pia darüber gerunzelt und getrübt erschien. Am stärksten war die Anhäufung kleinerer Gefässe und die Erweiterung und Schlängelung der grösseren Gefässe am unteren Theil des aufsteigenden hinteren Abschnitts der Fissura Sylvii ausgeprägt; hier in der Gegend des Operculum und des unteren Theiles der Centralwindungen nahm der varicenartige Gefässknäuel die Form einer flächenartigen diffusen Geschwulst an, welche die Sylvi'sche Spalte gerade an der Stelle erfüllte, an der die Art. und Vena foss. Sylvii s. cerebialis media sich in ihre 4—5 Aeste zu verzweigen pflegt; von hier aus sah man die Vena Sylvii (Duret), die in ihrem Verlauf ungefähr der Arteria parietalis ascendens entspricht, stark erweitert, geschlängelt und mit sackartigen Ausbuchtungen in dem Sulcus praecentralis und in der Fissura interparietalis über die Hemisphäre sich hinziehen. Die Gefässanhäufung und -Erweiterung nimmt fast die ganze linke Grosshirnoberfläche, sowie die mediane und untere Fläche ein besonders aber das ganze Gebiet der Art. cerebr. media (Foss. Sylv.) in ihrem oberflächlichen Verlauf; am meisten jedoch ist die Gegend der Central- und Parietalwindungen betroffen, wie es an dem in 10 proc. Formollösung befindlichen Gehirn bei der Demonstration, aus einer Zeichnung und aus einer von Herrn Dr. E. Flatau freundlichst angefertigten Photographie (siehe Fig. I. und Fig. II.) deutlich zu sehen war. Die grösseren Gefässe an der Hirnbasis zeigen keine Veränderung, und auch an den fast von Flüssigkeit freien Ventrikeln sind Abnormitäten nicht festzustellen, bis auf eine starke Gefässentwicklung und Verdickung des linken Plexus choroid. Die Windungen der kleineren linken Hemisphäre sind schmaler als die der rechten, allein diese Verkleinerung der Windungen ist eine ziemlich

gleichmässige und weder von Grubenbildung, besonderer Härte in der Consistenz, noch von einer Vertiefung oder Verbreiterung der Furchen begleitet; auch der Typus der Windungen lässt Abweichungen von der Form nicht erkennen.

Ein directer Zusammenhang der cutanen Teleangiectasie der Kopfhaut mit dem abnorm entwickelten intracerebralen resp. meningealen Gefässapparat (etwa mittelst Verbindungsäste durch den Knochen zu dem Sinus longitudinalis superior) konnte bei der Section nicht festgestellt werden. Die Schädelasymmetrie, wie die Verkleinerung der die Schädelhöhle völlig ausfüllenden linksseitigen Grosshirnhälfte sind wohl als Missbildungen anzusehen, die gleichzeitig mit den Gefässanomalien vor der Geburt entstanden waren. Bei dem beschriebenen Befunde musste es auffallen, dass die abnorme und diffuse Entwicklung, Verbreiterung und Schlingelung der Gefässe an der Pia der linken Grosshirnhälfte in der Gegend des unteren Theiles der Centralwindungen am meisten ausgeprägt ist, ja hier allein einen geschwulstartigen Charakter annimmt; hier gerade ist das Centrum für die Muskeln des unteren Facialisgebiets zu suchen, deren Krampf und Lähmung die Krankheitserscheinungen einleiteten. Es lag daher nahe, anzunehmen, dass die an eine Teleangiectasie erinnernde, angeborene Gefässanomalie im Gebiete der Art. und Ven. cerebr. media die Krankheitserscheinungen verursachte, indem dieselbe allmählig an Wachsthum zunahm, in der Fissura Sylvii besondere Ausdehnung gewann und zu secundären Veränderungen und Ernährungsstörungen der benachbarten motorischen Centren führte. Welcher Art die Veränderungen in der Hirnrinde und ob in dieser selbst ähnliche Gefässanomalien vorhanden waren, konnte erst die mikroskopische Untersuchung lehren.

Vor der Härtung des Gehirns wurden bei der Section, die ca. 20 Stunden nach dem Ableben erfolgte, je ein Stück aus dem rechten und linken Paracentralläppchen in 96proc. Alcohol eingelegt, gehärtet und nach der Nissl'schen Methode untersucht. Es konnten an Zahl, Grösse, Lagerung, Gestalt und Inhalt der Zellen und Kerne weder auf den Präparaten beider Hemisphären Unterschiede festgestellt werden, noch auch Abweichungen von Präparaten eines Kindergehirns, das in gleicher Weise behandelt wurde.

Die Härtung des ganzen Gehirns erfolgte kurze Zeit in 10proc. Formolösung und dann in Müller'scher Flüssigkeit. Die Färbung geschah nach der Weigert'schen und Pal'schen Markscheidenmethode, nach van Gieson, mit Eosin-Hämatoxylin und Orcein.

Auch nach der Härtung fiel die Verkleinerung der linken Hemisphäre auf. Das linke Kleinhirn war etwas dicker und höher, aber schmaler und kürzer als das rechtsseitige. Die Pia zeigte auf der linken Seite ein faltiges, runzeliges Aussehen, das durch zahlreiche kleine, regenwurmähnliche Gefässanhäufungen entstand. Die überall sichtbaren grossen venösen oberflächlichen Hirngefässe waren auch auf der rechten Seite breit und ectatisch. Zur Untersuchung wurde das Gehirn in kleinere und grössere, mehrere Windungen umfassende Stücke zertheilt; die Verhältnisse der Gefässe u. s. w. waren auf der ganzen linken Hemisphäre die gleichen, nur waren Unterschiede im Grade der Ver-

änderungen vorhanden, die an dem unteren Theile beider Centralwindungen, an der 2. und 3. Stirnwindung, an der Spitze der Temporalwindungen am ausgeprägtesten waren. —

Die Pia mater selbst zeigte eine ziemlich normale Structur; wo eine Volumenzunahme vorhanden war, geschah es auf Kosten vermehrter und erweiterter, kleinerer und grösserer Gefässe mit vorwiegend capillarem oder venösem Bau. Stellenweise war die Pia dort, wo sie an die erweiterten Gefässräume anlehnte, etwas dichter und von einer mässigen Kern- resp. Zellanhäufung erfüllt. Wo die Gefässe und Bluthohlräume spärlicher waren, tritt ihre normale Structur deutlich hervor. An den Stellen, wo die Gefässräume ihre grösste Ausdehnung erreichen, verschwindet die Pia fast völlig und man sieht hier zahlreiche weite und unregelmässig geformte Schläuche und Canäle darmartig gewunden und ohne deutliches Zwischengewebe an einander gelagert (siehe Fig. III. IV. V.); daneben finden sich kleinere Gefässe mit starker Blutfüllung und erweitertem Lumen, so dass man stellenweise blasenförmige Gebilde vor sich hat, deren Wände wie usurirt sind, so dass mehrere Räume in einander confluiren; namentlich die Capillaren erweitern sich vielfach zu ampullaren Räumen, deren Wandungen bald verdünnt und kaum sichtbar sind, bald verdickt und hyperplastisch erscheinen. Diese Hyperplasie erstreckt sich jedoch hier nur auf die Adventitia der Gefässe, die stellenweise wie verdoppelt und kernreich ist. Das Endothel, die Intima, die elastische Substanz wie die Muscularis ist an den meisten grösseren Gefässen (Venen) nicht verändert und spärlich vertreten. Doch dass die Arterien an der Vermehrung und Erweiterung ebenfalls theilnehmen, geht aus mehreren Stellen deutlich hervor (siehe Fig. VI, die eine Stelle aus Fig. IV. darstellt). Namentlich in der Tiefe zwischen den Windungen und unmittelbar über der Hirnrinde sieht man hier grosse weite Arterien, deren Charakter oft deutlich erkennbar ist an der kreisrunden Form, an dem geringeren Blutgehalt, an dem Ueberwiegen der Media über die schwach ausgebildete Adventitia, an dem starken Gehalt an elastischer Substanz und der starken Fältelung der Tunica elastica, die namentlich an den mit Orcein gefärbten Präparaten stark hervortritt. Die Muskelschicht nimmt hier oft einen so breiten Theil ein, dass man an eine Wucherung derselben denken könnte. Dazu kommen Formveränderungen des Gefässlumens, indem sich stellenweise Ausbuchtungen und aneurysmatische Erweiterungen vorfinden (Fig. VII. enthält ein Gefäss aus Fig. IV.); auch kann man mitunter den Uebergang zweier Arterien in einander durch Usurirung und Wucherung der Wände feststellen. Mitunter findet sich in der Umgebung dieser abnormen Gefässe eine geringe Zellansammlung in der Pia. Wo die Geschwulst ihre grösste Ausdehnung und eine flächenhafte Ausbreitung hat, dringt sie auch in die Tiefe und drängt die Hirnwindungen zur Seite. Doch nur an zwei Stellen sieht man, wie die erweiterten Gefässschläuche versuchen, in die Hirnrinde einzudringen. Am oberen Ende der 3. linken Stirnwindung (Fig. VIII u. IX) senken sich die cavernösen Bluträume ein wenig in die oberflächliche Rindenschicht ein, umgeben von einer Ansammlung von ausgewanderten Blutzellen. Auch diese Zellinfiltration nimmt nur die oberflächlichste Schicht der Rinde ein. Nirgends ist

ein Blutaustritt oder Pigmentbildung festzustellen. Des weiteren findet man in der Tiefe der zweiten Stirnwindung (siehe Fig. X) nahe der vorderen Centralwindung einen Piazapfen mit erweiterten zahlreichen Capillaren von der Seite in die Hirnwindung resp. in den tieferen Theil derselben eindringen; eine geringe Glia- und Bindegewebswucherung verhindert diesen Zapfen gewissermaassen an einem weiteren Vordringen. — Diese beiden Stellen sind die einzigen, an denen von einem Eindringen des Angioms in die Hirnrinde die Rede sein könnte. Auch sonst zeigt die Hirnrinde wenig bemerkenswerthe Veränderungen. Zweifellos ist die Zahl der von der Pia eindringenden Gefässe wie der tiefer liegenden Gefässe der Hirnrinde und der weissen Substanz erheblich vermehrt. Auch sind die Capillaren hier stellenweise erweitert und ebenso die Venen; allein nirgends macht sich ein geschwulstartiger Charakter geltend und die Gefässwände zeigen ebensowenig eine wesentliche Veränderung wie ihre Umgebung. Vielleicht hat man das Recht, an den Stellen, wo die Gefässbildung über der Rinde am stärksten ist, von einer Verdichtung des Grundgewebes resp. der Glia und von einer Vermehrung der Kerne zu sprechen. Allein die Ganglienzellen selbst zeigen in Form, Lage, Zahl und innerer Structur nur stellenweise eine Schrumpfung, eine Armuth an Fortsätzen und Verwischung der Structur. Die Markfasern wie die Faserung der Rinde ist nicht merklich verändert. An den Gefässen der Hirnbasis, Art. basilaris, communicant. ant. et post., an der Carotis, an den anderen Zweigen der Art. cerebr. media sind keinerlei Anomalien festzustellen. Die Gefässwucherung beginnt erst an dem oberflächlichen Theil der Vena foss. Sylvii und sind die Gefässe in den basalen Ganglien u. s. w. weder erweitert noch vermehrt. Nur im Plexus choroideus des linken Ventrikels findet man an seiner Umbiegung in das Unterhorn (Glomus) eine Anhäufung zahlreicher venöser und cavernöser Bluthohlräume ohne Veränderung des Grundgewebes und ohne wesentliche Hirnsandbildung. Auch am Hirnstamm und Rückenmark sind die Gefässe nicht verändert und ist hier nur eine absteigende beiderseitige Pyramidendegeneration in geringem Grade zu verzeichnen.

Auch der mikroskopische Befund erweist demnach eine Gefässneubildung (Angioma) von teleangiectatischem Charakter mit vorwiegender Neubildung und Betheiligung der Venen und Capillaren, deren Lumen erweitert ist und deren Wände mehr weniger atrophisch oder hyperplastisch sind. Die Geschwulst hat eine diffuse flächenhafte Ausbreitung und verdrängt nur stellenweise das normale Gewebe, ohne recht in dasselbe und in die Tiefe einzudringen. Wie schon vorher vermuthet wurde, hat die angeborene Geschwulst stellenweise mit der Zeit ein grösseres Wachsthum angenommen und zu einem Druck, zur Verschiebung und Ernährungsstörung der Hirnsubstanz geführt, ohne das Gewebe derselben zu zerstören oder zu ersetzen. Der Fall gleicht in dieser Beziehung nicht dem von Emanuel¹⁾ beschriebenen, bei dem

1) Ein Fall von Angioma racemosum arteriale des Gehirns u. s. w. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. 14. Bd. 3./4. H. H. 1899.

ein racemoses arterielles Angioma in der Hirnsubstanz vorlag. Vielleicht wäre bei längerer Dauer des Processes auch hier die Geschwulst tiefer in das Gewebe eingedrungen. Doch war die Betheiligung der Arterien im grossen und ganzen eine geringe.

In klinischer Beziehung zeigen die Angiome des Hirns einige bemerkenswerthe Erscheinungen, die auch in diesem Falle hervortraten. Häufig handelt es sich um angeborene Anomalien des Gefässsystems, das auch an anderen Körperstellen gleichzeitig Störungen aufweisen kann. Diese Anlage kann eine Zeit lang stationär und latent bleiben, um allmählig oder plötzlich ein langsam progressives Wachsthum zu zeigen. Meist fehlen Zeichen des Hirndrucks, wie Stauungspapille, heftiger Kopfschmerz, Erbrechen, Pulsveränderungen. Relativ häufig treten partielle oder allgemeine Epilepsie auf, die der folgenden Lähmung Jahre lang vorausgehen kann, eine Erscheinung, die darauf beruht, dass ziemlich häufig grade die Centralwindungen oder deren Nachbarschaft betroffen sind. Doch sind Angiome an allen Stellen des Gehirns beobachtet, so auch im Markgewebe, in der Diploe des Schädeldachs, in den Basalganglien an der Hirnbasis, in den Plexus chorioid. Dass eine Verbindung dieser Angiome des Gehirns mit äusseren Gefässgeschwülsten vorkommt, ist schon lange bekannt. So warnt Virchow¹⁾ bereits vor der Operation der cavernösen Angiome, die im Gesicht oder über dem Schädeldach liegen, weil häufig durch Knochengefässe Verbindungen nach dem Sinus longitudinalis sup. und dem Schädellinnern bestehe. Derartige Fälle sind von Michaud, v. Ammon, Pelletan und Melchiori beobachtet (Virchow). Auf der anderen Seite können gefässreiche Encephalocelen, z. B. über der Nasenwurzel, und gefässreiche fungusartige Geschwülste dieser Gegend leicht zur Verwechslung mit Angiomen führen (A. Faxe, Dubois, Gersant, Valentin und Wallmann). — Wichtiger als diese älteren Beobachtungen sind zwei neuere Fälle mit Sectionsbefund. Emanuels l. c. Fall weicht von dem oben beschriebenen ab durch eine ausgeprägte Betheiligung der Arterien (Gebiet der Arteria cerebri poster.) und die ausgedehnte Zerstörung der Hirnsubstanz (Rechter Schläfenlappen) durch die Geschwulst. Auffallend war die Verkleinerung der betroffenen Hirnhälfte, die auch in unserem Falle vorhanden und mit einer Verdickung und Sclerose des Schädeldachs verbunden war. Von gleichzeitigen Gefässanomalien bestanden in diesem Falle eine Erweiterung der Arter. vertebralis, der basalen Hirnsinus, der vorderen Ciliargefässe, der Gefässe am Bulbus olfactorius, dazu kommen eine Herzhypertrophie, Struma und Phlebectasien. In klinischer

1) Die krankhaften Geschwülste. III. Bd. 1. H. 1867.

Beziehung sind die Erscheinungen des Morbus Basedowii (Exophthalmus, Herz- und Carotidenklopfen u. s. w.) und eine partielle Epilepsie, hervorzuheben, die 18 Jahre lang anderen Hirnerscheinungen vorausgeht. — In einem ähnlichen Falle von Steinheil¹⁾ bestand ebenfalls Jahre lang partielle Epilepsie. Anatomisch handelt es sich um ein Angioma arteriale racemosum (Varix aneurysmaticus) im vorderen Drittel des rechten Frontallappens. Es bestanden aneurysmatische Erweiterungen und Ectasien seit der Jugend an der rechten Art. frontalis, temporalis, Carotis externa neben Herzhypertrophie. Am Gehirn bestand eine Erweiterung der Carotiden, der Art. communicans anter., der Art. corporis callosi, Art. meningea media etc. Die Gefäße der Hirnbasis waren arteriosklerotisch.

Beide Fälle haben anatomisch gemeinsam eine rege Betheiligung der Arterien an der Geschwulstbildung, eine ausgedehnte Läsion der Hirnsubstanz selbst, sowie die congenitale Anlage, die durch zahlreiche gleichzeitige Gefässanomalien an anderen Körperstellen erwiesen wird.

Es liegen ausserdem eine Anzahl von Fällen vor, die wohl klinisch ein gemeinsames Vorkommen von Gefässangiomen an der Haut oder anderen Körperorganen mit verschiedenen Störungen von Seiten des Nervensystems aufweisen; allein in anatomischer Beziehung bleibt die Basis dieser Störungen zweifelhaft. So berichten Lannois et Bernoud²⁾ kurz nach der Demonstration des oben beschriebenen Falles über derartige Erscheinungen. In dem einen der von ihnen beobachteten Fälle bestand bei einem 20jährigen Mädchen seit Geburt eine ganz enorme Gefässgeschwulst an der linken Wange. Dieses Mädchen erlitt im 3. Lebensmonat einen Fall und zeigte danach eine linksseitige spastische Hemiparese. Seit dem 8. Lebensjahr zeigte sie allgemeine epileptische Anfälle und Schwachsinn. Zugleich mit der Gefässgeschwulst bestand eine Hypertrophie der linken Gesichtshälfte, Zunge, Kieferknochen, Lippen. Der Zusammenhang der genannten Nervenstörungen (Hemiparese, Epilepsie, Idiotie) kann natürlich hier eine mehrfache Deutung zulassen. Da derartige Hautnaevi häufig von anderen Missbildungen der Körperorgane begleitet sind, kann man annehmen, dass von Geburt auf eine abnorme vasculäre Veranlagung in der rechten Hemisphäre bestand, die später, vielleicht durch den Fall begünstigt, zur Wachsthumszunahme und weiteren Störungen Veranlassung gab. Andererseits ist zu erwägen,

1) Ueber einen Fall von Varix aneurysmaticus im Bereich der Hirngefäße. Dissert. Würzburg 1895.

2) Enorme Naevus angiomateux de la Face avec Hémiplégié spasmodique et Epilepsie. Nouv. Iconographie de la Salpêtr. No. 6. 1898.

dass auch verschiedene Bildungsanomalien nicht vasculären Ursprungs, wie functionelle nervöse Störungen, nicht selten mit diffusen Angiomen der Haut oder mit Gefässgeschwülsten der Körperoberfläche verbunden sind. So sind nicht selten einseitige Hemihypertrophien des Körpers neben diffusen Hautangiomen beobachtet, und konnte ich selbst vor kurzem einen derartigen Fall¹⁾ mittheilen. Man weiss ferner, dass grosse Naevi in neuropathischen Familien vorkommen und auch mitunter neben functionellen Störungen des Nervensystems als gleichzeitige Degenerationszeichen auftreten. So beobachtete Duzéa einfache Epilepsie in einem solchen Falle und Israel berichtet über Naevi bei Kindern epileptischer Eltern. — Mehr Aehnlichkeit mit dem von uns beschriebenen Falle hat ein zweiter von Lannois et Bernoud mitgetheilter Fall. In diesem hatte ein 20jähriges Mädchen seit Geburt einen ausgedehnten flachen Naevus ohne Hyperplasie an Gesicht, Oberlippe, Stirn und linker Schläfengegend. Hier bestanden seit dem 5. Lebensjahr Convulsionen, und bald darauf entwickelte sich eine rechtsseitige spastische Hemiplegie mit Atrophie. Auch hier war der Naevus eine einfache Teleangiectasie, und über der Gegend der betroffenen Centren (linke Schläfengegend) war die Haut mitbetroffen.

Angiome des Gehirns wie der Hirnhäute sind im grossen ganzen nicht selten. Oppenheim²⁾ berichtet, dass sie als kleinere röthliche Herde und als teleangiectatische Erweiterungen der Gefässe nicht selten in der Hirnsubstanz vorkommen und auch zu echten Geschwülsten sich entwickeln können. Und wie Bruns³⁾ hervorhebt, finden sich cavernöse Angiome und teleangiectatische Geschwülste des Grosshirns und der Häute auch nicht selten unter den operativ behandelten Fällen. Meist waren die Centralwindungen betroffen; die Functionsstörungen entstehen bald durch ein tumorartiges Wachsthum der kleinen angeborenen Cavernome, bald durch Thrombusbildung in der Geschwulst und durch Circulationsstörungen oder Druck oder Zerstörung der Nachbarschaft. Die Misserfolge bei der Operation können bald durch eine hinzutretende septische Meningitis (Bruns), bald durch colossale Blutungen (Rossolimo) erfolgen. Doch sind auch günstig operirte Fälle von Péan, A. Starr, Olliver und Williamson⁴⁾ und Anderen beschrieben.

1) Sitzung der Berliner Gesellsch. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 13. November 1899.

2) Die Geschwülste des Gehirns. 1896. IX. Bd. 1. Th. der Spec. Path. und Ther. von Nothnagel.

3) Die Geschwülste des Nervensystems. Berlin 1897. Karger.

4) Brit. med. Journ. 28. Nov. 1898.

Der zuletzt erwähnte Fall lehrt, dass die Hirn-Angiome (unterer Theil der linksseitigen motorischen Region) auch ausnahmsweise schnell verlaufen (3 Jahre) und dass Krämpfe fehlen können; dass ferner allgemeine Hirndruckerscheinungen, wie Neuritis optica, Erbrechen, Kopfschmerzen gelegentlich auftreten und das Krankheitsbild beherrschen können. In der Regel fehlen die letzteren Erscheinungen und partielle oder allgemeine Epilepsie mit folgenden spastischen Lähmungen können Jahre und Jahrzehnte dem tödtlichen Ausgange und einem schnelleren Wachsthum der Geschwulst vorausgehen. Angeborene Anomalien im Gefässapparate, an der Haut und Körperoberfläche, wie Teleangiectasien, Cavernome, Phlebectasien, hypertrophische Naevi etc. können zuweilen, wie in dem beschriebenen Fall, auf eine ähnliche Natur der cerebralen Affection hinweisen und die Diagnose sichern.
