

(Chirurgische Abteilung des Spitals der Kriegsinvaliden,
Kriegswitwen und Waisen [Oberarzt Dr. Eugen Sattler].)

Die Diagnostik der Aderngeschwulste im Großhirn und operative Resultate.

Von
Dr. Eugen Sattler, Primarius,
Budapest.

Mit 48 Textabbildungen.

(Eingegangen am 21. Februar 1939.)

Die im Gehirn vorkommenden Aderngeschwulste verdienen um so größere Aufmerksamkeit als die Diskussion weder vom pathologisch-anatomischen, noch vom klinischen Standpunkt aus darüber abgeschlossen ist, welche ihre richtige pathologisch-anatomische Einteilung ist; welche jene dominierenden Symptome sind, die die Aufmerksamkeit auf die frühe Diagnose lenken; welcher jener chirurgische Eingriff ist, der den besten Gesundungsprozeß gewährleistet; und schließlich ob man sie überhaupt Geschwulste oder aber nur irgendeine Anomalie des Adernsystems nennen darf.

Diese Geschwulste bedeuten nach *Cushing* lediglich 2% aller Gehirngeschwulste. Es ist daher fraglich, ob es überhaupt wichtig ist, besonderes Gewicht auf die Besprechung dieser Geschwulstformen zu legen, da doch deren Erscheinungsform so selten ist. Meiner Meinung nach müssen wir dies tun, denn wie später ersichtlich, werden wir, falls wir unsere Aufmerksamkeit in erhöhtem Maße hierauf lenken, diese Anomalien weit öfter vorfinden, als dies die bisherigen Statistiken anführen.

Vor allem wäre klarzustellen, ob es sich tatsächlich um Geschwulste handelt, und wenn dem so ist, wohin sie einzureihen sind. Wenn es sich aber lediglich um krankhafte Gebilde handelt, so ist festzustellen, mit welchen Abarten wir es zu tun haben; ob sie im intrauterinen Leben zu finden sind, bzw. ob sie bereits dort entstehen, oder aber ob nur irgend eine Disposition eine Rolle spielt; oder ob sie mit traumatischem Ursprung auch im Leben außerhalb der Gebärmutter vorkommen.

Verschiedene Autoren verwenden verschiedene Systeme zur Bestimmung dieser Geschwulste. Ich wünsche zu betonen, daß wenn ich im folgenden das Wort Geschwulst benütze, so bedeutet dies keineswegs meine Überzeugung, daß das Wort Geschwulst unbedingt die richtige Bezeichnung für jede dieser Adernveränderungen sei, und ob es nicht richtiger wäre, in manchen Fällen nur von Anomalien zu reden.

Dandys Einteilung ist die folgende:

1. *Arteriovenöses Aneurysma*, welches auch häufig *Angioma racemosum arteriosum* genannt wird. Wir finden hier die Anastomose der Arterie mit der Vene bzw.

manchmal mit mehreren kleinen Adern, oder durch die Capillaren. Hier ist die augenfälligste Erscheinung die erweiterte Arterie und Vene.

2. *Venöse krankhafte Gebilde*. Charakteristisch ist die Abnormität der Venenkomplexe in der Verteilung, der Anzahl und dem Verlauf.

3. *Angioma plexiforme*. Es ist bezeichnend, daß diese Venenkomplexe nicht sosehr auf größeren Gebieten, sondern eher als Geschwulstformen erscheinen. Sie sind in der Pia mater, hauptsächlich aber im Rückenmarkkanal zu finden.

4. *Lindausche Tumoren*. Dies sind cystöse Angiome, die hauptsächlich im Kleinhirn, in der Medulla oblongata und im Rückgrat vorkommen. (Diese Geschwulstform wird im Laufe der Folgenden noch ausführlich besprochen werden.)

5. *Angioma cavernosum*, welches in jedem beliebigen Teil des zentralen Nervensystems vorkommen kann und sich von den vorher besprochenen Geschwulstformen dadurch unterscheidet, daß die cystöse Degeneration fehlt und die Lumen der Adern infolge ihrer Erweiterung auch mit freiem Auge gut sichtbar sind.

Cushing, Bailey und *Percival* teilen auf Grund ihrer gemeinsamen Arbeit die von ihnen untersuchten und operierten Fälle in zwei Gruppen ein:

1. *Angiomatöse Anomalien*. Nach den Autoren ist es für diese Gruppe bezeichnend, daß bei ihnen das Adernsystem stark ausgebildet ist und man zwischen den Adernlumen verschiedener Größe Nervenparenchime finden kann. Vorkommen hauptsächlich im Großhirn.

2. *Angioblastomen*. Die wirklichen Angioblastomen kommen ausschließlich im Kleinhirn vor, ferner findet man in deren Geschwulstzellen nicht nur verschiedenwandiges Adernetz, sondern auch feines Reticulinnetz.

Auch diese Einteilung hat schon so manche Diskussion hervorgerufen und meiner Meinung nach sind die Einwände, insbesonders aber jene, die in Bezug auf die Bezeichnung „angiomatöse Anomalien“ entstanden, nicht unbegründet.

Die von *Bergstrand* umgearbeitete *Virchowsche* Einteilung lautet wie folgt. *Bergstrand* teilt die Angiome in 4 Gruppen ein:

1. *Angioma cavernosum*.
2. *Angioma racemosum (Virchow)*.
3. *Angioreticulom (Roussy und Oberling)*, *Angioblastom (Cushing, Bailey, Percival)*, *Lindausche Tumoren*.
4. *Angiogram (Roussy, Oberling)*.

Das von *Virchow* benannte *Angioma racemosum*, welches aus verschiedenen heterogenen Gruppen besteht, kann nach *Bergstrand* in folgende Abarten eingeteilt werden:

- a) *Teleangiekiasien*.
- b) *Strige-Webersche Erkrankung (???)*.
- c) *Angioma racemosum arteriale* (Aneurysma anastomoseon *Virchow*).
- d) *Aneurysma racemosum venosum* (Varix ciroides *Virchow*).
- e) *Aneurysma arteriovenosum (Virchow)*.

Diese von *Bergstrand* getroffene Anordnung ist meiner Meinung nach ziemlich erkünstelt und kann in der Praxis auch nicht anerkannt werden. Vor allem kann man nicht scharf abgrenzen, was Geschwulst und was Anomalie zu nennen ist. Wir sehen dies oft bei einem arteriovenösen Aneurysma, das der Gehirnchirurg sowohl klinisch als auch operativ als solches erkennt, der pathologische Anatome hingegen findet die Kommunikation der Arterie mit der Vene nicht. Meiner Meinung nach ist in diesem Fall nicht das Entscheidende, in welche Gruppe der

pathologische Anatome einteilt, wesentlich ist nur, was der Gehirnchirurg findet. Anders ist meine Meinung auch über die *Sturge-Webersche* Erkrankung, ebenso über die *Lindauschen* Tumoren.

Die *Sturge-Webersche* Erkrankung gehört keinesfalls in eine pathologisch-anatomische Einteilung, sie ist gar keine selbständige Erkrankung, noch weniger ein Syndrom. Die betonten Symptome, wie Gesichtsnaevus, angiomatöse Gehirnveränderung und Buphthalmus mögen, wie wir dies in Zusammenhang mit verschiedenen Gehirnveränderungen sehen werden, öfters zusammen vorkommen, oder weniger oft als Begleiterscheinung zu anderen klinischen Erscheinungen, niemals jedoch als alleinige Haupterscheinung. Hingegen bedeutet deren Mangel noch keinesfalls, daß wir im Falle einer Operation nicht all das vorfinden, was einige Autoren ausschließlich mit diesen Syndromen in enge Verbindung bringen und deshalb auch als selbständige Krankheit buchen. Gesichtsnaevus ist eine teleangiektatische Veränderung, deren Vorkommen an den verschiedensten Orten des Organismus sowohl an der Oberfläche als auch in der Tiefe möglich ist. Er ist selten allein im Gesicht zu finden, denn bei eingehender Untersuchung lassen sich in diesem Fall an verschiedenen Körperteilen ebenfalls angioktatische Veränderungen feststellen. Das einseitige Erscheinen des Gesichtsnaevus und die an anderen Körperteilen vorhandenen teleangioktatischen Veränderungen lassen ganz andere Schlüsse zu, was andererseits für den Chirurgen besonders wichtig sein kann. Es ist eine der wichtigsten diagnostischen Tatsachen, daß wenn wir diese Beobachtung machen, gleichzeitig feststellen können, daß die im Gehirn beobachtete Veränderung niemals traumatischen Ursprungs ist, sondern entweder angeboren oder infolge Disposition im Laufe der Zeit entstanden. Die zweite verwertbare Hilfe ist, daß im Falle der Einseitigkeit, wie auch meine Operationen dies beweisen (obwohl ein veröffentlichter Fall von *Oppenheim* dies widerlegt), die Lokalisierung in jedem Fall auf der gleichen Seite wie der Gesichtsnaevus vorgenommen werden konnte.

Augensymptome sind sehr selten vorhanden. Im übrigen wird dies auch von anderen Autoren anerkannt, daher kann man auch dies nicht als eine sichere Krankheitserscheinung verwerten, höchstens als eine Erscheinung mehr zur Kenntnis nehmen, keinesfalls aber als ausschlaggebend zur Aufstellung des Krankheitsbildes verwenden. Genau wie bei anderen Gehirntumoren ist auch hier die Erkrankung des Augengrundes nicht unbedingt notwendig. Zu diesem Krankheitsbild zählen zahlreiche Autoren auch noch die in den Adern vorhandene Verkalkung als die besondere Erscheinung dieses Krankheitsbildes. In dieser Form entspricht auch dies nicht der Praxis, denn erstens kommt dies nur in manchen Fällen vor, zweitens konnten wir im Laufe unserer Beobachtungen die Erfahrung machen, daß auch in den übrigen Teilen der Gehirnoberfläche Verkalkung gefunden wurde, weiters fand ich Verkalkung zusammen

mit anderen Erscheinungsgruppen nicht nur an der Gehirnoberfläche, sondern auch in den Adern.

Die *Lindausche* Erkrankung — wie sie von *Bailey* genannt wird — möge ebenfalls Gegenstand der Erörterung bilden. Das Vorkommen des Angioblastoma im Kleinhirn, dessen genaue und detaillierte Aufarbeitung wir in erster Reihe *Lindau* verdanken, kann vom pathologisch-anatomischen Standpunkt nicht bezweifelt werden. Hingegen kann man sie zusammen mit den Symptomen der Angiomatosis retinae (*Hippel*) genau so wenig als selbständiges Krankheitsbild verbuchen als die vorgenannte *Sturge-Webersche* Erkrankung. Wenn man auch anerkennt, daß die Angioblastome in erster Reihe im Kleinhirn, im Rückenmark und in der Retina vorkommen, niemals aber im Großhirn, so ist dies doch nicht in jener Form annehmbar, daß die Angiomatosis retinae ausschließlich die Begleiterscheinung von Veränderungen im Kleinhirn oder im Rückenmark, also die sog. *Lindausche* Erkrankung ist. Das Krankheitsbild der Angiomatosis retinae besteht darin, daß an der Netzhaut des Auges am Ende der Adern rötliche oder gelbliche halbkugelförmige geschwulstartige Erhebungen beobachtet werden können. Diese kranken Blutadern sind geschlängelt und stark erweitert. Histologisch untersucht finden wir Gliawucherungen. Die neben diesen Augenveränderungen beobachteten Veränderungen im Kleinhirn bzw. die Geschwulste sind teils angiomatös, teils cystösen Ursprungs. Wenn wir auch anerkennen müssen, daß Angioblastomen im Großhirn nicht vorkommen, so ist es nicht zutreffend, wie ich dies auch in einem meiner Fälle beweisen werde, daß Angiomatosis retinae bei Aderngeschwulsten im Großhirn nicht vorkommen. Meine hier mitgeteilte Sondermeinung beibehaltend, kann die von *Bergstrand* umgearbeitete Einteilung *Virchows* am ehesten angenommen werden, mit der Bemerkung, daß *Virchow* selbst in seiner Einteilung keine scharfen Grenzen gezogen hat.

Es ist aber nicht nur vom pathologisch-anatomischen Standpunkt wichtig, daß wir diese eben aufgezählten Aderngeschwulste bzw. Anomalien auf gleichen Nenner bringen, es wäre dies auch vom gehirnchirurgischen Standpunkt wichtig, denn dadurch, daß verschiedene Benennungen und Auffassungen vorhanden sind, wurden auch in der Aufstellung des Krankheitsbildes vom Standpunkt der operativen Indikation bzw. der Prognose eine Reihe entgegengesetzter Meinungen entwickelt und demzufolge weist auch die Heilungsstatistik verschiedene Ergebnisse auf.

Betrachten wir die Statistik der im Gehirn vorkommenden Geschwulste, so sehen wir, daß die Aderngeschwulste nahezu die seltensten sind (nur die primären Sarkome und die Papillomen kommen noch seltener vor). Es ist daher deren Aufarbeitung an Hand der von mir beobachteten und operierten 13 Fälle nicht uninteressant, dies um so mehr, als in manchen Fällen der klinische Befund und die darauf folgende

Operation Ergebnisse zeitigen, die den bisher veröffentlichten Resultaten und Erfahrungen diametral entgegengesetzt sind und ganz andere Schlüsse zulassen.

Meine Betrachtungen vorausschickend und die oben aufgezählte Nomenklatur der Aderngeschwulste vor Augen haltend, berichte ich in meiner vorliegenden Arbeit von zwei Arten der Aderngeschwulste, deren eine von *Virchow* Aneurysma arteriovenosum, die andere Angioma racemosum venosum (Varix cirsoides) benannt wurde. *Virchow* knüpft an diese Benennungen die Bemerkung, daß man zwischen diesen zwei Arten keine scharfe Grenze ziehen kann. Diese Unterscheidung ist in meiner vorliegenden Veröffentlichung um so weniger wichtig, als jeder der mitgeteilten Fälle klinisch streng genommen Aneurysma arteriovenosum ist. Diese Bezeichnung stammt von *William Hunter*, der als erster einen solchen Fall beschrieben hat. *Virchow* hielt diese Benennung für unrichtig, denn, wie er sagt, ist wirkliches Aneurysma nie vorhanden, und empfiehlt daher eher die Benennung Aneurysma spurium arteriovenosum. All dies ist, wie schon bemerkt, in der Praxis unwichtig, denn wie wir später sehen werden, anerkennen auch die damit beschäftigten pathologischen Anatomen, daß es ohne Irrtum irgendeiner Seite häufig vorkommt, daß der pathologe Anatome die durch den Gehirnchirurgen beobachtete Anastomosis des Aneurysma nicht finden kann. Hieraus folgt auch, daß wir unter Mikroskop jeweils ein anderes Bild bekommen, je nachdem welcher Teil des Aneurysma in histologische Untersuchung gezogen wird.

Wenn sich der Anatome in dieser Frage manchmal nicht auskennt, um so eher kann der Gehirnchirurg scharf trennen, zwischen Aneurysma arteriovenosum und Angioma racemosum venosum — jedoch nur dann, wenn das lebende offene Gehirn sichtbar ist, und wie wir sehen werden, kann sich der Chirurg auch hinsichtlich des Erfolges der Operation äußern, je nachdem ob das eine oder das andere Krankheitsbild zur Operation kommt.

Die detaillierte Verarbeitung dieser Fälle verdient um so eher besondere Aufmerksamkeit, als das Vorkommen der Aderngeschwulst an und für sich schon selten ist, außerdem wurden das klinische Bild, der Ort dieses Vorkommens und die operativen Ergebnisse einiger dieser Geschwulste in der Literatur bisher nicht besprochen. Ich berichte über 13 operierte Fälle, von denen sich 4 als Angioma racemosum, und 9 als Aneurysma arteriovenosum feststellen ließen.

1. K. E., 13jähriges Mädchen. Normale Geburt. 1 Jahr nach Geburt wird wahrgenommen, daß rechtes Bein und rechte Hand lahm sind, gleichzeitig treten epileptische Anfälle auf, die von der rechten oberen Extremität ausgehen. Vorhergehend keinerlei fieberhafte Erkrankung, noch irgendwelche Verletzungen. Die Anfälle wiederholen sich immer öfter, allerdings unregelmäßig, manchmal zweimal täglich, dann wieder setzen sie für 3 Wochen aus. Auch Sprachstörung vorhanden,

verschlimmert sich gleichfalls. Versteht alles, spricht aber stark stockend. Keine geistige Entwicklung.

Befund: Sehr stark entwickeltes Mädchen, Menstruation seit dem 11. Jahr. Vor der Menstruation sehr unruhig, Anfälle in diesen Zeiten häufiger. Beiderseitige obere und untere Extremitäten fast gleichförmig gut ausgebildet, rechtsseitig in geringem Maß atrophisch. Die Hand ist aktiv nicht bewegbar, nur passiv. Fußende und Pferdefußhaltung und spastischer Kontraktur. Rechts Babinsky, Oppenheim stark positiv, linkes Knie und Klonus ebenfalls stark positiv. Inkordinierte Bewegungen in der rechten Schulter, Ellbogen und Hand. Finger zur Faust verkrampft. Kann gehen. Starke Sprachstörung, psychische Störungen. Geistige Fähigkeiten die eines 4—5jährigen Kindes. Hört gut. Augengrund gesund. Wassermann negativ. Linke Halsseite und

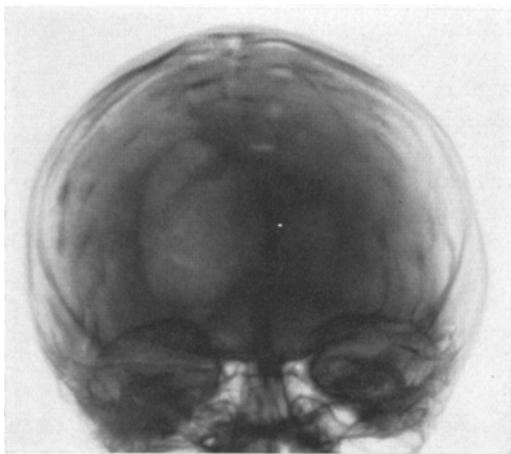


Abb. 1. K. E. Fronto-occipitale Aufnahme.

linke Halsadern gedunsen, pulsieren nicht. Encephalographie: Wir lassen 70 ccm Luft ein, und 60 ccm Liquor ab.

Fronto-occipitale Aufnahme (Abb. 1). Linke Kammer außerordentlich erweitert, reicht über die Mittellinie hinaus. Rechte Kammer etwas erweitert, mit wenig Luft gefüllt. Viel Luft an der Gehirnoberfläche.

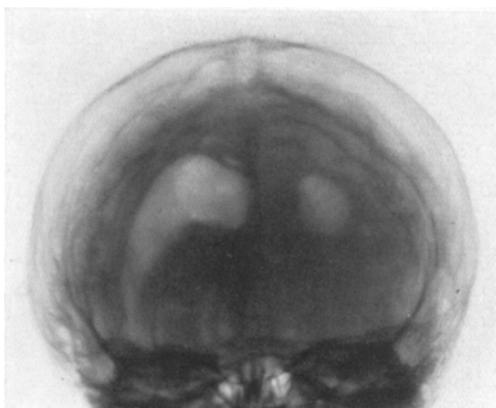


Abb. 2. K. E. Occipito-frontale Aufnahme.

hinteres und unteres Horn stark gedeckt und mit sehr viel Luft gefüllt. Die basalen Zisternen stark erweitert. An der Frontalpartie der Gehirnoberfläche viel Luft, die Gyri stellenweise auffallend dünn. An der ganzen Frontalpartie kann man stärkere Aderung von unregelmäßigem Gebilde und Verlauf konstatieren, welche auch stellenweise an der hinteren Schädeloberfläche gut sichtbar ist. Ungefähr an der Stelle, wohin die Projektion des vorderen Horns fällt, sind zwei

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 2). In der rechten Seitenkammer wenig Luft. Linke Seitenkammer, Pars centralis und das hintere Horn stark erweitert, voll mit Luft. In der der Pars centralis entsprechenden Projektion ein ungefähr eichelförmiges und großes stark abgegrenztes Lufttagglomerat sichtbar.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 3). Der ganze dorsale Teil der linken Seitenkammer,

zehnhellergröÙe Luftflecken sichtbar, die sich von der Umgebung gut abzeichnen (Cysten?).



Abb. 3. K. E. Dextro-sinistrale Aufnahme.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 4). Alle Teile der rechten Seitenkammer stark erweitert. Der obenbeschriebene zehnhellergröÙe Luftfleck, jedoch mit unregelmäßigeren Grenzen auch hier sichtbar.

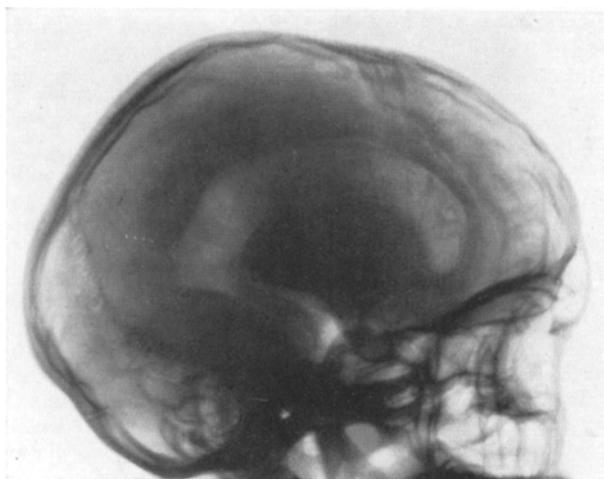


Abb. 4. K. E. Dextro-sinistrale Aufnahme.

Operation. 21.8.36 (Sattler). Lokalanästhesie. Am Vorabend und Morgen der Operation je 2 g Chloralhydrat in Klysma. Wir öffnen die linke fronto-temporo-

parietale Gegend nach Umgrenzung durch *Heidenheinsche Entblutungsnähte*. Der Schädelknochen ist von normaler Stärke. Die Dura nicht gespannter als normal. Wir decken die motorische Region auf bis ganz hinunter zur Fissura Silvii, doch finden wir mit Ausnahme einer Stelle nichts Krankhaftes. In der Gegend des Gyrus centralis anterior ist die Gehirnoberfläche in der Ausdehnung der Größe eines Einpengstückes stark geädert, gänsekielstarke Venen verlaufen in großer Zahl nebeneinander und einander kreuzend. An dieser Stelle greift sich die Gehirnoberfläche härter an als die übrigen angrenzenden Gehirnpartien. Wir reizen diese Stelle mit faradischem Strom und beobachten Zuckungen im 3. und 4. Finger der rechten Hand und im Handgelenk. Wir excidieren diese krank scheinende Stelle nach vorhergehender Entblutung. Hierauf stechen wir mit einer ungefähr 6 cm langen sehr dünnen Nadel in die Gehirnsubstanz und entfernen durch die dünne Nadel größere Mengen einer dicklichen, etwas opaleszierenden Flüssigkeit. Dann öffnen wir die an der Gehirnoberfläche etwas weiter liegenden

zwei größeren und die längs der Adern liegenden kleineren Cysten, entfernen wiederum die darin enthaltene Flüssigkeit, legen die Dura zurück und schließen den Schädel.

27. 8. Nahtentfernung. Ungestörte Wundverheilung. Patient verläßt das Spital am 10. Tag.

Histologische Untersuchung. Excidiertes Stück der Gehirnrinde. Wird von Pia nicht bedeckt. Adern überall stark erweitert, zum Dunnen voll von roten Blutkörperchen. Stellenweise bemerken wir Blutungen; um sie herum ist



Abb. 5. Sch. I. Fronto-occipitale Aufnahme.

reaktive Veränderung weder beim mesodermalen Bindegewebe, noch seitens des Gliaapparates bemerkbar; keine siderophore Zellen vorhanden. Keine Zeichen von Infiltration der Entzündung. Keine Störung in der Cytotektonik der Rinde. Keine Zeichen von krankhaften Veränderungen an den Nerven- und Gliazellen.

Patient konnte nach der Operation öfters beobachtet werden, zuletzt 17. 9. 38. Ich konnte keinerlei Besserung des Zustandes wahrnehmen, so daß ich neuerliche Operation empfahl.

2. Sch. I., 32jährige Frau. Epileptisch seit 15. Lebensjahr. Bis dahin wurden weder geistige noch körperliche Veränderungen wahrgenommen. Seither immer häufiger werdende Anfälle durchschnittlich einmal wöchentlich, 4—5 Anfälle in halbstündigen Intervallen.

Etwas verfettet, geistig geschwächt. Zeitweise Kopfschmerzen, anfallartig, jedoch in sehr milder Form. Menstruation unregelmäßig. Vor der Menstruation bemerkt sie, daß die Anfälle häufiger werden. Sie weiß im vorhinein nie, wann sie unwohl wird. Es ist dies bereits einige Male eingetreten, als sie sich gerade in der Küche aufhielt. Sie fiel auf den brennenden Sparherd und erlitt mehrmals Brandwunden, die sehr schwer verheilten. Ist viel. Gesteigerte Reflexe. Linke Halshälfe gedunsten, sonst keinerlei krankhafte Veränderung wahrnehmbar. Wassermann und Liquor negativ. Encephalographie: 80 ccm Liquor abgelassen, 80 ccm Luft eingeblasen.

Fronto-occipitale Aufnahme (Abb. 5). Linke Seitenkammer normal gefüllt und von normaler Größe. In der rechten Seitenkammer nur sehr wenig Luft sichtbar. Beide Seitenkammern normal und niedrig. Die dritte Seitenkammer etwas



Abb. 6. Sch. I. Occipito-frontale Aufnahme.

gedehnt, größer als gewöhnlich und am Ende knüppelartig verdickt. Gut mit Luft gefüllt. An der Gehirnoberfläche die erweiterten Adern gut sichtbar.

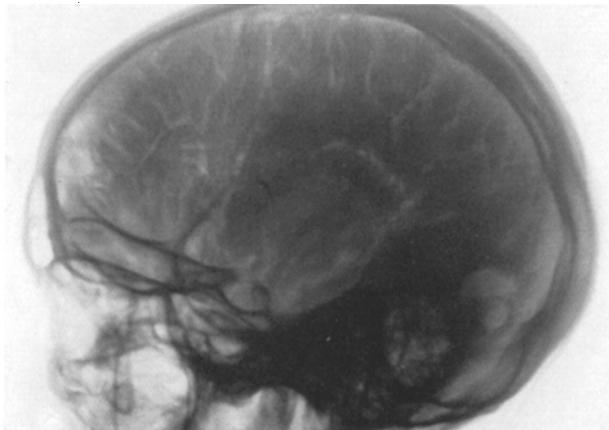


Abb. 7. Sch. I. Sinistro-dextrale Aufnahme.

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 6). In der rechten Seitenkammer keine Luft. In der hinteren Seitenkammer wenig Luft, nichtsdestoweniger sind das hintere und untere Horn gut sichtbar. Der dritte Ventrikel gut sichtbar. An der beiderseitigen Gehirnoberfläche sind die erweiterten Adern gut wahrnehmbar.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 7). Im occipitalen Teil des Schädelknochens sind die Knochen auffallend stark, ihre Außen- und Innenfläche glatt und regelmäßig.

Die Seitenkammer ist nicht gefüllt, sichtbar ist nur das hintere Horn, dessen Lage aber normal genannt werden kann. In der dem dritten Ventrikel entsprechenden Partie ist nicht sosehr Luft, als eine abgegrenzte Stelle sichtbar, deren Form ähnlich einem mit der Spitze abwärtsstehenden Dreieck ist. An der Gehirnoberfläche ist wenig Luft sichtbar, hingegen sehr starke Aderung, die sich hauptsächlich in die frontale und temporale Gegend ausdehnt. In die Linie des Sulcus coronalis fällt bzw. etwas vorher ist gut sichtbar ein kleinnußgroßer von Adern umgebener Teil, von dem die verschiedenen Adern in Entfernung von ungefähr 1 cm aufwärts strahlenförmig ausgehen. Diese umgrenzte Stelle macht den Anschein einer Cyste.

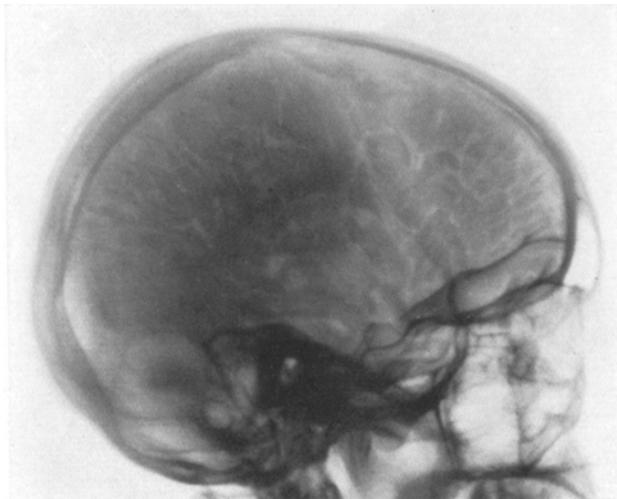


Abb. 8. Sch. I. Dextro-sinistrale Aufnahme.

Unmittelbar bei der Frontalpartie bemerkt man zwei voneinander 0,5 cm entfernte haselnußgroße dunkle Flecken.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 8). Vom Ventrikel ist fast nichts zu sehen. Ansonst sind ebenfalls stark erweiterte Adern an der fronto-temporalen Partie der Gehirnoberfläche sichtbar. Im übrigen sind die gleichen Veränderungen wahrzunehmen wie im vorigen Bild, nur nicht derart deutlich.

Operation. 22.5.36 (Sattler). Lokalanästhesie. Am Vorabend und Morgen der Operation je 3 g Chloralhydrat in Klysma. Unmittelbar vor der Operation 1 ccm Domatrin Injektion. Wir umgrenzen die rechtsseitige fronto-temporo-parietale Gegend mit Heidenheinschen Entblutungsnähten und öffnen. Der Knochen ist dicker als normal und bricht glasartig. Die Eröffnung ist sehr schwer wegen der außergewöhnlichen Dicke des Knochens. Nach der Öffnung sehen wir die stark gespannte, bläulich durchscheinende Dura. Bei Öffnung der Dura fließt Liquor normaler Färbung in großen Mengen ab. Unter der an der Operationsstelle aufgebogenen Dura bzw. an jenem Teil der Operationsstelle, an welcher wir die auch auf der Röntgenaufnahme beschriebene cystöse Veränderung vermuteten, nehmen wir eine ungefähr erbsengroße gut abgegrenzte subdurale Cyste wahr. Die umgebende Gehirnoberfläche selbst ist hart, fühlt sich glatt an und pulsiert nicht. Wir öffnen die Cyste, aus welcher eine übernormal dicke, etwas trübe, nichtleuchtende Flüssigkeit in ziemlich bedeutender Menge abfließt. Um die Cyste herum,

sowie hievon seitwärts und aufwärts verlaufend bemerken wir sehr dicke, gänsekielstarke, stellenweise auch etwas schwächere Venen, teils allein, teils in Bündeln; sie pulsieren nirgends und verlaufen von der Operationsstelle ausgehend in verschiedene Richtungen an der Gehirnoberfläche bzw. nach innen zu in der Richtung der Gehirnbasis. Längs der Adern finden wir kleinere und größere Cysten, die diese verdickten Adern begleiten, manche sind auch eingebettet. Wir öffnen auch diese Cysten mit großer Vorsicht und wo wir Blutungen bekommen, dort stillen wir sogleich mit angepreßten Tamponen, was auch gelingt. Hierauf binden wir in Entfernung von 4—5 cm die einzelnen sehr erweiterten Venen überaus vorsichtig an zwei Stellen mit feiner Seide ab. Die Gehirnoberfläche pulsirt sehr gut, längs der abgebundenen Adern sehen wir keinerlei Pulsation. Wir legen die Dura und den Schädelknochen zurück und schließen den Schädel mit Knochenhaft.

2. 6. 36. Wunde heilt p. p. Patient verläßt das Krankenhaus nach Entfernung der Naht. Während des Aufenthaltes kein Anfall. Nach Mitteilungen aus der Provinz, wo der Patient lebt, haben zwar die Anfälle nicht ganz aufgehört, kommen aber viel seltener und auch dann meist nachts. Patient betätigt sich im Haushalt und zeigt bedeutend größeres Interesse als vor der Operation. Man sieht entschiedenen geistigen Fortschritt, was man auch dem Umstand zuschreibt, daß Patient viel weniger Medikamente nimmt, und auch diese nur zumeist vor der Menstruation.

3. B. J., 30jähriger Mann. Weiß nichts von erblicher Belastung in der Familie. Erinnert sich an keine Kinderkrankheit, seines Wissens hatte er auch nie eine ernste Erkrankung. Im Januar 1930 fuhr er Rad, hatte einen Zusammenstoß mit einem Kraftwagen und erlitt eine Verletzung der linken Kopfseite. Seither verspürt er immerwährend Schwindel und empfindet an der linken Kopfseite ein „Sticheln“, wie sich Patient ausdrückt. 3—4 Monate nach der Verletzung hatte er seinen ersten Anfall, der anfangs nur aus schwächerem und stärkerem Schwindel bestand. Einen ausgesprochenen Krampfanfall hatte er erst 2 Jahre nach der Verletzung, hierbei verlor er auch das Bewußtsein. Vor dem Anfall verspürte er nichts, während des Anfalls traten starke Zuckungen auf, er schlug sich den Kopf und die Extremitäten oft wund, biß sich in die Zunge und benäßte sich. In letzter Zeit haben sich die einige Minuten währenden Krampfanfälle täglich wiederholt. Nach dem Anfall schlält er ein und beim Aufwachen erinnert er sich an nichts mehr.

Befund. Gut entwickelter und wohlgenährter Mann. Organe gesund, keinerlei krankhafte Veränderung sichtbar. Sprache vollkommen normal, bemerkenswert ist nur, daß er etwas schnell spricht und sich rasch erregt. Keine geistigen Störungen. Reflexe beidseitig gesteigert, aber auch hier finden wir nichts Krankhaften. Wir machen einen Hyperventilationsversuch, doch beklagt sich Patient in der 10. Minute über sehr starke beidseitige Kopfschmerzen und wir brechen auf seinen Wunsch den weiteren Versuch ab. Einige Minuten später bekommt er aber einen Anfall, den wir nicht genau beobachten können. Wassermann negativ, keine erhöhte Temperatur, Liquor negativ. Encephalographie: 50 ccm Liquor abgelassen, 40 ccm Luft eingeblasen.

Die Seitenventrikel füllen sich überhaupt nicht, ebensowenig sehen wir Luft an der Gehirnoberfläche und am Schädelgrund.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 9). Schädelknochen dünn. In der motorischen Region stark erweiterte Adern, stellenweise erbsen- und hirsekorgroße Verdickungen. In der Nähe der Schädeldecke zwei mandelgroße gut abgegrenzte dunkle Verhärtungen, in welchen diese erbsengroßen Veränderungen (je zwei in jeder) gut sichtbar sind (Cyste?). Hinter dieser cystösen Veränderung bemerken wir auch eine ungefähr erbsengroße, hellere Verfärbung, die wir für einen verkalkten Knoten halten. Wir beobachten in der occipitalen Region stark geweitete Adern mit geschlangeltem Verlauf. Kein Zeichen von Trauma.

Operation. 25. I. 36. (Sattler). Lokalanästhesie. Am Vorabend 3 g Chloralhydrat in Klysma. Am Morgen der Operation 2 ccm Pantopon. Wir umgrenzen die linke motorische Region mit Entblutungsnähten und öffnen den Schädel. Beim Versuch die Dura zu öffnen, finden wir in der Gegend des Handzentrums eine starke faserige Verwachsung zwischen Dura und Gehirnsubstanz. In dieser Verwachsung bemerken wir auch eine haardünne Vene. Nach diesbezüglicher Feststellung und nachdem wir die Vene an zwei Stellen abbinden, befreien wir die Gehirnsubstanz von der Dura und können erst dann die Dura abheben. Das Gehirn ist hier blasser und etwas eingefallen. Bei elektrischer Reizung, 3,5 cm Spulentfernung, beobachten wir Zuckungen im Ellbogen. Die an dieser Stelle des Gehirns verlaufenden sehr dicken Venen binden wir an mehreren Stellen ab. Wir finden hier eine narbige Stelle, die wir öffnen und lassen die darin enthaltene dunkle,

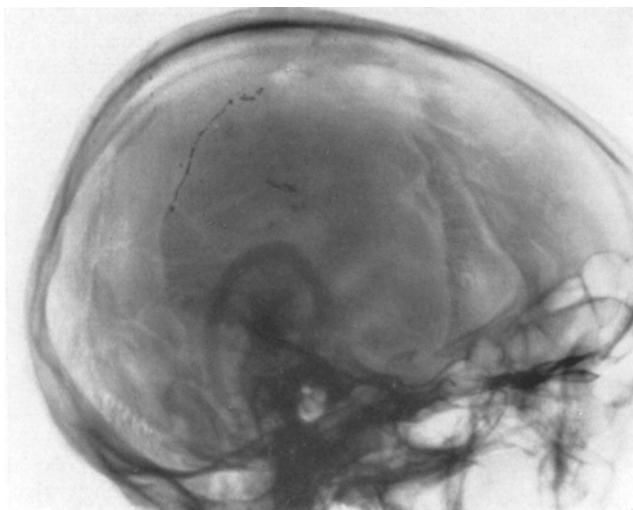


Abb. 9. B. J.

braungefärbte Flüssigkeit ab. Längs der dicken Venen finden wir stellenweise kleinere und größere Cysten, die wir ebenfalls öffnen. Auffallend ist noch, daß die Venen stellenweise kugelförmig erweitert sind. Hinter den zwei Cysten trüben Inhaltes finden wir eine erbsengroße narbige verkalkte Stelle, die wir gleichfalls excidieren. Bei Zurücklegen der Dura bekommen wir aus einer der abgebundenen Venen stärkere Blutung, wir tamponieren so lange, bis die Blutung vollkommen aufhört. Sodann schließen wir den Schädel.

Wunde heilte p. p. Am 3. Tag nach der Operation beklagt sich Patient, daß die Druckkraft der rechten Hand nachläßt, dies hörte aber nach 48 Stunden auf.

Patient wird entlassen. Während des Aufenthaltes hatte Patient geringe Kopfschmerzen, jedoch keine Anfälle. 3 Monate nach der Operation aus der rechten Hand ausgehender Krampf, wobei aber Patient das Bewußtsein nicht verliert. Seither dreimal die gleiche Klage. Patient verrichtet seine Arbeit in Ordnung.

4. M. M., 42jährige Frau. Mit 3 Jahren Augenschmerzen. Mit 9 Jahren beginnende Schwindelanfälle, mit 12 Jahren an beiden Ohren stark schwerhörig. Bis dahin spricht sie gut. Besucht auch die Schule. Seither wird es mit der Sprache immer schlechter. Menstruation beginnt mit 15 Jahren, von da an regelmäßig.

Zeitweise sehr starke Kopfschmerzen, hauptsächlich im hinteren Teil des Schädels. Bei starker Erregung zuckt der Kopf. Auch bei den geringfügigsten Anlässen

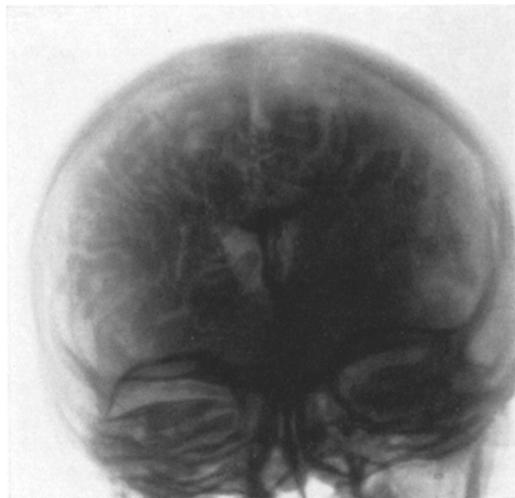


Abb. 10. M. M. Fronto-occipitale Aufnahme.

rasche und starke Erregung. Wenn dies eintritt, kann sie nicht einmal sprechen. Zeitweise epileptische Anfälle, derzeit 1—2mal wöchentlich.



Abb. 11. M. M. Occipito-frontale Aufnahme.

Befund. Stark verfettete Frau. Organe gesund. Nervensystem normal. Reflexe stark gesteigert. Linker Babinsky positiv. Nach rechts neigend. Augengrund gesund. Im äußereren und mittleren Gehörgang nichts Krankhaftes. Wasser-

mann negativ. Geistig vollkommen normal. Spricht sehr schlecht, ganz farblos wie die Taubstummen. Stark schwerhörig an beiden Ohren. Liquoruntersuchung negativ. Encephalographie: Nach Ablassen von 45 ccm Liquor Einblasen von 40 ccm Luft.

Fronto-occipitale Aufnahme (Abb. 10). Das vordere Horn der Seitenkammern füllt sich besonders gut. An der Oberfläche wenig Luft. An der ganzen linken Seite sehr starke Aderung sichtbar. Dritter Ventrikel normal gefüllt.

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 11). Das rechte hintere Horn normal. Das linke Horn schlecht gefüllt. Auffallend ist an der Gehirnoberfläche beiderseits ein wie mit Bleistift gezogener Halbkreis. Unter diesem Halbkreis ist besonders links



Abb 12. M. M. Sinistro-dextrale Aufnahme.

ein stärkerer Luftschatten sichtbar. An beiden Seiten starke Aderung, besonders links.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 12). Schädelknochen stark verdickt, besonders an der occipitalen Gegend. Gut sichtbar ist der vordere Teil des Seitenventrikels, hingegen unsichtbar der Pars centralis. Vom hinteren Horn ist wenig, vom unteren Horn hingegen gar nichts sichtbar. An der Frontalpartie und besonders in der motorischen Region starke Aderung, ziemlich viel Luft.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 13). Der ganze Hirnventrikel gut gefüllt. An der frontalen und temporalen Gegend viel Luft. Gut sichtbar sind die stark verdickten Adern und deren geschlängelter Verlauf. Besonders auffallend ist der gut sichtbare Verlauf der Vena cerebri media und deren Verdickung. Die Furche der Arteria meningea media ebenfalls sehr stark. Die auffallende Eigenheit des gesamten Schädelknochensystems ist die bedeutend massivere Substanz als normal, und daß es sklerotisch ist. Das Felsenbein ist am charakteristischsten für die sklerotische Veränderung. Die Simi frontali fehlen, sind mit Knochensubstanz ausgefüllt (?). Die Sella turcica ist normal, ihr Eingang eng. Die Proc. clin. posteriori neigen stärker nach vorne.

Operation. 18. 6. 38 (*Satller*). Lokalanästhesie. Am Morgen der Operation 2 ccm Pantopon. Nach entsprechender Entblutung öffnen wir die fronto-temporale Partie. Der Knochen ist, wie dies auch das Röntgenbild zeigt, sehr stark, so daß das Öffnen eine sehr mühsame Arbeit bedeutet. Die Arbeit ist nicht nur wegen der Dicke schwer, sondern auch weil der Knochen schwer zu schneiden, eher brüchig ist, und aus den einzelnen Emissarien stark blutet. Die Dura ist straff gespannt und ungewöhnlich stark geädert. Nach Abbindung der einzelnen Venen heben wir die Dura ab und es erscheint die sehr straffe Gehirnoberfläche, welche überhaupt nicht pulsiert und von zahlreichen kleineren und größeren subarachnoidalen Cysten bedeckt ist. Diese Cysten befinden sich teils längs teils oberhalb der Adern und sind stellenweise mit rein weißer, anderswo wieder mit grauer schleimiger

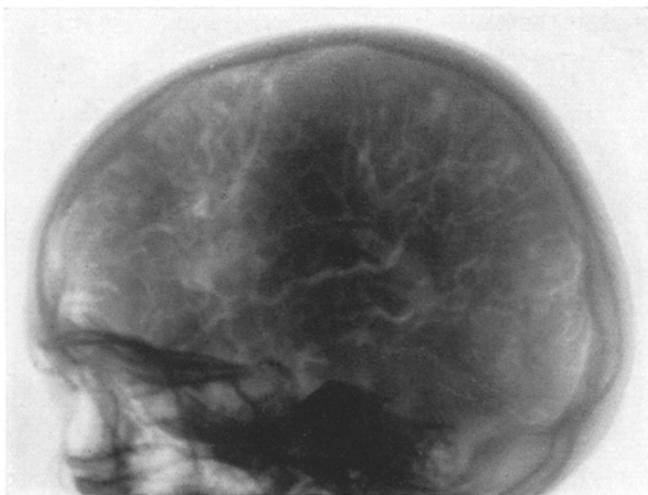


Abb. 13. M. M. Dextro-sinistrale Aufnahme.

Flüssigkeit gefüllt. Auffallend ist unmittelbar oberhalb der Fissura Silvii der Verlauf eines gänsekielndicken Venenbündels, welches auch in die Fissura selbst eindringt. Es ist aber nirgends auch nur die Spur einer Pulsation zu sehen. Wir binden diese Venen, als auch die an der Operationsstelle liegenden, sorgfältig an mehreren Stellen ab. An der Operationsstelle hört die Gespanntheit der Gehirnoberfläche auf und beginnt zu pulsieren. Soweit möglich, öffnen wir die kleinen Cysten vorsichtig mit einem sehr dünnen Messer und lassen die Flüssigkeit abfließen. Die tiefer liegenden subcorticalen Partien betrachtend, sehen wir, daß die ungewöhnlich starke Aderung auch da vorhanden ist. Diese röhren wir allerdings nicht an, um keine Blutung zu bekommen. Wir legen die Dura zurück und schließen den Schädel. Wunde heilte p. p. Am 28. 6. wurde Patient entlassen.

Die Sprache hat sich nicht wesentlich gebessert, nur die Anfälle haben aufgehört. Nach Aussage der Umgebung kommen die Anfälle nachts, Patient weis nichts von ihnen. Patient hat zeitweise anfallartige Kopfschmerzen, doch bei rechtzeitiger Einnahme von Medikamenten kann man sie entweder vollkommen zum Aufhören bringen, oder aber zumindest wesentlich verkürzen.

Jeder der hier aufgezählten Fälle gehört in die von *Virchow* benannten Fälle der *Angioma racemosum venosum* bzw. in die Gruppe

der venösen Rankenangien. Das Wesentliche an dieser Gruppe sind geschlängelte, erweiterte, allein oder in Gruppen und Knäueln verlaufende, rein aus venösen Gebilden bestehende Bündel, bei denen keinerlei Pulsation bemerkbar ist und die von keinen arteriösen Adern, weder allein noch in Form von Bündeln begleitet sind. Sie können im Großhirn überall vorkommen, an der Oberfläche, als auch in der Tiefe. Es ist charakteristisch für diese venösen Gebilde daß die erweiterten und verdickten Adern selbst hinein in die Gehirnsubstanz oder an der Gehirnbasis gut verfolgbar sind, ganz im Gegensatz zu den Aneurysmen, die an der Gehirnoberfläche bleiben. Damit werden auch die schlechten Operationsresultate der Angiomen gegenüber den guten operativen Ergebnissen der Aneurysmen erklärliech.

Die klinischen Symptome sind vor allem die Epilepsie, welche allgemeiner Natur sein kann, oder aber eine ihrer Teilerscheinungen. Für den Schädelknochen des an Epilepsie Erkrankten ist charakteristisch, daß er bedeutend stärker als normal ist. Oberhalb des Angioma wird der Schädelknochen manchmal entschieden dünner, was auch den Beweis dafür bietet, daß es auch Brucherscheinungen verursachen kann. Ein anderes Symptom ist ein anfallartig auftretender Kopfschmerz, der sich manchmal bis zum Verlust des Bewußtseins steigert. Dieser Kopfschmerz wird manchmal lokalisiert und kann daher mit einem in Entwicklung begriffenen Geschwulst verwechselt werden. Allerdings ist das Charakteristische an diesem Kopfschmerz, daß seine Entwicklung nicht nach Stunden, sondern fallweise nach Tagen zählt, während wir nachher auch eine längere Zeit andauernde vollkommen schmerzfreie Periode erleben. Wir können andererseits auch solche anfallartige Kopfschmerzen beobachten, deren Entwicklung nicht Tage, sondern nur Stunden in Anspruch nimmt, allerdings spielt bei solchen Fällen die vorhergehende medikamentöse Behandlung eine große Rolle. Diese Symptome sind zwar besondere Erscheinungen der Adernveränderungen, können jedoch nicht für typische Symptome des Angioma racemosum venosum angesprochen werden, da wir diese gleichen Symptome, wie wir später sehen werden, auch bei den Aneurysmen vorfinden. Auffallend ist noch bei weiblichen Kranken die häufige abnorme Verfettung, wobei gleichzeitig die Menstruation entweder gänzlich ausbleibt oder unregelmäßig ist. Wir suchen einen Zusammenhang zwischen dem häufigen Auftreten der Epilepsie und dem Erscheinen der Menstruation. Gleicherweise konstatieren wir Temperaturstörungen, denen Aufmerksamkeit zu schenken um so wichtiger ist, als die Subfebrilität vor der Operation und die nach der Operation auftretende hohe Temperatur, deren klinische Ursache wir nicht finden, den Chirurgen vor eine große Schwierigkeit stellen und deren Senken wir daher nicht einmal mit Arzneien beeinflussen können. Schließlich ist noch die wichtigste Frage, ob diese Angiomata racemosa venosa angeboren oder erworben sind. In dieser Hinsicht ist meine

Erfahrung, daß da diese Angiomata Entwicklungsabnormitäten darstellen, sie unbedingt angeboren sind, und durch irgendeine Ursache sich langsam entwickeln, mag sein, daß dies ohne jeden Grund geschieht, es mag aber auch irgendein Trauma mitspielen. Letzteres ist überaus selten und wir finden es eher bei den Gebilden des Aneurysma arteriovenosum.

Arteriovenöse Aneurysmen.

Die arteriovenöse Bezeichnung stammt von *William Hunter*, der als erster einen derartigen Fall beschrieben hat. *Virchow* hielt diese Benennung für unrichtig, denn wie er sagt, kommt wirkliches Aneurysma nie vor und empfahl daher den Gebrauch der Bezeichnung Aneurysma spurium arteriovenosum. Alle diese über verschiedene Benennungen geführten Diskussionen sind allerdings unwesentlich, denn in der Praxis sehen wir, daß sehr häufig der Anatom trotz des durch den Kliniker diagnostizierten und durch den Chirurgen operierten und bestärkten Krankheitsbildes die Anastomose selbst nicht finden kann. Trotz der genauen Diagnose, die sogar der pathologie Anatom nicht in Zweifel zieht, stößt die Auffindung des Ortes der Anastomose auf größte Schwierigkeiten, ist sogar manchmal unmöglich. Die erste klinische Beschreibung des Aneurysma stammt von *Steinheil* aus dem Jahre 1895. Seither wurde von mehreren Fällen berichtet, aber keinesfalls so zahlreich, daß wir uns mit der weiteren Bekanntmachung nicht befassen sollten. In der gesamten Literatur habe ich Bericht über nur 40 Fälle gefunden, doch ist deren Bild nicht einheitlich, denn teils gehören sie meiner Meinung nach überhaupt nicht zu den arteriovenösen Aneurysmen, und teils decken die durch meine Operationen sich ergebenden Folgerungen nicht jene Behauptungen und Konklusionen, die die einzelnen Autoren besonders betonen. Zwischen 1926 und 1939 habe ich 9 Fälle operiert, die dem Krankheitsbild der arteriovenösen Aneurysmen entsprechen. Die Aufzählung bzw. Beschreibung einiger Fälle ist um so wichtiger, weil sie stark den Auffassungen einiger Autoren widersprechen und vieles enthalten, deren Beschreibung eine Anzahl jener Behauptungen umstößt, die bisher für unumstößlich galten. Die wichtigsten Fragen, die die Literatur bisher in entschiedener Weise nicht beantworten konnte, sind folgende: Sind Aneurysmen nur angeboren oder gibt es auch erworbene? Können sie klinisch voraus diagnostiziert werden oder nicht? Ist es der Mühe wert, sich mit ihnen operativ zu befassen, und wenn ja, welche sind die Vorbedingungen, die wir vor Augen halten, bevor wir operieren? All diese Fragen möchte ich mit der Beschreibung folgender Fälle beantworten.

5. M. L., 34jähriger Mann. War Luftakrobat und fiel anlässlich einer Vorstellung auf den Kopf. Verlor das Bewußtsein und lag 3 Wochen bewußtlos. Der Zustand besserte sich etwas, doch konnte er die linken Extremitäten nicht mehr gut bewegen. Auch dies besserte sich. Diese Besserung hält eine gewisse Zeit an,

sodann tritt wesentliche Verschlechterung ein, Patient kann weder die oberen noch die unteren Gliedmaßen bewegen, ist vollkommen gelähmt. Gliedmaßen: kalt, cyanotisch, schmerhaft. Zeitweilig steigert sich der Schmerz, dann läßt er wieder nach, doch hört er nie ganz auf. Sein Zustand verschlechtert sich, dann treten epileptische Krämpfe auf, die anfänglich nicht von Bewußtlosigkeit begleitet sind. Die Krämpfe beschränken sich auf ein Gliedmaß. Später treten Anfälle auf, die von Bewußtlosigkeit begleitet sind. Nach den Anfällen, die er nie im voraus spürt, schlafst er auf eine halbe Stunde ein. Er hat anfallartige Kopfschmerzen, die sich bis zur Unerträglichkeit steigern, er ist dann vollkommen verstört und ermüdet derart, daß er nur mit Mühe antwortet, hat Temperaturerhöhungen, aber nie über 37,5. Isst viel, magert trotzdem stark ab. Da sein Zustand sich nicht bessert, verlangt er selbst, operiert zu werden.

Befund. Stark abgemagerter mittelgroßer Mann, Schädel kleiner als normal. Geht schwer, zieht linken Fuß nach, stützt sich auf eine Krücke. Kann nicht stehen, ohne gestützt zu werden. Linke Schulter, Oberarm, Hand, linkes Bein und Fuß fühlen sich kalt an und sind sehr empfindlich. Empfindlichkeit derart gesteigert, daß er auf geringste Berührung mit großem Schmerz reagiert. Die Gliedmaßen sind blau, und Finger sowie Zehen in Krallenstellung. Er kann sie nur in lauwarmem Wasser bewegen, da sich dann die Empfindlichkeit vermindert und er anfassen kann, um sie auszustrecken. Rechts normale Reflexe. Wassermann negativ. Keinerlei organische Veränderungen. Am Schädel keinerlei Veränderung sichtbar, kein Zeichen von Trauma. Die Epilepsie, die vom linken Daumen ausgeht, ist durch Hyperventilation sehr schnell herbeizuführen. Encephalographie: Nach Ablassen von 65 ccm Liquor blasen wir 60 ccm Luft ein.

Fronto-occipitale Aufnahme (Abb. 14). Beide Seitenventrikel mittelgroß, der dritte Gehirnventrikel nach rechts verzogen, etwas größer als normal und gebrochen. Beiderseits wenig Luft. Gar keine Luft an der Schädeldecke. Stärkere Änderung in der frontalen und temporalen Region. Rechtsseitig die Umrisse einer großen Cyste gut sichtbar.

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 15). Im linken Hinterhorn Luft, im rechtsseitigen keine. Rechts über den Gehirnwunden größere Cyste, um sie herum erweiterte Aderung.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 16). An der Schädeldecke, hinter der Stelle, wo sich Parietal- und Frontalknochen treffen, Knochen verdünnt. Seitenkammer normal, ebenso die übrigen Kammern und Zisternen. An der Frontalpartie stark abgegrenzte große Cyste, deren Projektion in die Projektion des vorderen Horns der Seitenkammer fällt. An der Frontalpartie stellenweise dick verlaufende, stellenweise in Knoten liegende Aderung sichtbar. An der Schläfenpartie Schatten einer gut abgegrenzten großen Cyste wahrnehmbar.

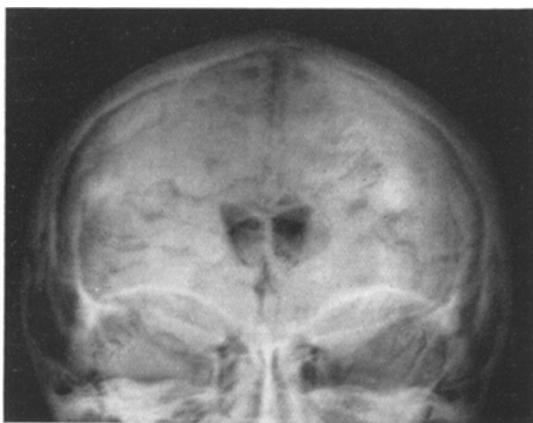


Abb. 14. L. M. Fronto-occipitale Aufnahme.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 17). Seitenkammer gut gefüllt, nur bedeutend kleiner als auf der anderen Seite und abgerundet. Auch hier sind die gegenseitigen

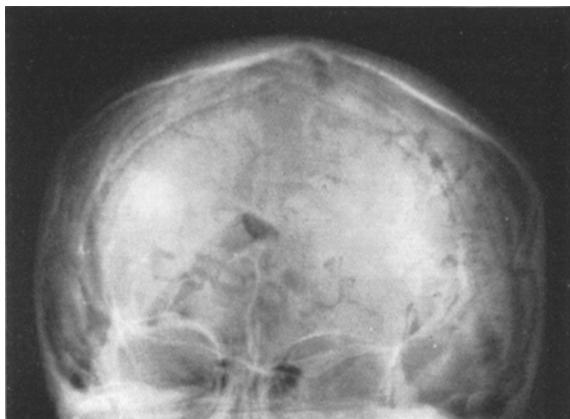


Abb. 15. L. M. Occipito-frontale Aufnahme.

Cysten und die Konglomerate der Adern sichtbar, nur nicht so deutlich. An der Gehirnoberfläche wenig Luft, mehr an der Frontalpartie.

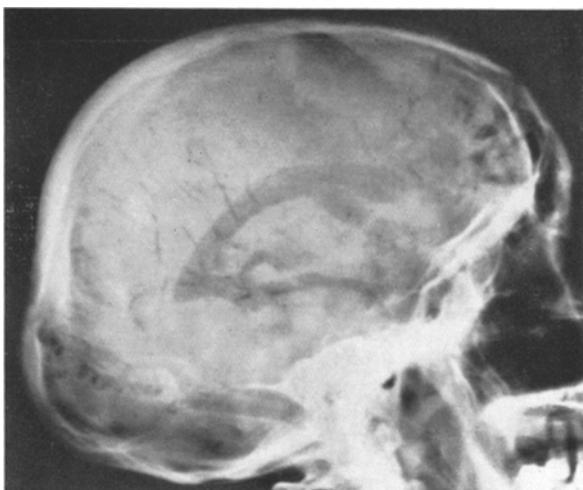


Abb. 16. L. M. Sinistro-dexterale Aufnahme.

Operation. 28. 6. 28. (Sattler). Am Vorabend der Operation 3 g Chloralhydrat in Klysma, 1 Stunde vor der Operation wieder 3 g. Lokalanästhesie. Wir umgrenzen durch Heidenheimsche Entblutungsnähte und eröffnen die rechtsseitige motorische Region. Der Schädelknochen ist sehr dick, so daß das Öffnen des Schädels sehr schwierig ist. Den Knochenlappen abhebend, sehen wir eine stark gespannte Dura. In der Mitte des Operationsgebietes sehen wir eine kleinerbsen-

große, von der Umgebung sich gut abhebende grünlich gelbe Cyste. Um die Cyste herum und vor ihr ist das Konglomerat sehr dicker Arterien und Venen sichtbar, das hauptsächlich nach vorne verläuft und sich in der Frontalpartie bei der motorischen Region lokalisiert. Bevor wir mit dem Abbinden anfangen, suchen wir mit faradischem Strom die Zentren der Hand und des Daumens und excidieren diese Partie 1 cm breit und ebenso tief. Nachher stellen wir das den Zehen entsprechende Zentrum neben dem Quadricepszentrum fest und excidieren ebenfalls. Bei dieser Excidierung achten wir sehr, daß wir vorher die Adern abbinden, um weitere Blutung zu vermeiden. Sodann binden wir die an der Frontal- und Temporalpartie vorhandenen Arterien- und Venenkomplexe vorsichtig ab. Wir untersuchen mit einer dünnen Elektrode die Gehirnoberfläche und bekommen an einer Stelle eine Facialiszuckung. Daselbst stärkere Blutung, die erst durch Auflegen eines Muskelstückchens gestillt wird. Danach die Dura zurechtlegend, schließen wir den Schädel.

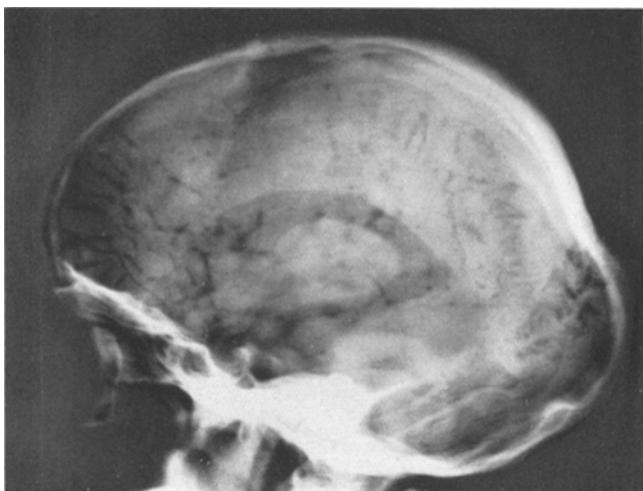


Abb. 17. L. M. Dextro-sinistrale Aufnahme.

Am 2. Tag nach der Operation längere Zeit dauernde Zuckungen im Facialis, welche jedoch lokalisiert blieben. Sie wiederholten sich während der Heilungsdauer mehrmals. Wunde heilte p. p. 24 Stunden nach der Operation verschwanden Kältegefühl und Cyanose in den Extremitäten. Am 10. Tag wurde Patient gesund entlassen. Bei diesem Patienten fanden wir eine wesentliche Besserung, die sowohl im motorischen wie auch im psychischen dauernd und unverändert blieb. Die Besserung geht so weit, daß Patient Arbeit sucht und heute als Arbeiter ordentlich verdient. Seit der vor 10 Jahren vorgenommenen Operation steht er unter meiner dauernden Beobachtung. Er verfügt über normale geistige Fähigkeiten, so daß niemand seinen früheren geistigen Defekt bemerkte. Von Zeit zu Zeit fühlt er im Gesicht ein vom Facialis ausgehendes Erstarren, welches sich auf den Hals erstreckt, jedoch nach kurzer Zeit schwindet.

Histologische Untersuchung der excidierten Gehirnrinde: Untersucht wurden zwei kleine Rindenstücke, beide mit *Nissl*-Färbung. Überall Vermehrung der Gliazellen, am auffallendsten aber an der Lamina zonalis, wo die Glia besonders gegen die piale Oberfläche eine starke Verfaserungstendenz zeigt. An der Lamina zonalis stellenweise „Gliaknötchen“, die meist auch im *Nissl*-Bilde als durch Gliafasern

gebildet gut erkennbar sind. Diese Gliavermehrung geschieht gewöhnlich auf indirektem Wege; darauf weisen die verschiedenen Kernformen hin. An den Nervenzellen Zeichen einer gewissen Alteration. Wir finden pyknotische Nervenzellen mit langen spiralförmig gewundenen apikalen Ausbuchtungen, ferner verhältnismäßig oft Neuronophagien, endlich einer „Schweren Zellveränderung“ entsprechende Formen mit den begleitenden regressiven und progressiven Gliaveränderungen. Außer diesen pathologischen Erscheinungen Zeichen einer Entwicklungsanomalie: So in der Lamina zonalis eine Pyramiszelle. Gefäße scheinbar gesund. Keine Zeichen von Infiltration der Entzündung.

6. F. N., 38jähriger Mann. Gewesener Husarenunteroffizier, 1916 Kopfschuß bei einem Reiterangriff. Er fühlte einen Schlag am Kopfe, fiel vom Pferd, verlor sofort das Bewußtsein, weis nicht wie lange er bewußtlos war, erinnert sich nur, ein halbes Jahr im Krankenhaus gelegen und als er von dort entlassen wurde, linksseitig vollkommen gelähmt gewesen zu sein. Zeitweise traten sowohl im Arm als auch im Bein konvulsivische, von heftigen Schmerzen begleitete Zuckungen auf. Der Schmerz war jedoch nicht unerträglich und wurde nach einer elektrischen Behandlung besser. Dieser Zustand blieb etwa bis zum Jahre 1927 unverändert, da aber traten im Allgemeinbefinden schwere Veränderungen auf, so daß er sich um ärztlichen Rat an uns wandte. Sein Zustand verschlimmerte sich von Tag zu Tag.

Befund. Hochgewachsen, hager, wird von zwei Männern gestützt. Ist seit Wochen bettlägerig, weil er nicht imstande ist, allein zu gehen und sogleich das Gleichgewicht verliert. Angeblich hat er sehr starke Schmerzen, sowohl im gelähmten Arm als auch im Bein, welche nun schon so unerträglich wurden, daß sie durch kein Mittel zu lindern sind. Der Punctum maximum des Schmerzes befindet sich in den Zehen des linken Fußes. Linker Arm atrophisch, cyanotisch, kalt und unempfindlich, im Ellenbogen gebeugt, Finger unbeweglich, in Krallenstellung. Er kann den Arm nur im ebenfalls atrophen Schultergelenk bewegen. Linkes Bein auch stark atrophisch, Zehen in Krallenstellung. Spitzfußstellung. Fuß kalt und cyanotisch. Bei Berührung der Zehen starke Schmerzen, die sich beim Gehen steigern und besonders des nachts so unerträglich werden, daß er vor Schmerz oft laut schreit. Gang äußerst langsam — nach einigen Schritten fällt er beinahe um — Sprache langsam und stotternd. Lesen, rechnen kann er kaum und ermüdet geistig äußerst schnell. Erinnerungsvermögen stark reduziert. Sprach außer ungarisch auch fließend serbisch, vergaß es aber, seitdem sich sein Zustand verschlimmert hat, fast gänzlich, bis auf wenige Worte. Zeitweise treten epileptische Anfälle auf, vor denen er stets sehr unruhig ist, Mordgedanken hegt oder von Selbstmord spricht. Körpertemperatur 37,2. Form und Größe des Schädels normal. Am rechten Stirnbein, oberhalb der Mitte der Augenbraue beim Haaransatz erbsengroße vernarbte Schußstelle. Der Ausschuß in Höhe der Protuberantia occipitalis externa, von dieser rechts zwei Finger breit entfernt, ebenfalls erbsengroß und vernarbt. Das rechte Auge liegt etwas tiefer als das linke (Enophthalmus). Augenbewegungen frei, Gesichtsnerven intakt. Babinsky, Oppenheim links positiv. Er ißt nicht, raucht nicht. Wassermann negativ. Encephalographie: 60 ccm Coffein subcutan. Nach Ablassen von 65 ccm Liquor blasen wir 60 ccm Luft ein. 3 Stunden nach der Aufnahme erbricht der Patient einmal.

Fronto-occipitale Aufnahme (Abb. 18). Rechts am Stirnbein linsengroßer Knochendefekt, ringsum Calcifikationspunkte in hirse- und haferkorngroße. In dieser Projektion haselnussgroße deutliche Cyste sichtbar. Beide Seitenkammern stark vergrößert, rechtsseitig in der Mittellinie oberhalb des vorderen Horns bohnengroßer Luftfleck. Rechtsseitig unterhalb des Knochendefektes erbsengroße deutliche Veränderung, möglicherweise Cyste, jedenfalls darin oder dahinter erweiterte Aderung sichtbar.

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 19). Das untere Horn des rechten Seitenventrikels ist deutlich sichtbar und sehr weit. An der oberen Wand des Seiten-



Abb. 18. F. N. Fronto-occipitale Aufnahme.

ventrikels große Cyste, auf welche das Bild des scheinbar linsengroßen rechtsseitigen Knochendefektes fällt. Ringsherum Verkalkung. Weiter medial kleine Cyste. An der seitlichen Gehirnoberfläche stark geweitete, dicke, geschlängelte

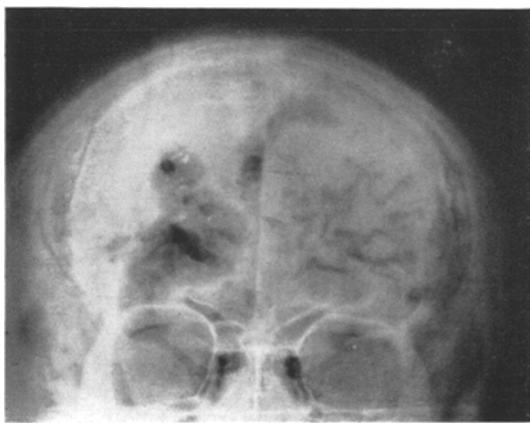


Abb. 19. F. N. Occipito-frontale Aufnahme.

Adern sichtbar. Linksseitig in gleicher Höhe gedeckte Adern, an der Gehirnwölbung sichelförmige Luftsammlung. Das ganze Bild stark verzogen, zeigt das Bild vorgesetzter Vernarbung.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 20). Viel Luft an der Stirn- und Nackenpartie, ebenso im basalen Teil. Seitenkammer sehr weit, gut gefüllt. In der Projektion des vorderen Teiles der Seitenkammer deutliche Cyste. In der Frontal-

partie gut sichtbarer kleiner Knochendefekt, dahinter einige kleinere Kalkablagerungen. Vorher größere deutliche Cyste, vor ihr dicke Aderung in größerer Menge.

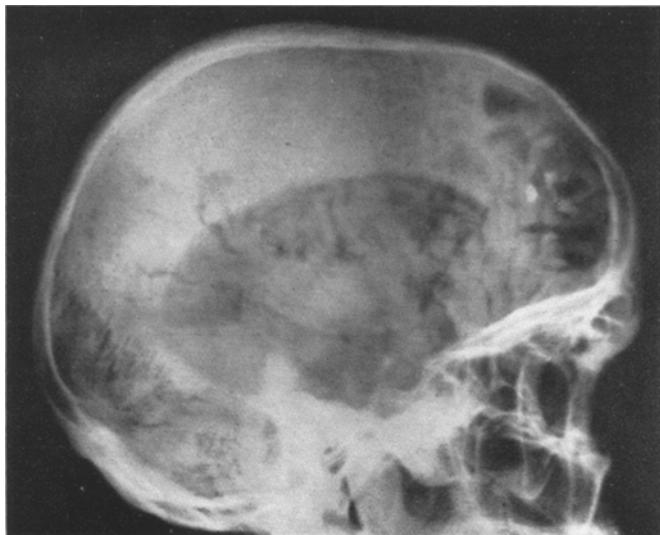


Abb. 20. F. N. Dextro-sinistrale Aufnahme.



Abb. 21. F. N. Sinistro-dextrale Aufnahme.

An der fronto-temporalen Grenze eine kleinere alleinstehende Cyste. An der Schädeldecke keine Luft.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 21). Sehr weite Seiten- und vierte Gehirnkammer, sehr weite basale Zisternen. Ansonsten die gleichen Veränderungen wie in der Gegenaufnahme, nur in anderer Projektion.

Operation. 14.3.28. (*Sattler*). Lokalanästhesie. Am Vorabend der Operation bekommt Patient 3 g Chloralhydrat in Klysma. 2 Stunden vor dem Eingriff wieder 3 g Chloralhydrat. Wir umgrenzen die motorische Region der rechten Schädelhälfte, handtellergroß, mit *Heidenheinschen* Entblutungsnähten. Den Knochenlappen abhebend, sehen wir eine sehr straffe, dichtgeaderte Dura. Der Schädelknochen ist auffallend dick, dabei zerbrechlich wie Glas. Jede der ungewöhnlich weiten Venen, welche die straffe Dura durchziehen, wird an zwei Stellen unterbunden. Erst dann öffnen wir die Dura, hierauf beginnt der Ausfluß des Liquor mit großer Kraft und sehr reichlich. Die dem Operationsgebiete entsprechenden

Durateile abhebend, sehen wir vier ziemlich große voneinander scheinbar unabhängige subarachnoidale Cysten, nach deren Öffnung und Abfließen des Liquor die Gehirnoberfläche vor uns liegt. Der aus den Cysten entfernte Liquor ist etwas dicklicher, klebriger als normal, etwas opaleszierend. Zwischen den Gyri sehen wir sehr dicke, teils im Sulcus, teils darüber sich knotenförmig erhebende Adernmassen, die näher betrachtet sich in Farbe und Dicke voneinander unterscheiden; die eine und andere pulsiert auch (Abb. 22). Wir binden sie einzeln, soweit möglich, vorsichtig an je zwei Stellen ab, darauf achten, daß wir separat die

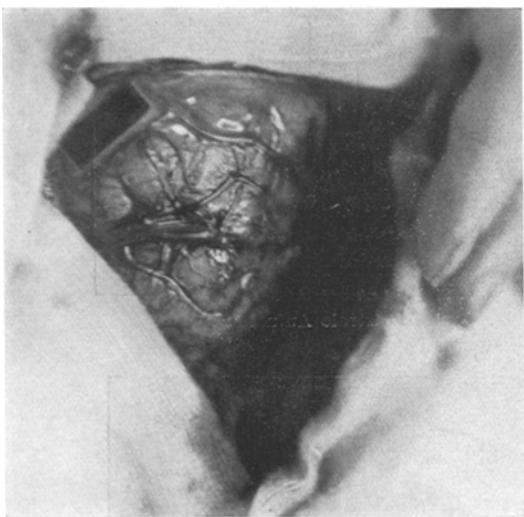


Abb. 22.

Vene und gleichzeitig die daneben verlaufende Arterie abbinden. Hierauf suchen wir die dem Fuß und der Hand entsprechenden Zentren und excidieren diese, vorsichtig entblutend. Den hinter dem Gyrus centralis posterior verlaufenden Venenkomplex binden wir doppelt ab, legen die Dura zurück und schließen den Schädel. Patient überstand die Operation sehr gut, und machte am Morgen nach der Operation selbst darauf aufmerksam, daß die lahmen Gliedmaßen das Wärmefühl zurückgekehrt ist und die Schmerzen wesentlich nachgelassen haben.

Histologische Untersuchung des excidierten Rindenteils. Zwei kleine Rindenanteile, aller Wahrscheinlichkeit nach die Rinde zweier nebeneinander liegenden Windungen mit der trennenden Furche. *Nissl*-Färbung mit Eosinüberfärbung. Gliasystem circumscrips wesentlich vermehrt. Ganz entschiedene Randglose. Gliakerne ausgesprochen polymorph. Sehr viele große hohlkernige Astrocyten. Auch stäbchenförmige Zellen nicht selten. Ob tatsächlich Mikroglia vorliegt, läßt sich mangels eines spezifischen Präparates nicht entscheiden. Gliavermehrung in den tieferen Schichten der Rinde viel geringer, fast normal. Hier und da pyknotische Zellen. In der Schichtung der Rinde leider keine Anomalien erkennbar, da die Schnittfläche des Präparates mit der Richtung der Nervenzellen einen solchen Winkel

bildet, daß fast sämtliche Nervenzellen kugelförmig aussahen. Keine größeren Entwicklungsanomalien. Keine Zeichen von Entzündung.

Diesen Patienten konnten wir weiter beobachten; wir konstatieren, daß sich seine geistigen Fähigkeiten bedeutend gebessert haben. In den kontrahiert gewesenen beiden Extremitäten fühlt er bei Witterungswechsel Schmerzen, die jedoch nie mals den früheren Grad erreichen und bald vergehen. Epilepsie zeigte sich nicht mehr, bloß zeitweise in den linken Extremitäten ein Gefühl der Erstarrung, welches aber nur von kurzer Dauer ist. Patient hat zugenommen, konsumiert ein wenig Alkohol und Nicotin (10—15 Zigaretten täglich), hat geheiratet und lebt normales Geschlechtsleben.

Am 23. 6. 37 hatte ich Gelegenheit, eine neuerliche encephalographische Untersuchung vorzunehmen. Patient klagte über Schwindel, dessen Ursache im vorüber-



Abb. 23. N. F.

gehend hohen Blutdruck lag. Diese encephalographische Untersuchung hat bestätigt, daß die vor 10 Jahren vollbrachte Operation erfolgreich war. Es ist keine Spur mehr vorhanden weder von der seinerzeit gefundenen Cyste noch von arteriovenösen Gebilden.

Encephalographische Untersuchung. *Dextro-sinistrale Aufnahme* (Abb. 23). An der fronto-temporo-parietalen Gegend ist das handtellergroße Operationsgebiet gut sichtbar. An der frontalen Partie ist weder von der Cyste noch von krankhaften Gebilden im Adernsystem auch nur die Spur zu finden.

Seit der Operation sind 11 Jahre vergangen. Patient steht auch derzeit noch unter unserer Beobachtung, hat keinerlei ernsthafte Klagen. Einmal hatte er am linken Fußgelenk eine rotlaufartige Erkrankung, hat abszediert, wurde geöffnet, war von normalem Verlauf.

7. J. Cz., 6jähriger Knabe. Fiel als Einjähriger angeblich auf den Kopf. Mit 2 Jahren bemerkten die Eltern, daß das Kind nicht spricht. Sehr unruhig, hört gut und reagiert auch, wenn man zu ihm spricht, doch da er derart unruhig ist, kann man ihm nichts beibringen. Zeitweise hat er plötzlich auftretende Krämpfe, die den ganzen Körper befallen, jedoch nicht von Bewußtlosigkeit begleitet sind.

Befund. Gut entwickeltes Kind, das so unruhig ist, daß man es kaum untersuchen kann. Was es im Untersuchungszimmer nur in die Hand bekommt, wirft es sofort zu Boden. Kopfumfang 53 cm. Auffallend ist, daß es alles mit der linken Hand anfaßt, auch die Eltern bekräftigen, daß das Kind Linkshänder ist. Gesteigerte Reflexe, aber nichts Krankhaftes zu entdecken. Am äußeren Rand der rechten Augenbraue verläuft eine ungefähr 3 cm lange bleistiftdicke geschlängelte Vene, die sich sofort stark ausdehnt, wenn Patient sich anstrengt oder bückt. Augengrund gesund, keine erhöhte Temperatur. Encephalographie: in Narkose. Nach Ablassen von 40 ccm Liquor blasen wir 35 ccm Luft ein.

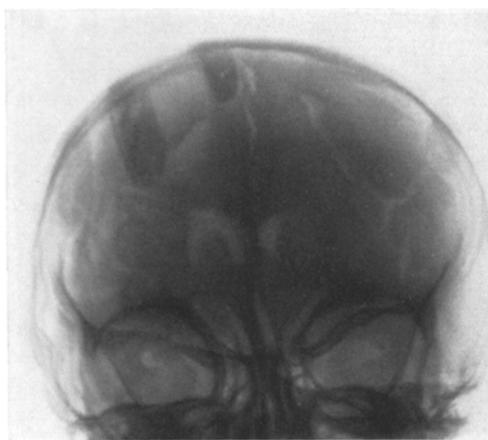


Abb. 24. J. Cz. Fronto-occipitale Aufnahme.

(Abb. 24). Vorderes Horn der rechten Seitenkammer weit, Pars centralis eingedrückt. Linke Seitenkammer weit, aber normal. In der Mittellinie unmittelbar unter dem Schädelknochen eine länglich verlaufende geschlängelte Ader sichtbar. Von hier ausgehend an der rechten Seite bemerken wir ein nach unten und auswärts gabelförmig verlaufenes sehr dickes Adernetz. An dieser Seite ist auch noch Luft.

Fronto-occipitale Aufnahme

Von hier ausgehend an der rechten Seite bemerken wir ein nach unten und auswärts gabelförmig verlaufenes sehr dickes Adernetz. An dieser Seite ist auch noch Luft.

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 25). Das linksseitige hintere Horn stark erweitert, das rechtsseitige hintere Horn ungefüllt.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 26). Das vordere Horn der rechten Seitenkammer etwas gedehnt, der dritte Ventrikel nach vorne und aufwärts disloziert. Die basalen Zisternen erweitert, ebenso in der Occipitalpartie.

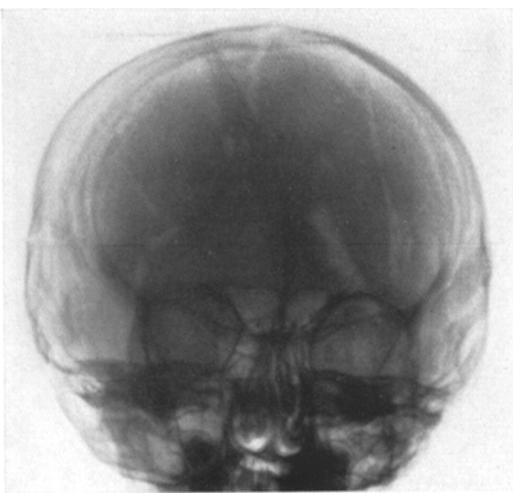


Abb. 25. J. Cz. Occipito-frontale Aufnahme.

An der Gehirnoberfläche bei der Frontalpartie ziemlich viel Luft. Die Sella turcica normal.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 27). In der linken Seitenkammer ist nur in der Frontalpartie Luft, sonst nirgends. Hinteres Horn gefüllt, vorderes Horn weit. Die basalen Zisternen weit, in der Occipitalpartie ebenfalls viel Luft. Gut sichtbar der Verlauf der Arteria meningea media, ebenso die stärkere Aderung in der ganzen

temporalen Region. Daselbst auch mehr Luft. In der Projektion des vorderen Horns ein einer Cyste entsprechender Schatten. Trotz der Annahme, daß die

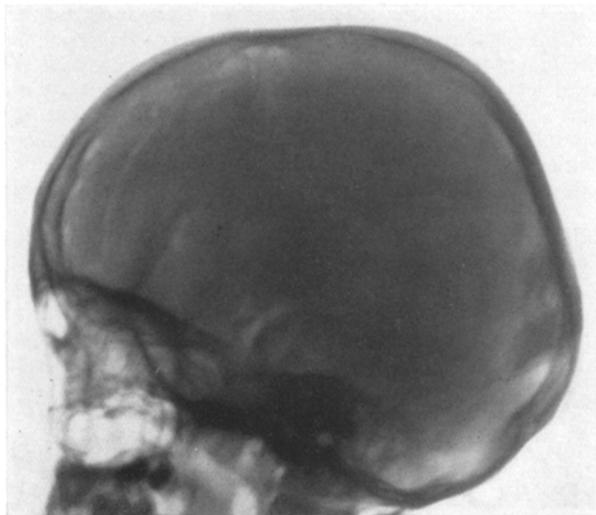


Abb. 26. J. Cz. Dextro-sinistrale Aufnahme.

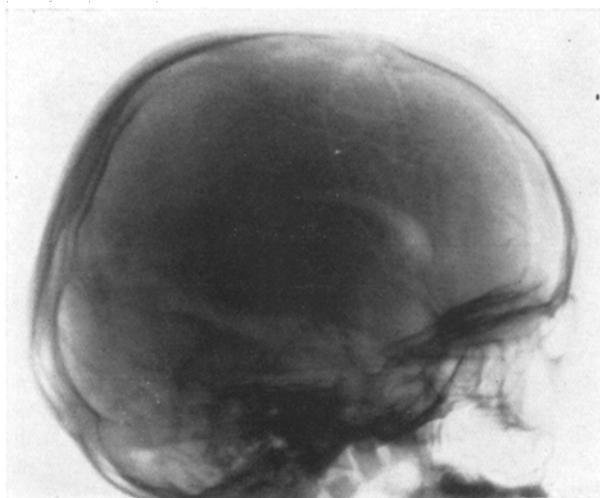


Abb. 27. J. Cz. Sinistra-dextrale Aufnahme.

schwerste Veränderung sich in der Gegend des Sprachzentrums befinden dürfte, glaubte ich auf Grund der klinischen und Röntgenbefunde und unserer bisherigen Kenntnisse (auf die wir noch zurückkommen werden), das Vorhandensein des Aderngeschwulstes in der rechten Brockapartie vermuten zu können und so entschloß ich mich daher zur Öffnung der rechten motorischen Region.

Operation. 23. 2. 37 (Sattler). Äthernarkose. Nach entsprechender Entblutung öffnen wir die rechte motorische Region. Schon bei der Öffnung sehen wir, daß der Knochen und die Weichpartien leichtblutend sind. Die Dura ist gespannt. Gleich bei der Öffnung tritt plötzlich ein Cystensack hervor, in welchem wir Flüssigkeit in größerer Menge erblicken. Wir gehen daher sehr vorsichtig vor und nach Eröffnung der Dura am ganzen Operationsgebiet erscheint vor uns eine ungefähr kleinfaultgroße von dicker Flüssigkeit gefüllte Cyste, die sich von der Umgebung gut abhebt. Die Cyste ist ziegelförmig, länger als breit. Beim Versuch, sie zu photographieren, kommen wir mit dem Instrument zufällig an die Cyste, öffnet und entleert sich. Die Flüssigkeit ist bräunlich, schleimig und klebrig. So- wohl unter als auch vor und hinter der Cyste verlaufen sehr dicke, daneben auch

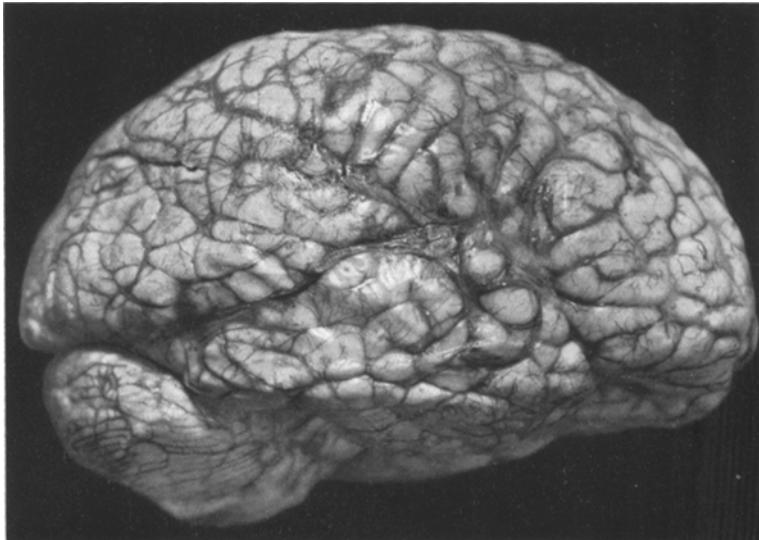


Abb. 28. J. Cz.

dünneren Venen, aber auch Arterien dicker als normal. Oberhalb der Fossae Silvii verläuft eine ungefähr gänsekielstarke Vene, der wir in einer Länge von fast 10 cm folgen können und die an mehreren Stellen mit dickeren Arterien anastomisiert. Die erweiterten Venen werden abgebunden, ebenso an zwei Stellen die über der Fossae Silvii verlaufenden Venen vor ihrer Anastomose mit der Arterie, und auch einige der erweiterten Arterien. Hierbei kommt es natürlich zu kleineren Blutungen, die wir leicht stillen können, so daß die Blutung vollkommen aufhört, bevor wir den Schädel schließen. Patient hat die Operation, die 3 Stunden währte, gut überstanden. 15 Stunden nach der Operation tritt, ohne daß Patient das Bewußtsein vollkommen zurückgerlangt hätte, bei Erscheinungen von Herzschwäche Exitus ein.

Der betreffende Befund des Sezierungsprotokolls lautet: Keinerlei krankhafte Veränderungen in den verschiedenen Organen. Gewicht des Gehirns 1390 g. Pia mater mittelstark, ein wenig serös infiltriert, leicht reißbar. Die Gyri des rechten temporo-parietalen Lappens, stellenweise auffallend grazil. Längs der ganzen Gehirnoberfläche sind geweitete und geschlängelte Adern sichtbar. Am stärksten geweitet sind die Adern entsprechend dem Operationsgebiet, rechtsseitig am Verzweigungsgebiet der Arteria und Vena cerebri media (Abb. 28). Die eine auffallend

erweiterte Vene ist oberhalb des rechtsseitigen Gyrus centralis anterior und posterior mit der Fossae Silvii unmittelbar benachbarten unteren Partie operativ abgebunden. Besonders augenfällig ist noch der erweiterte und geschlängelte Zustand der in den Sinus sagittalis einlaufenden Venen, ebenso an der Konvexität des Gehirns, besonders entsprechend dem Gyrus centralis posterior, sowie an der Grenze des Occipitallappens. Die einzelnen Adern des linken temporo-parietalen Lappens sind ebenfalls erweitert, jedoch bei weitem nicht so stark als rechtsseitig. Die Gehirnsubstanz ist massiv, mittelmäßig bluthältig; das hintere Horn der rechten Seitenkammer ist ein wenig zusammengedrückt. Kleinhirn, Brücke und das verlängerte Mark fülliger als normal, mittelmäßig bluthältig und teigartig.



Abb. 29. J. Cz.

Zwischen den rechten Gyri des temporo-parietalen Lappens sind die Arterien und Venen hochgradig erweitert (Abb. 29). In den erweiterten Arterien ist sowohl die Intima als auch die Media verdickt. Verdickt ist auch stellenweise die Lamina elastica interna der Arterien. In den stärker zusammengezogenen Arterien bildet die verdickte Lamina elastica interna dicke warzenförmige Falten. In der Media dominieren die Glattmuskelelemente. In den stärker erweiterten Venen sind produktive und degenerative Veränderungen sichtbar. Sowohl ihre Intima als auch Adventitia sind bindegewebeartig verdickt, und in den Wänden sind Glattmuskellemente nicht sichtbar. Unkenntlich sind die Wandschichtungen der stärkst erweiterten operativ abgebundenen verwucherten Vene und das in der Wand vermehrte Bindegewebe ist an vielen Stellen hyalinös entartet, wurde einförmig, zellenarm. Daneben ist in der verdickten Venenwand reichliches feinkörniges braunes Pigment zu beobachten. Keine Verkalkung der Adernwände. Die Adernerweiterungen sind in die Gehirnsubstanz nicht zu verfolgen. Auch der Aufbau der Rindensubstanz ist regelmäßig (Abb. 30).

8. L. Sz., 34jähriger Mann. Mit 8 Jahren hatte er angeblich eine eitrige Gehirnhautentzündung, wonach er monatelang krank daniederlag, doch konnte man

die Krankheitsursache nicht entschieden feststellen. Während dieser Zeit mehrmals epileptische Anfälle (in einer Nacht elfmal). Nach der Genesung während 2—3 Monaten keine Klage, doch von dieser Zeit an wieder regelmäßig epileptische Anfälle. Seither sehr nervös, unruhig, Kopfschmerzen, die hauptsächlich rechtsseitig auftreten.

Befund. Gut entwickelt, Reflexe stark gesteigert, doch keinerlei krankhafte Reflexe. Starkes Zittern an beiden Händen, das sich manchmal derart steigert, daß es auch seiner Umgebung auffällt. Läßt keinen Speichel. Keine Temperaturerhöhung. Linker Kniestreflex gesteigert. Rechter Facialis in geringem Maßeparetisch. Erinnerungsvermögen wird immer schlechter. Zeigt ständig große Unruhe,

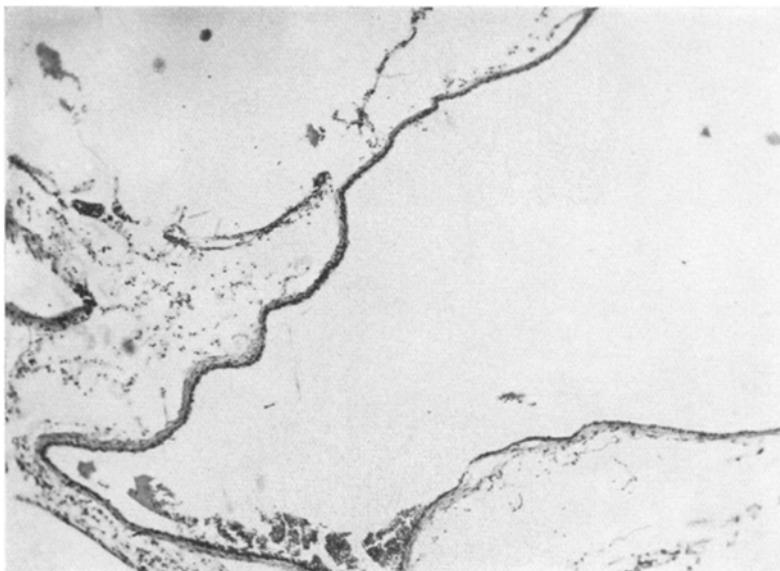


Abb. 30. J. Cz.

die unabhängig ist von äußeren Einflüssen. Äußeren Eindrücken gegenüber be nimmt er sich ausgesprochen apathisch. Kann nicht schlafen, hat starke Kopfschmerzen, die auch durch Arzneien nur wenig gelindert werden. Spricht gut, doch hat er seine englischen Sprachkenntnisse fast gänzlich vergessen. Hyperventilation nach 14 Min. ergebnislos. Exophthalmus des rechten Auges, das aber nicht pulsiert. Augengrund gesund, Wassermann und Liquor negativ. Encephalographie: Nach Ablassen von 85 ccm Liquor Einblasen von 80 ccm Luft.

Fronto-occipitale Aufnahme (Abb. 31). Seitenkammern gut gefüllt, die linke weit, die rechte etwas schmäler. Dritte Kammer normal. An der rechten temporalen Gegend viel Luft, an der gleichen Stelle der Verlauf zweier paralleler erweiterter Adern sichtbar.

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 32). Das linke hintere Horn gut gefüllt, in der rechten hingegen nur wenig Luft. Das gleiche dick verlaufende Adernsystem auch hier sichtbar nur in anderer Projektion. Oberhalb ein größerer haselnussgroßer dunkler Schatten, der einer Cyste entspricht. Der rechtsseitige Sinus frontalis und Sinus maxillaris ausgesprochen diffus trüb.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 33). Linke Seitenkammer und hinteres Horn gut gefüllt und von normaler Größe. In der Projektion des vorderen Horns hasel-

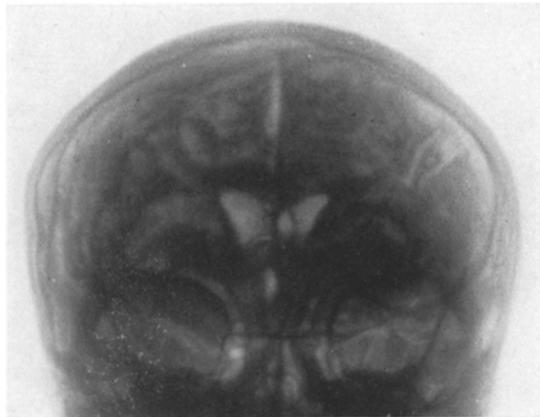


Abb. 31. L. Sz. Fronto-occipitale Aufnahme.

nußgroßer dunkler Schatten deutlich sichtbar. An der Frontal- und Temporalpartie viel Luft und unregelmäßig verlaufendes dickes Adernetz sichtbar. An der Frontalpartie hühnereigroße deutlich sichtbare Luftansammlung.

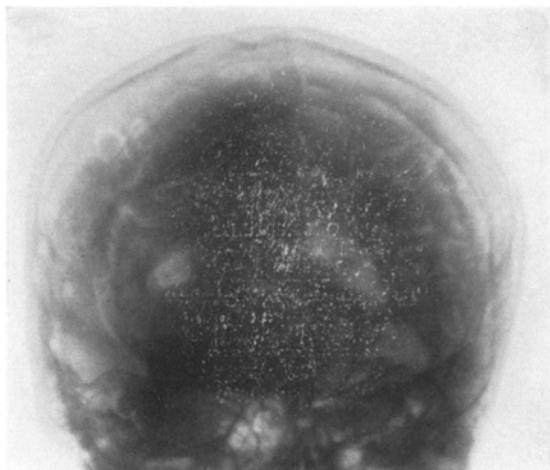


Abb. 32. L. Sz. Occipito-frontale Aufnahme.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 34). Rechte Seitenkammer schlecht gefüllt. Im vierten Ventrikel Luft. In der frontalen und temporalen Region viel Luft und erweitertes unregelmäßig verlaufendes Adernsystem, doch ist letzteres nicht so deutlich sichtbar als auf der rechtsseitigen Aufnahme. Wegen des an der Frontalaufnahme bemerkten Schattens des rechtsseitigen Sinus frontalis und maxillaris machen wir von diesen neuerliche Aufnahmen, um sie von den im übrigen Teil des

Schädel's gefundenen Veränderungen separieren zu können. An den nach *Mayer* gemachten Aufnahmen ist diese diffuse Trübung ebenfalls sichtbar. Wir leiten

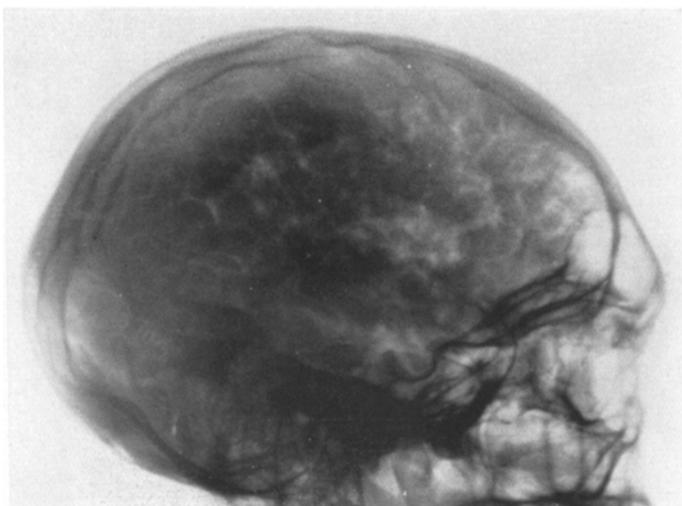


Abb. 33. L. Sz. Dextro-sinistrale Aufnahme.

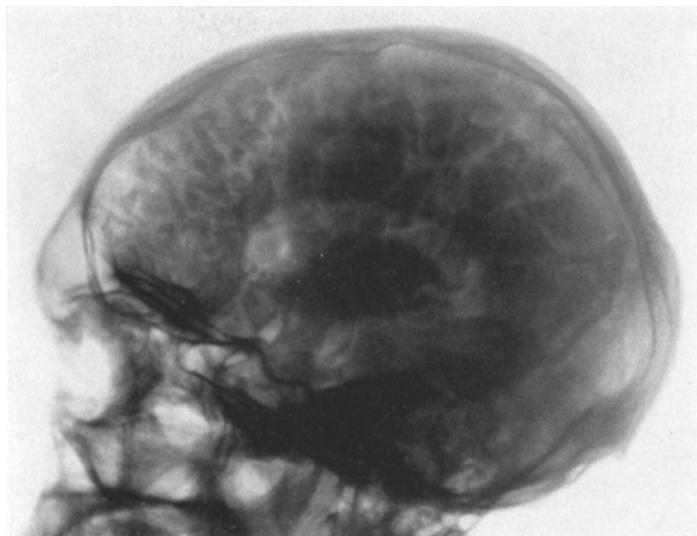


Abb. 34. L. Sz. Sinistro-dextrale Aufnahme.

eine diesbezügliche Behandlung ein, doch nachdem wir uns überzeugt haben, daß diese chronische Sinuserkrankung von den Gehirnveränderungen vollkommen unabhängig ist, entschließen wir uns auf Wunsch des Patienten zur Operation.

Operation. 28. 5. 36 (*Sattler*). Am Vorabend und Morgen der Operation je 3 g Chlorhydrat in Klysma. Wir beginnen unter Lokalanästhesie, doch wird Patient nach Fertigstellung der Entblutungsnähte derart unruhig, daß wir unter Äthernarkose fortsetzen. Wir öffnen die rechte fronto-temporale Partie. Die Dura ist gespannt, zeigt aber keinerlei besondere Veränderungen. Durchscheinend beobachten wir eine ungefähr nußgroße Verfärbung, die aber erst deutlich sichtbar wird, als wir die Dura öffnen. Wir finden, daß oberhalb des Gyrus postcentralis die Dura mit dem Gehirn auf erbsengroßem Gebiet narbig verwachsen ist, so daß wir trennen müssen, wobei das Gehirn verletzt wird. Die obenbeschriebene Verfärbung stellt ein unter und um eine subarachnoideale Cyste liegendes, aus Venen und Arterien bestehendes nußgroßes Konglomerat dar, in dessen Mitte eine bleistiftdicke Vene verläuft (Abb. 35). Rundherum ist die Gehirnoberfläche atrophisch.

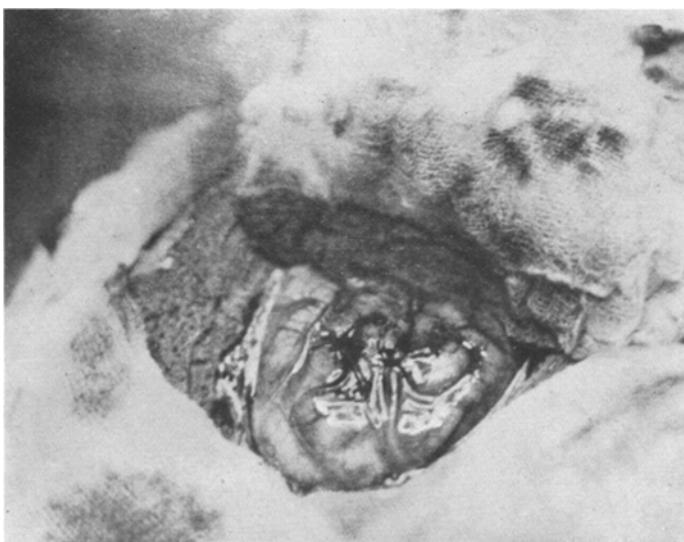


Abb. 35.

Wir binden die Adern einzeln ab, was mit derartigem Blutverlust verbunden ist, daß wir 1 Liter Kochsalzlösung verabreichen. Mit faradischem Strom reizend, finden wir, daß dieses Gebiet dem linken Facialis und nach hinten zu dem linken Gesichtsfeld entspricht. Nach gründlicher Entblutung dieses Gebietes bekommen wir aus einem Emissarium eine derart starke Blutung, daß wir sie weder mit Wachs, noch durch Auflage eines Muskelstückchens stillen können. Wir tamponieren daher mit Stryphnongaze, legen die Dura zurück und schließen den Schädel mit Ausnahme der tamponierten Stelle. Keine Blutung. Am 5. und 8. Tag entfernen wir die Tampone. Wunde heilt p. p. Am 16. 6. 36 wird Patient entlassen.

Rechte faciale Lähmung und Exophthalmus des rechten Auges haben aufgehört. Während Patient lag, hatte er gegenüber den bisherigen täglichen 1—2 Anfällen insgesamt nur einen einzigen schwachen Anfall, doch verlor er nicht das Bewußtsein. 3 Wochen nach der Operation hatte er einen Anfall begleitet von Bewußtlosigkeit, jedoch seither keinen weiteren Anfall. Patient steht auch weiterhin unter unserer Beobachtung und wir sehen eine wesentliche Besserung nicht nur darin, daß keine weiteren Anfälle auftraten, wir können auch die fortschreitende Besse-

rung seiner geistigen Fähigkeit beobachten. Im Sommer nach der Operation setzt er seine Studien der englischen Sprache fort und fühlt sich geistig derart frisch, daß dies auch von seiner Umgebung anerkennend bestätigt wird. Die hochgrädige



Abb. 36. I. K. Fronto-occipitale Aufnahme.

Apathie hat vollkommen aufgehört, er interessiert sich für jedes Ereignis in seiner Umgebung und schaltet sich in das normale gesellschaftliche Leben ein. Ein halbes Jahr nach der Operation bereitet er sich auf die Schauspielerlaufbahn vor, erreicht gute Resultate und seine Professoren äußern sich sehr lobend über ihn. Interessant ist auch seine eigene Beobachtung, daß er im Sommer 1938 ein fremdes Land besuchte, wo er schon einmal vor der Operation war und sich an einige Orte absolut nicht erinnern konnte, von denen aber aus seinen Aufzeichnungen hervorgeht,

daß er sie sicherlich besucht hatte. Er kehrt auch mit ganz anderen Impressionen zurück, als das erstemal.

9. I. K., 8jähriger Knabe. Zangengeburt, doch bemerkte man seinerzeit keinerlei Veränderungen. Mit $1\frac{1}{2}$ Jahren hatte er eine fieberrhafte Erkrankung, die eine

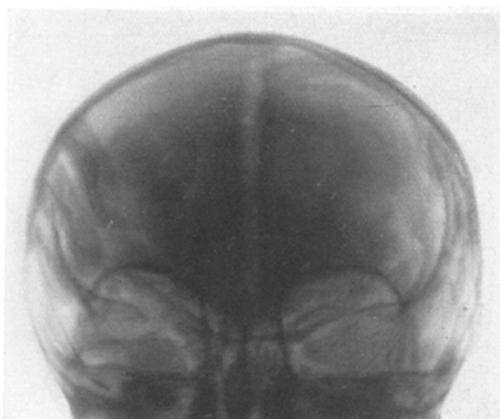


Abb. 37. I. K. Occipito-frontale Aufnahme.

Woche währte, von der die Leute aber nichts näheres berichten können. Mit 3 Jahren beginnt er sehr schwer zu sprechen, doch ist er zu unruhig und unaufmerksam, so daß das Anlernen der Sprache nur mit großen Schwierigkeiten vor sich geht. Diese Unruhe steigert sich derart, daß er alles zerbricht, was in seine Nähe kommt, er kann sich auch auf gar nichts konzentrieren.

Befund. Kopfumfang 47 cm. Schlecht entwickelt, mager. Gesichtsausdruck verschwommen, schwachsinnig, idiotischer Typus. Sehr unruhig, so daß die Untersuchung nur

mit größter Mühe vor sich geht. Kann weder schreiben, noch lesen und rechnen. Während der Untersuchung läuft er ohne Unterlaß im Zimmer herum, wirft alles zu Boden was er anfaßt, und lacht dazu laut. Wenn man zu ihm spricht, schaut er in die Richtung der Stimme, gehorcht aber nicht. Hört und sieht gut. Spricht einige Worte vernünftig, doch das meiste sinnlos und hervorsprudelnd. Diese Sprachstörung hört auf, wenn der Knabe aus irgendeinem Grund fiebert.

Bei solchen Anlässen spricht er klar und vernünftig und ist überhaupt bedeutend ruhiger. Augengrund gesund. Hat Strabismus convergens. Wassermann negativ. Normale, aber gesteigerte Reflexe, links stärker. Keine krankhaften Reflexe, Linkshänder. Auftreten epileptischer Anfälle in verschiedenen Formen, manchmal mit vollkommener Bewußtlosigkeit, manchmal nur mit kleineren und größeren Zuckungen, die von der rechten Seite ausgehen. Encephalographie: Wir lassen 45 ccm Liquor ab und blasen 40 ccm Luft ein, was allerdings nur bei Einschläferung gelingt, da das Kind sehr unruhig ist. Bezeichnend ist, daß das Einblasen der Luft sehr schwer vor sich geht, da die eingeblasene Luft mit großer Kraft und lautem Zischen sofort wieder entweicht, so daß wir die eingeblasene Luft nur mit der angepreßten Spritze drinnen behalten können (geschlossenes Foramen).

Weder bei der fronto-occipitalen, noch bei der occipito-frontalen Aufnahme finden wir die geringste Luft in den Seitenkammern, nur seitwärts im subduralen Teil, wo an der Temporalpartie ziemliche Menge Luft vorhanden ist (Abb. 36, 37).

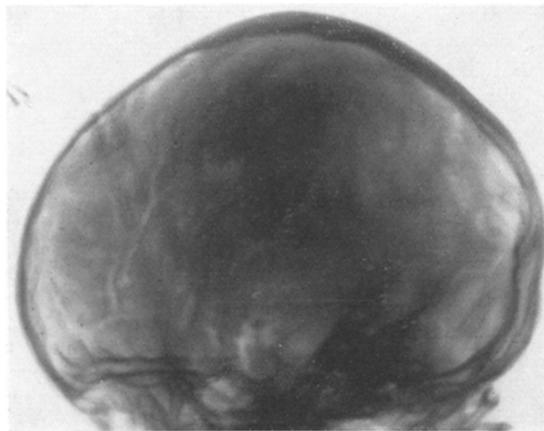


Abb. 38. I. K. Dextrosinistrale Aufnahme.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 38). Keine Luft in den Seitenkammern, hingegen ziemlich viel Luft an den frontalen, temporalen und occipitalen Partie. Stärker erweiterte geschlängelt verlaufende Adern. Von der gegenüberliegenden Seite durchscheinende subarachnoideale Cyste.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 39). In den Seitenkammern ist wiederum keine Luft, hingegen ziemlich viel Luft an der Gehirnoberfläche und in den basalen Zisternen. Die Verknöcherung der Nähte offen. Gut sichtbar der geschlängelte Verlauf und die Verdickung der Arteria cerebri media. An der obersten Spitze der Frontalpartie deutliche Luftansammlung, an deren obersten Rand ungefähr linsengroßer dunkler Schatten sichtbar ist. Verstreut rings um diesen Schatten bemerken wir den geschlängelten Verlauf erweiterter Adern.

Operation. 20. I. 37 (Sattler). In Narkose. Nach gewohnter Umgrenzung mit Heidenheinschen Entblutungsnähten öffnen wir einen Großteil des linken Stirnlappens und der linken motorischen Region. Das Alter des Kindes berücksichtigend, ist der Schädelknochen überaus dick, wird nur am unteren Teil der Temporalpartie auffallend dünn und ist stellenweise nicht stärker als starkes Pergamentpapier. Diese Verdünnung wechselt mit stellenweisen Verdickungen ab. Wir sind daher beim Schneiden des Knochens recht vorsichtig, um die Gehirnhaut nicht zu verletzen. Beim Abheben des Schädelknochens finden wir eine straff gespannte Dura

vor, welche sich zufolge ihrer Gespanntheit über das Operationsgebiet erhebt. Die Adern sind hier nur mittelmäßig gedehnt. Bei Eröffnung der übernormal dicken Dura fließt nur sehr wenig Liquor ab, jedoch nach der Aufdeckung finden wir eine, das Operationsgebiet bedeckende subarachnoideale Cyste, nach deren Öffnung Liquor in großer Menge abfließt. Auch nach dieser Eröffnung pulsiert das Gehirn noch nicht, doch sehen die Gyri normal aus, nur sehr blaß und blutleer. Wir sehen eine Menge starker in einem größeren und mehreren kleineren Knäueln liegende Adern, die stellenweise von Cysten verschiedener Größe bedeckt sind. Da wir uns nicht auskennen, welche die Arterien und welche die Venen sind, öffnen wir vor allem einzeln die übrigen im Operationsgebiet liegenden Cystenwände und bekommen neuerlichen Liquorabfluß, doch gleichzeitig auch eine Blutung, die wir allerdings mit Tamponieren stillen können. Nach dieser Tätigkeit läßt die Blässe der Gehirnoberfläche nach und bekommt normale Farbe, gleichzeitig beginnen

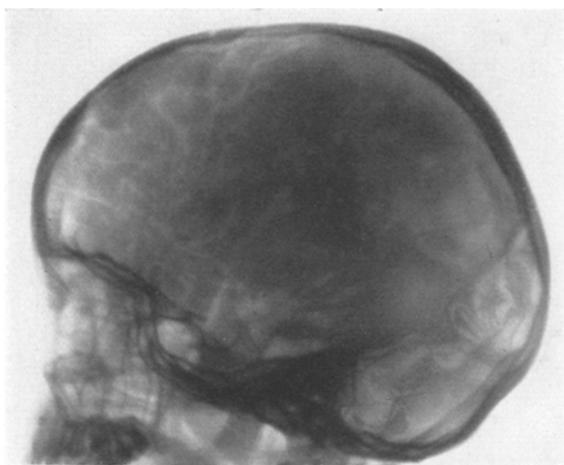


Abb. 39. I. K. Sinistro-dextrale Aufnahme.

sowohl das Gehirn als auch die kleineren Arterien, die wir nun eher beobachten können, zu pulsieren. Wir binden diese Adern ab, bekommen dabei kleinere Blutungen, können sie aber stillen. Nach gänzlicher Entblutung schließen wir den Schädel. Patient ist vom 2. Tag an fieberfrei, hat aber starken Liquorabfluß. Wird am 10. Tag entlassen. Wir untersuchen und stellen fest, daß Patient ruhiger geworden ist, Strabismus hat aufgehört, Druckkraft der rechten Hand gebessert. Auch die Sprache ist reiner. Nach 3 Monaten stellen wir fest, daß die Druckkraft der rechten Hand die gleiche ist, wie die der Linken. Strabismus hat vollkommen aufgehört. Patient ist vernünftiger und seine Sprache hat sich derart gebessert, daß dies auch seiner primitiven Umgebung entschieden auffällt. Er ist ruhig, aufmerksam, antwortet auf Fragen, sein Benehmen nähert sich dem eines vollkommen normalen Kindes. Im Herbst 1937 beginnt er die Schule zu besuchen und bei neuerlicher Untersuchung kann das Kind bereits bis zu 100 zählen, hat lesen und schreiben erlernt, spricht etwas sprudelnd, sonst aber gut und vernünftig.

10. I. Sz., 22jähriger Mann. Kann sich an keinerlei Kinderkrankheit erinnern. In seiner Jugend hatte er sich den Kopf bei einem Kopfsprung ins Wasser stark angeschlagen. Nachher hatte er lange Zeit keinerlei Klagen, doch vor 3—4 Jahren begannen starke Schwindelanfälle, die ein derartiges Maß annahmen, daß er sich

jeweils rasch setzen mußte, um nicht zu fallen. Den Schwindel bzw. die darauf folgenden Üblichkeiten spürt er im voraus. Zeitweise treten zusammen mit diesen Üblichkeiten Anfälle, die von Bewußtlosigkeit begleitet sind, auf. Diese währen nur kurze Zeit, doch klagt er nachher über große Müdigkeit, häufig kommt es vor, daß er des Nachts aufschrickt, aus dem Bett steigt, herumgeht und da er im Stockwerk eines Privathauses wohnt, sogar die Treppe hinuntergeht, bis ihn jemand bemerkt, und ihn in sein Bett zurückbringt. Er weiß von all diesen Dingen nichts und kann sich nachher auch an nichts erinnern. Neuerlich hat er sehr starke anfallartige Kopfschmerzen, die einige Stunden anhalten und dann wieder vergehen. Bei diesen Anlässen hat er Sehstörungen, die im Laufe der Krankheit zur ständigen Störung werden.

Befund. Mager, doch im Verhältnis zu seinem Alter gut entwickelt. Beiderseitige Reflexe stark gesteigert, jedoch nicht krankhaft. Linke Hand stark zittrig.

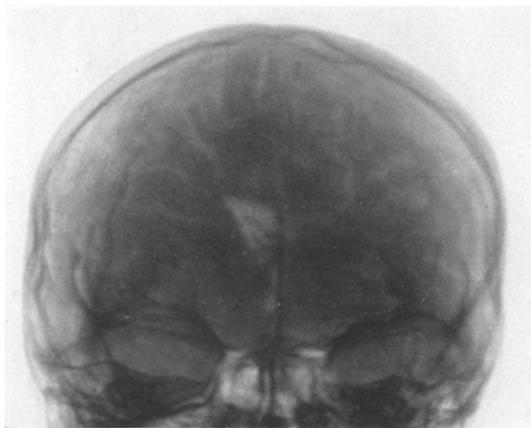


Abb. 40. I. Sz. Fronto-occipitale Aufnahme.

Augenbefund: Rechtes Auge $6\% + 2,5$ D. Linkes Auge $1\% + 2,5$ D. 5/20. Enophthalmus. Augengrund gesund, nur die Adern sind stärker als normal erweitert und varikös. Am Ende der Adern sind gelblich-rötliche Erhebungen sichtbar (Angiomatosis retinae). Amblyopia o. sin. Encephalographie: Nach Ablassen von 45 ccm Liquor, Einblasen von 45 ccm Luft.

Fronto-occipitale Aufnahme (Abb. 40). Linke Seitenkammer gut gefüllt und von normaler Größe. In der rechten Seitenkammer wenig Luft. Dritter Ventrikel normal gefüllt. An den beidseitigen Oberflächen ziemliche Luftansammlungen und geringe Aderung sichtbar. An der rechtsseitigen Temporalpartie haselnußgroße deutliche Luftansammlung.

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 41). In der linken Seitenkammer viel Luft, die Kammer ist weiter als gewöhnlich, aber normal gelegen. Nur im unteren Drittel der rechten Seitenkammer etwas Luft und hier verschmälert sich auch die Kammer. In den übrigen Partien keine Luft. An der seitlichen Gehirnoberfläche überall ziemlich viel Luft.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 42): Die Schädelknochen mitteldick, ihre Außen- und Innenfläche glatt und regelmäßig. Die Gefäßfurchen, die Diplokanäle etwas schwächer. An der Frontalpartie die Impressiones digitatae etwas tiefer. Die Verknöcherung der Nähte normal. Das vordere Horn der linken Seitenkammer und der Pars centralis stark gefüllt, etwas gedehnt, von unregelmäßiger Form,

nach hinten plötzlich verengt, weitere Füllung nicht sichtbar. Das hintere Horn von oben eingedrückt, verengt sich und setzt sich fort in den hinteren Teil des auf-

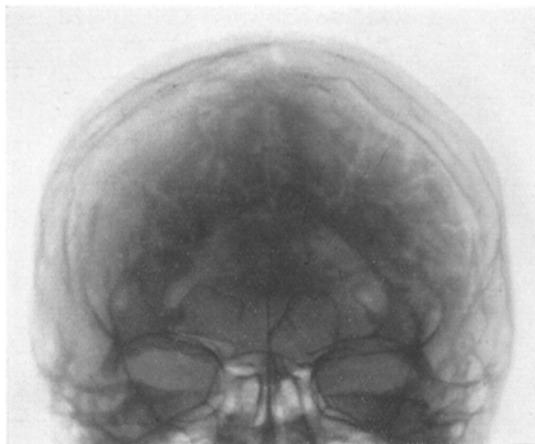


Abb. 41. I. Sz. Occipito-frontale Aufnahme.

fallend engen Pars centralis, welch letzterer nach oben und hinten zu verzogen ist. Das untere Horn ist gefüllt und scheint etwas gedehnt zu sein. Die basalen Zisternen

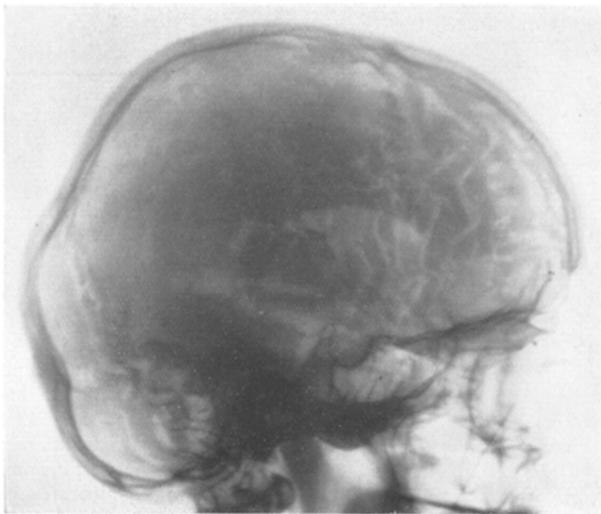


Abb. 42. I. Sz. Sinistro-dextrale Aufnahme.

enthalten ziemlich viel Luft. An der Gehirnoberfläche ist nur an der Frontalpartie zwischen den Windungen Luft zu sehen, jedoch wenig Luft im occipitalen Teil. Nirgends Luft im parietalen Teil. In der dem vorderen Teil der Seitenkammer entsprechenden Projektion sind waagerecht verlaufende Adern sichtbar. Das

gleiche ist an der Frontalpartie wahrzunehmen, wo ein ungefähr nußgroßer deutlicher dunkler Fleck sichtbar ist. Die Sella turcica ist etwas größer und tiefer.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 43). Im vorderen Teil der rechten Seitenkammer, ebenso im vorderen Teil des Pars centralis fast keine Luft. Der hintere Teil des Pars centralis ist ganz eng. Das hintere und untere Horn gut gefüllt. An den übrigen Teilen der Gehirnoberfläche ist die Verteilung der Luft genau so sichtbar wie am vorigen Bild, desgleichen ist geringere Aderung auch an dieser Seite sichtbar, doch scheint eher der Befund von der Gegenseite durch.

Operation. 23. 11. 36 (Sattler). Lokalanästhesie. In gewohnter Weise verfahrend, öffnen wir die rechte fronto-temporale Partie. Der Knochen ist stellenweise sehr dick, besonders an der Mittellinie, und leichtblutend. Die Dura ist nicht

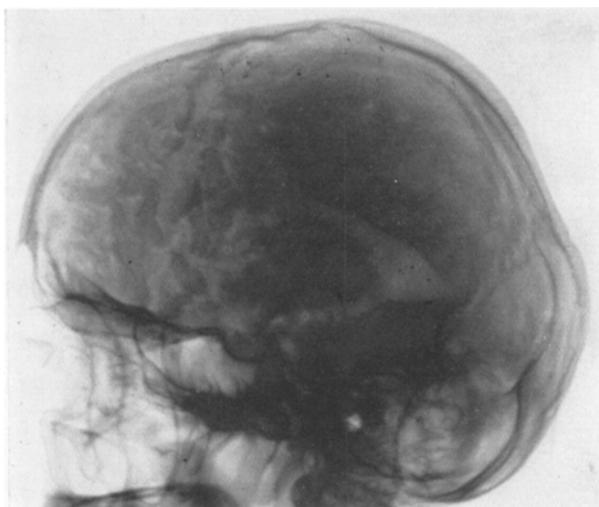


Abb. 43. I. Sz. Dextro-sinistrale Aufnahme.

straffer als gewöhnlich, auch die Farbe ist normal, nur sehen wir bei der Öffnung, daß sie bedeutend dicker ist als gewohnt. Diese Dicke wird besonders augenfällig bei der Öffnung in der Höhe des Gyrus centralis anterior und des Gebietes zwischen dem Hand- und faciellen Zentrum. Aus dieser Durapartie excidieren wir ein Stückchen zur histologischen Untersuchung, denn wir haben den Verdacht, Spuren eines alten Trauma gefunden zu haben. Unmittelbar unter der verdickten Dura finden wir ein aus Venen und kleinen Arterien bestehendes kleinfingerdickes Adernbündel (Abb. 44). Weder im Adernbündel, noch an der Gehirnoberfläche selbst sind Zeichen einer Pulsation zu finden. Neben dem Adernbündel in der Richtung zum Gyrus centralis posterior liegt eine subarachnoideale Cyste, nach deren vorsichtiger Öffnung und Ablassen des darin enthaltenen dunklen und schleimigen Liquors das Adernbündel nunmehr besser zum Vorschein kommt. Wir binden letzteres an je zwei Stellen ab, sehr darauf achtend, daß dies nicht nur bei den Venen, sondern — soweit wir überhaupt herankönnen — auch bei den sehr dünnwandigen Arterien geschehe. Wir bemerken noch, daß Patient, als wir die Arteria meningea media abbinden, über im Gesicht auftretende heftige Schmerzen klagt, und bei jeder neuerlichen Berührung dieser Gegend die gleichen Schmerzen verspürt. Nach entsprechender Entblutung legen wir die Dura zurück und schließen den Schädel. Keinerlei Blutung bemerkbar.

In der Nacht nach der Operation ist Patient sehr unruhig, leidet an Zuckungen der Unterlippe, die wir mit Medikamenten nicht stillen können. Dieser Zustand verschlechtert sich im Laufe der Nacht derart, daß wir eine Revision der Wunde vornehmen, da wir den Verdacht hegeln, daß diese schweren Symptome von einer subduralen Blutung im Operationsgebiet verursacht werden. Wir finden allerdings keine Spur einer Blutung. Nach Verabreichung von 3 g Chloralhydrat lassen die Zuckungen scheinbar nach. Am Vormittag des 24. 11. 36 steigern sich diese Zuckungen, die wir ja überhaupt nicht gänzlich einstellen konnten, derart, daß sie den ganzen Körper in Mitleidenschaft ziehen und kurz darauf bekommen wir

ein allgemein epileptisches Bild. Dieser Übergang von Zuckungen in Epilepsie wiederholt sich alle 2 Min. und wir können das entwickelte Krankheitsbild des Status epilepticus beobachten. Es ist auffallend, daß Patient auch während der schwersten Anfälle das Bewußtsein nicht verliert. Puls ist leer, ganz langsam, während des Anfalles kaum fühlbar, stark cyanotisch, sehr müde, erschöpft. Da weder Pantopon noch Luminal etwas nützen, nehmen wir Zisternenpunktion vor und lassen 60 ccm Liquor ab, der mit großem Druck entweicht, bei der Untersuchung aber kein Zeichen von Blutung aufweist, nicht einmal unter Mikroskop. Nachher hören die Anfälle endgültig auf. Ungestörter Heilungsprozeß, Patient wird am 4. 12. 36 geheilt entlassen.

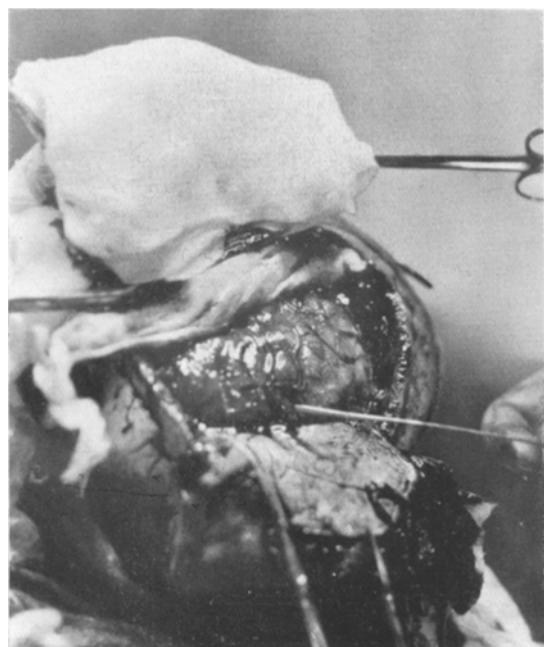


Abb. 44.

Histologische Untersuchung. Das excidierte Stück setzt sich aus dreierlei Stoffelementen zusammen: 1. Den größten Teil bildet normale Dura. 2. In der normalen Dura sind stellenweise hyalinös entartete Bindegewebsvermehrungen sichtbar. 3. Neben diesem alten, schon narbig vermehrten Bindegewebe sind stellenweise auch frische, saftreiche, aus fibroblastartigen Zellen bestehende Bindegewebemassen zu bemerken. Verstreut überall Spuren von ganz frischen (operativen) Blutungen. Diagnose: Narbig entartete Dura.

3 Monate nach der Operation tritt Patient eine Stellung an, die er zur vollsten Zufriedenheit ausfüllt. Hat keine Anfälle, klagt nur manchmal über Sehstörungen, die nur am linken Auge auftreten und darin bestehen, daß das Auge sehr schnell ermüdet. Allerdings ist die Sehkraft auch an diesem Auge wesentlich besser geworden. Er trägt Brille, wodurch das Sehvermögen vollkommen korrigiert wird. Patient steht unter meiner dauernden Beobachtung und lebt auch derzeit frei von jeder Beschwerde.

11. P. F., 10jähriger Knabe. Laut Aussage seiner Umgebung haben die Anfälle im 6. Lebensjahr eingesetzt und treten seither in immer stärker werdendem Maße.

Bis dahin haben die Eltern nichts Besonderes beobachtet, nur so viel, daß die Entwicklung des Knaben nicht so normal verlief wie die seiner gleichaltrigen Genossen. Mit 8 Jahren bekommt er Diphtherie, seither treten die Anfälle immer häufiger auf, in letzter Zeit sogar mehrmals täglich. Sie beginnen in der rechten Hand und am rechten Fuß, und gehen auf den ganzen Körper über. Nach dem Anfall schläft er ein und erinnert sich nach dem Erwachen an gar nichts mehr.

Befund. Körperlich gut entwickeltes Kind. Kopfumfang 48 cm. Das Kind ist sehr unruhig und unaufmerksam. Auf die an es gerichteten Fragen antwortet es nicht, weil es entweder gerade mit dem Ding spielt, das in seiner Greifnähe ist, oder aber weil es herumläuft. Zurückhalten oder zum Sitzen bringen kann man es nicht. Ausgesprochener Linkshänder. Druckkraft der rechten Hand geringer als die der Linken. Nach dem Anfall beobachten wir, daß die rechte Hand und der Unterarm cyanotisch sind. Dieser Zustand hält einige Stunden an. Später kehrt in die rechte Hand die gleiche Farbe und Wärme zurück, wie sie die Linke aufweist, doch scheint es, als würde er die Rechte entschieden schonen, da er alles mit der Linken anfaßt. Das rechte Bein schleift er nach: ein ständiges Symptom, unabhängig von den Anfällen. Wesentliche Nervenveränderung ist nicht wahrnehmbar; neben gesteigerten Reflexen, linker Oppenheim positiv. Augengrund gesund, Wassermann negativ. Encephalographie: Einblasen von 40 ccm Luft, nach Ablassen von 40 ccm Liquor. Untersuchung in Narkose.

Occipito-frontale Aufnahme (Abb. 45). An den Seitenoberflächen ziemlich viel Luft. Das vordere Horn, der untere Teil des Pars centralis, die Gegend des Ventrikeldreieckes und das untere Horn sind

links stark erweitert. An der rechten Seite nur geringe Erweiterung. Stark erweitert hingegen und nach rechts disloziert ist der dritte Ventrikel. Die linke Schädelhälfte ist kleiner. Alle Schädelknochen sind etwas dünn, ihre Außen- und Innenfläche ist regelmäßig. Die Impressio digitatae sind tiefer, die Gefäßfurchen etwas weit.

Fronto-occipitale Aufnahme (Abb. 46). Rechte Seitenkammer nur wenig, der dritte Ventrikel hingegen stark erweitert, gedehnt und nach links disloziert. Auch hier ist der asymmetrische Schädelbau gut sichtbar.

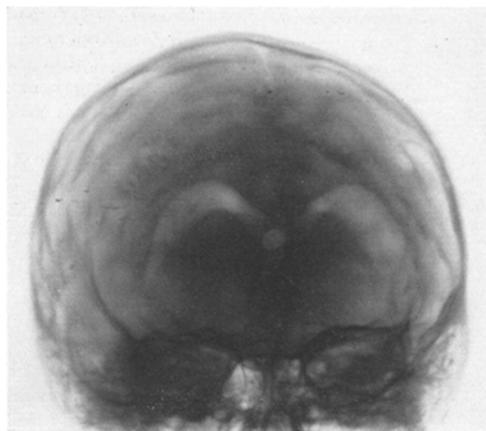


Abb. 45. P. F. Occipito-frontale Aufnahme.

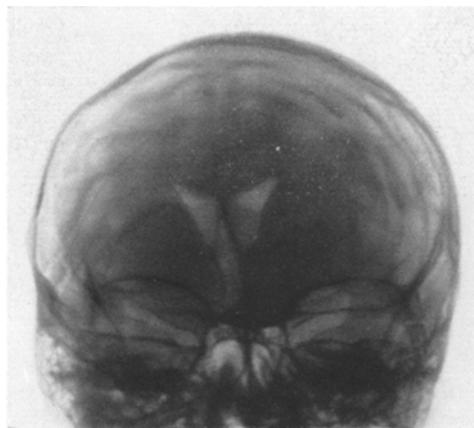


Abb. 46. P. F. Fronto-occipitale Aufnahme.

Sinistro-dextrale Aufnahme (Abb. 47). Die linke Seitenkammer verkürzt, ihre Längsachse erscheint wie zusammengedrückt, das vordere Horn etwas weit,



Abb. 47. P. F. Sinistro-dextrale Aufnahme.

ebenso das Gebiet des Ventrikeldreieckes, sowie das untere Horn. Im ganzen Verlauf ungleichmäßig dick. Unteres Horn auffallend kurz (*Occlusio*). Die Veränderungen

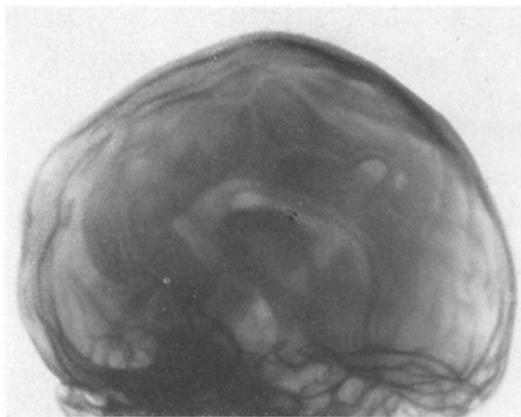


Abb. 48. P. F. Dextro-sinistrale Aufnahme.

an der Frontal- und Temporalpartie scheinen zum Teil von der rechten Seite herüber, zum Teil ist auch die minimale Atrophie der Gyri hier sichtbar.

Dextro-sinistrale Aufnahme (Abb. 48). Die rechte Seitenkammer ist im ganzen und großen etwas weit, doch ist das hintere Horn auch hier auffallend kurz und mangelhaft. An der ganzen Schädeloberfläche ziemlich viel Luft, jedoch ungleichmäßig verteilt. Auch die Dicke des Schädelknochens ist ungleichmäßig, stellenweise normal, anderswo wieder stark verdünnt. Am rechten Wandknochen in der

Nähe der Sutura coronalis ungefähr fingerhoch oberhalb des oberen Randes der Seitenkammer sind zwei runde dunkle Flecken deutlich sichtbar, der eine heller-groß, der andere etwas kleiner. Rings um diese Flecken nach hinten verlaufend und dort verzweigend mehrere dicke Adern; das gleiche ist auch vor den Flecken sichtbar. Dies kann eine Verkalkung, aber auch irgendeine Veränderung des Adernsystems bedeuten. Hievor zwischen Gyri und Sulci gut sichtbarer Luftschatten, die Gyri dieser Partie stark atrophisch.

Operation. 26. 8. 36 (Sattler). Äthernarkose. Nach gewohnter Umgrenzung durch Heidenheinsche Entblutungsnähte öffnen wir die linke Frontal- und Temporalpartie. Es fällt auf, daß trotz der gut vorbereiteten Entblutungsnähte die Haut überaus leichtblutend ist. Beim Anbohren finden wir, daß die Schädelknochen ganz unregelmäßige Dicke aufweisen. Stellenweise ist er höchstens packpapierdick, besonders an der Temporalpartie unmittelbar neben dem Ohr, an anderen Stellen wieder weist er eine Dicke auf, die nicht dem Schädelknochen eines 10jährigen Kindes entspricht. Beim Öffnen des Schädelknochens, als wir den Elevator unterlegen wollen, bemerken wir, daß der Schädelknochen mit der Dura stellenweise zusammengewachsen ist. Wir gehen daher mit der größten Vorsicht vor und trennen die fadenförmigen, stellenweise narbigen Verwachsungen, teils stumpf, teils scharf, was auch ohne Verletzung der Dura gelingt. Den Schädelknochen hebend, erscheint vor uns die bläulich verfärbte Dura voll von stark erweiterten Venen. An der Frontalpartie des Operationsgebietes auf der Dura erblicken wir ein ungefähr haselnußgroßes, sich stark erhebendes und weich anfühlendes, ein wenig fluktuerendes gut umgrenztes geschwulstartiges Gebilde, welches zuerst den Anschein hat, als wäre es ein Teil eines von der Gehirnoberfläche ausgehenden durchscheinenden Geschwulstes. Die neben diesem geschwulstartigen Gebilde liegenden dicken Venen im vorhinein abbindend, öffnen wir vorsichtig die Dura und ersehen, daß dieses Geschwulst in keinem wie immer gearteten Zusammenhang mit der Gehirnoberfläche steht, vielmehr nur eine aneurysmaartig erweiterte Vene darstellt und im selben Augenblick zusammenfällt, als wir die Venen abbinden. Bei der Öffnung fällt auf, daß die Dura so dick ist, wie das bei den Einsiedegläsern benützte Pergamentpapier. Diese Dura ist teils mit der Pia mater, teils mit der Gehirnoberfläche selbst stellenweise derart verwachsen, daß wir die Dura nur mit größter Vorsicht von der Gehirnoberfläche abheben können. Die Loslösung der Verwachsungen kostet größte Sorgfalt und viel Zeit. Nach Befreiung dieser kinderhandtellergroßen Stelle, die unmittelbar an dem Operationsgebiet liegt, von der Dura, finden wir, daß das übrige Gebiet nicht mehr verwachsen ist, was wiederum beweist, daß wir das Operationsgebiet richtig bestimmt haben (Granulationes arachnoideales. Ernst). An der derart befreiten Gehirnoberfläche finden wir folgendes: In der Gegend des Gyrus centralis sind sowohl die Sulci als auch die Gyri normal verlaufend und geädert, hingegen sind vorher am gesamten Operationsgebiet weder Sulci noch Gyri zu sehen, sondern nur die von einem weißgrauen Belag bedeckte Oberfläche, neben der das Konglomerat der Adern bündelförmig liegt. Dort wo diese Adernbündel liegen, ist der graue Belag eher baulich verfärbt, was darauf schließen läßt, daß unter diesem Belag neuerliche Adernbündel liegen. Keine Spur von Pulsation. Wir beginnen diesen graubläulichen Belag sehr vorsichtig zu scarifizieren und unterbinden die darin oder darunter liegenden Adern an zwei Stellen. Diese viel Zeit erfordende Arbeit ist natürlich mit ziemlichem Blutverlust verbunden, doch Patient übersteht dies sehr gut. Wir erledigen diese Unterbindungen so gut es geht, doch ganz können wir es nicht durchführen wegen der Unübersichtlichkeit der großen Menge von Adern, die vor uns liegen. Wir binden daher nur die größeren und leichter erreichbaren ab, den pseudohautartigen Belag lösen wir ebenfalls los von der Gehirnoberfläche mit feinem Messer und Pinzette. Danach sehen wir, daß wir auch imstande sind, an der Gehirnoberfläche die einzelnen Gyri und Sulci zu trennen und selbst die Gehirnsubstanz bekommt eine dem normalen ähnliche

Farbe, beginnt sogar zu pulsieren. Die Zeichnung entspricht aber eher der Gehirnoberfläche eines 1jährigen als der eines 10jährigen Kindes. Wir excidieren ein Stückchen der Dura, bedecken wieder die Gehirnoberfläche und schließen wieder den Schädel. 2. 9. 36 Nahtentfernung, Wunde heilt p. p. Am 5. 9. lassen wir 60 ccm, am 9. 9. 30 ccm Liquor ab. Während dieser Zeit ist Patient des tags frei von Anfällen, doch hat er des nachts 2—3 kleinere Anfälle, die sich aber von den bisherigen im Typus und in Stärke unterscheiden. Der Knabe ist nicht mehr so unruhig und die Druckkraft der rechten Hand hat sich gebessert. Patient wird am 14. 9. 36 entlassen. Histologische Untersuchung: Das untersuchte Stoffstückchen stellt im Wesen ein narbig umgewandeltes Bindegewebe dar. Sichtbar sind in großer Menge hyalinös entartete Bindegewebsfasern, unter diesen sind nur sehr wenige, zum Teil degenerative Veränderungen aufweisende Fibroblasten zu finden. Kein Zeichen von Infiltration der Entzündung. Verstreut frische Blutungen, stellenweise einige Siderophorzellen als Spuren alter Blutungen. An einer Stelle haftet am excidierten Stück ein kleines Rindenstückchen: Es ist darin nichts Krankhaftes zu beobachten. Diagnose: Faserig, narbig verdickte Dura.

Patient kam aus dem Ausland, so daß ich mit seiner Umgebung nur mehr schriftlichen Kontakt hatte: Laut Mitteilung ist auch nach der Operation keine wesentliche Besserung eingetreten.

Die Diagnostik der Adergeschwülste im Großhirn gehört heute nicht mehr zu den ganz seltenen Fällen. Der Grund hiefür liegt vor allem in den bereits bekanntgewordenen Krankheitsbildern und zumindest im gleichen Maße in den zu unserer Verfügung stehenden Hilfsmitteln. Die klinische Diagnose der Aneurysmata arteriovenosa kann vorderhand noch nicht zu jenen vollkommen bekannten und verbuchten Krankheitsbildern gereiht werden, die wir bereits als abgeschlossenes Ganze zur Kenntnis nehmen, denn — wie wir noch sehen werden — finden wir im Laufe unserer Untersuchungen eine ganze Reihe von Erscheinungen, die allein noch nicht zur Aufstellung dieses Krankheitsbildes taugen.

Die uns zur Verfügung stehenden Hilfsmittel bilden jedoch, sofern die mit diesen durchgeführten Untersuchungen dies übereinstimmend bestätigen, keinerlei Hindernis zur Diagnose der Adergeschwülste, und dementsprechend auch zur notwendigen Operation, oder einer anderen konservativen Behandlung, über die wir noch sprechen werden. Vor allem müssen wir die Möglichkeit der Differenzierung dieser Adergeschwülste suchen, denn je nach ihrer Art können wir jeweils mit anderer Prognose die eventuelle Operation in Angriff nehmen. Wie schon erwähnt, will ich mich in der vorliegenden Arbeit ausschließlich mit zwei Arten der Adergeschwülste befassen, nämlich mit dem Angioma racemosum venosum, und dem Aneurysma arteriovenosum. Aus dem Material von 10 Jahren stehen mir an im voraus diagnostizierten und operativ kontrollierten Fällen aus der erstgenannten Art 4, aus der zweiten 9 Fälle zur Verfügung. Ich betone vorwegs, daß man den Unterschied zwischen diesen beiden Gruppen weder klinisch, noch mit Röntgen entschieden feststellen kann. Daß ich aber diese zwei Gruppen einander entgegenstelle, hat seinen Grund darin, daß sosehr sie einander ähnlich sind, so verschieden sind ihre operativen Resultate.

Den ausschließlich angeborenen Ursprung des Angioma racemosum venosum ziehe ich weniger in Zweifel, um so größer sind aber in dieser Hinsicht meine Zweifel bei den Aneurysmen. Nach *Virchow* sind diese Adergeschwülste ausschließlich traumatischen Ursprungs, da dies in fast jedem Fall nachweisbar ist. In den hier beschriebenen Fällen sind von den Angiomen der 1., von den Aneurysmen der 5., 6. und 10. Fall traumatischen Ursprungs. Jene Behauptung von *Tönis*, wonach die angeborene krankhafte Veränderung dieser Aneurysmen schon dadurch bestätigt ist, daß die arteriöse oder venöse Art dieser Adernwände histologisch nicht differenziert werden kann, können wir nicht anerkennen, denn wie wir sehen, zeigt die beim Fall 7 durchgeführte Sezierung bzw. die histologische Untersuchung ganz deutlich den wesentlichen Unterschied, der zwischen der krankhaften Veränderung der arteriösen und venösen Adernwände besteht. Einen sehr wichtigen Unterschied dahingehend, daß die Angiomata eher Entwicklung anomalien und daher vom Standpunkt der Prognose keinesfalls so günstig sind wie die Aneurysmen, bedeutet die Tatsache, daß während die Angiomata im Großhirn ausgedehnte Gebiete einnehmen und die erweiterten, verdickten Venen nicht nur an der Gehirnoberfläche vorhanden sind, sondern selbst in die Hirnsubstanz eindringen, bleiben die Aneurysmen ausschließlich an der Oberfläche und beschränken sich auf kleinere Gebiete. Histologisch sind beide Veränderungen genau festzustellen, aber nur in den seltensten Fällen ist die Fistelöffnung der Anastomose der Adern aufzufinden. Das Bild des Aneurysma selbst hängt von der Anordnung der Adern, deren Menge und Dicke, und von der Größe und Anzahl der Fistelöffnungen ab. Je mehr und dickere Adern wir finden, um so größer ist die Ausdehnung, und je mehr Fistelöffnungen vorhanden sind, um so entschiedener ist der Charakter und die tatsächliche Art des Aneurysma. Irrig ist hingegen die Auffassung, daß in den Adernwänden deren arteriöser oder venöser Ursprung nicht festgestellt werden könne. Dabei konnten wir in jedem Fall, der das Bild des arteriovenösen Aneurysma ergab, die Pulsation unter allen Umständen bei offenem Gehirn wahrnehmen. Nach entsprechender Behandlung der in jedem Fall vorhandenen subarachnoidal Cysten hat die vorsichtige Befreiung der Adern aus ihrer Umgebung die Beobachtung ermöglicht, welche der Adern pulsiert und welche nicht. Auch dies können wir als differenzierendes diagnostisches Zeichen zwischen dem Angioma racemosum venosum und dem Aneurysma arteriovenosum besonders dann verwenden, wenn die vorangegangenen Untersuchungen die zur Diagnose notwendigen Stützpunkte nicht voll ergeben haben. Auch die Anordnung der Adern ist nicht typisch, da wir diese sowohl in den Furchen als auch oberhalb der Windungen in kleiner oder größerer Anzahl vorfinden. Wir behaupten, daß ebenso wie wir in der Anordnung der Venen keinerlei Gesetzmäßigkeit feststellen konnten, so haben wir bei den Arterien gefunden, daß eine solche Ader sich nie

anderswo als im Sulcus vorfand, niemals allein, sondern stets in Begleitung einer oder mehrerer Venen, und schließlich welche Dicke die begleitende Vene oder das Venenbündel auch immer hatte, die Arterie war in jedem Fall nur sehr dünn. Auch die umgebenden subarachnoidal Cysten weisen Zeichen eines Systems auf. Es ist nämlich eine auffallende Erscheinung, daß während beim Angioma racemosum venosum diese subarachnoidal Cysten in großer Menge, jedoch in kleinem Umfang und verstreut zu finden sind, sind sie beim Aneurysma bedeutend größer, ihre Zahl hingegen beschränkt sich auf 1—2. Auch ihre Anordnung ist verschieden, denn sie liegen nicht verstreut an der Gehirnoberfläche, sondern entweder längs des Aneurysma bzw. der erweiterten Adern oder über diesen, außerdem finden wir Endäste in ihnen, was ebenfalls sehr bezeichnend ist. Die Wand der Cyste ist dünn, die darin enthaltene cystöse Flüssigkeit weist weiße, orangegelbe, eventuell gräuliche Färbung auf; manchmal fanden wir auch schwarze Färbung. Sie ist leichtflüssig, meistens genau so wie das Liquor selbst, doch stießen wir manchmal auch auf sulzartigen Saft. Die Farbe der Flüssigkeit, wenn sie vom normalen abweicht, kann auch zur Bestätigung des Verdachtes von Trauma verwendet werden. Wenn nämlich das in der Cyste enthaltene Liquor schwarz ist, so beweist dies eine die kürzlich vorgekommenes Trauma begleitende frische Blutung. Dunkelgrüne Färbung weist auf ein vor längerer Zeit stattgefundenes Trauma hin. Wir finden solche Cysten hauptsächlich bei Aneurysmen und es ist bezeichnend, daß wir bei deren Öffnung fast jedesmal frische Blutung bekommen, trotz unserer Beobachtung, bei der vorliegenden Gelegenheit keinerlei Ader verletzt zu haben. Unserer Meinung nach liegt der Grund darin, daß zufolge des Trauma irgendeine kleine Capillare verletzt wurde und hier hineinblutete. Dies ist aus irgendeinem Grund zum Stillstand gekommen, hat nicht rupturiert, infolge der Organisation der Flüssigkeit war nicht einmal die Gefahr einer spontanen Ruptur vorhanden, doch wenn wir die Cyste öffnen, beginnt neuerliche Blutung aus dieser verletzten Capillare. Diese Blutung können wir natürlich sehr leicht stillen. Diese Adern können die Furchen derart ausfüllen, daß sie vollkommen verschwinden, aber auch die darüber gelagerten Cysten liegen derart, daß die Sulci nicht sichtbar sind. Auffallend ist, daß diese Gyri, verglichen mit den umliegenden normalen Gyri, starke Blässe und Blutleere aufweisen, was ein Beweis für die schlechten Ernährungsverhältnisse des Gehirns sein dürfte. Wir finden oft atrophische, in einem Fall sogar geschrumpfte Gyri. Diesen Gyrus konnten wir gut umgrenzen, denn wir beobachteten ihn nur an der erkrankten Frontalpartie, während der übrige Teil des Gehirns normal zu sein schien (Fall 11). Auch im Verhalten der Dura sehen wir keine Einheitlichkeit. Zumeist ist sie gespannter als normal, wir fanden jedoch in einem Teil der Fälle vollkommen normal gespannte und geäderte Dura. Auf die Eigenarten der Meningea media, auf deren

Verlauf und erweiterten geschwulstartigen Zustand habe ich schon bei der Beschreibung des 11. Falles verwiesen. Dies kann, wie wir wissen, ein selbständiges Symptom, aber auch eine Teilerscheinung sein, und in diesem Fall ist auch die Anastomose mit irgendeiner Vene der Gehirnoberfläche unter Umständen zu finden. Dies ist eine sehr charakteristische Erscheinung, auf die wir noch bei Besprechung der Augensymptome zurückkommen werden.

Je nach der Lage der Aderngeschwülste im Großhirn sehen wir die verschiedenen klinischen Symptome sich entwickeln, und wir können sie zu einer wahrscheinlichen Diagnose verwenden. Je nachdem, in welchem Teil und auf welcher Seite die Aderngeschwülste erscheinen, ob sie angeboren oder traumatischen Ursprungs sind, und schließlich in welchem Stadium wir den Fall beobachten, können wir jeweils andere Folgerungen ableiten. Wir fanden ein 1jähriges Kind mit schweren, und einen 43jährigen Mann mit weniger schweren Symptomen. Auf Grund meiner Erfahrungen wage ich nicht einmal zu behaupten, daß diese Erscheinungen hauptsächlich im Alter zwischen 30 und 40 auftreten. An Hand der mir zur Verfügung stehenden Fälle könnte ich eher behaupten, daß sie in jedem Alter hervortreten können, wichtig ist nur die frühe Diagnose. Wir beobachten immer andere dominierenden Symptome, je nach der Lage der Geschwulst an der rechten oder linken Seite des Großhirns, ferner ist es wichtig festzustellen, ob sie angeboren oder traumatischen Ursprungs ist, denn in diesen Fällen hat dasselbe Symptom immer andere Bedeutung. So ist es in erster Linie fraglich, welche Bedeutung wir dem Umstand der Linkshändigkeit und dem Zustand von schweren oder weniger schweren Sprachstörungen beimessen sollen. Wir fanden einen Fall, bei welchem das angeborene Aneurysma mit Hilfe genauer Anamnese nachgewiesen werden konnte, auch die Operation bewies die linksseitige Lage des Aneurysma — trotzdem war Patient weder Linkshänder, noch litt er an Sprachstörungen. Weiters sahen wir einen Fall, in welchem sich ein linksseitiges Aneurysma als Folge eines Trauma im 1. Lebensjahre entwickelt hat; der Knabe war Linkshänder und litt an starken Sprachstörungen (Fall 9). Im 7. Fall begann die Sprachstörung nach Trauma im 2. Lebensjahr, Patient war Linkshänder und wurde vollkommen stumm. In diesem Fall konnte das Aneurysma auf Grund der Symptome, trotz der vollen Stummheit, auf die Gegend der *rechten* Fissura Silvii lokalisiert werden. Die Richtigkeit dieser Annahme wurde sowohl durch die Operation als auch durch die Sezierung bewiesen. In diesem Fall war weder mikroskopisch, noch makroskopisch auch nur die geringste krankhafte Veränderung der linken Brockagegend zu beobachten. Die Aufzählung dieser Tatsachen ist deshalb notwendig, weil meiner Meinung nach diese Erscheinungen keinesfalls beweisen, daß diese Aderngeschwülste ausschließlich angeboren sind, denn neben den verschiedenartigsten Anamnesen sehen wir immer andere Symptome,

die man aber nicht als entscheidende Faktoren verwenden kann. Aus dem oben Gesagten können wir ruhig die Tatsache feststellen, daß wir gleicherweise angeborene Geschwulste, wie solche traumatischen Ursprungs finden, ohne Rücksicht darauf, ob der Patient Linkshänder ist oder nicht.

Neben den motorischen und sensorischen Störungen ist das augenfälligste und vielleicht in erster Reihe zutage tretende Symptom die Epilepsie bzw. die epileptischen Syndrome. Diese Erscheinung, oder besser diese Erscheinungsgruppe, kann in den verschiedensten Formen auftreten, doch können wir jetzt schon behaupten, daß ihre letzte Ausdrucksform die von Bewußtlosigkeit begleitete Epilepsie darstellt. Dies kann aber gemeinsam mit anderen zu dieser Gruppe gehörenden Erscheinungen auftreten. Zu diesen zählen die sensorischen Störungen, die mit Kopfschmerzen, Unruhe beginnen. Diese Unruhe kann sich bis zu einem derartigen Grad steigern, daß wir den Patienten nicht einmal zum Niedersetzen bringen können, weil er ununterbrochen herumgeht; er bewegt seine Gliedmaßen inkoordiniert, achtet nicht auf die an ihn gerichteten Worte, benimmt sich als wäre er taub, wirft alle Gegenstände, die sich in seiner Nähe befinden, zu Boden. Seine dringendsten Bedürfnisse ausgenommen, kümmert er sich um gar nichts, ist vollkommen gleichgültig gegen alle äußeren Erscheinungen des Lebens. Diese schwereren Krankheitsformen haben sich hauptsächlich bei Kindern und bei Patienten im Alter über 30 Jahren gezeigt. Alle diese Symptome gehen nach einiger Zeit in einen krampfartigen Zustand über, welcher mit oder ohne Bewußtlosigkeit verläuft. Bezeichnend ist weiter das Auftreten von Kopfschmerzen und teilweiser Parese gemeinsam mit Epilepsie; nach Stunden oder Tagen verschwinden diese Erscheinungen, um nach einiger Zeit wieder aufzutreten. Der Grund hierfür liegt an der am Krankheitsort zeitweise auftretenden Ruptur der Adernwand; in bezug auf die Aderngeschwulste können wir diese Zeichen aus differentialdiagnostischem Standpunkt verwenden. Ich betone, daß im Gegensatz zu den oben beschriebenen Symptomen, die nicht bei jedem Kranken auftreten, die typische Epilepsie ausnahmslos in allen Fällen vorhanden war. Je länger der Patient unter unserer Beobachtung stand, um so mehr konnten wir auch irgendein System in diesen Erscheinungen wahrnehmen. Wir können allerdings nicht behaupten, daß ein regelrechtes Verhältnis zwischen der Entwicklung der Symptome und der Dauer der Krankheit besteht. Wir sahen junge Patienten (Fälle 7 und 9), bei denen neben psychischen Störungen auch die Zeichen der typischen Epilepsie vorhanden waren, demgegenüber hatten wir ältere Kranke, die außer ausgesprochener Epilepsie keinerlei wesentliche psychischen Störungen aufzuweisen hatten (Fälle 4 und 11). Entsprechend dem Grad und Ort des Trauma sehen wir während kurzer Zeit sehr schwere psychische und epileptische Symptome (Fälle 5 und 6), andererseits können wir bei

leichtem Trauma und weiter von der Frontalpartie, beobachten, daß sich die Symptome, erst in späterem Alter und auch dann nur in gelinder Form entwickeln (dies bei einem in dieser Arbeit nicht mitgeteilten Fall einer 43jährigen Frau). Die geistigen Störungen hängen nicht sosehr von der Schwere des Trauma oder der Größe des angeborenen Aneurysma, als von deren Ort und Entwicklungszeit ab. Je frontaler der Krankheitsherd liegt und je länger die Krankheit besteht, um so entschiedener sind die geistigen Veränderungen. Der Patient ist unaufmerksam, erinnert sich an nichts, kann nicht schreiben noch lesen, oder wenn er es konnte, so vergißt er es bald wieder. Am längsten hält sich das Erkennen und Lesen der Buchstaben, jedoch nicht deren Niederschrift. Rechnen kann er nicht, Begriffe sind unklar, Raum, Entfernung, Zeit unbekannt. Das Gedächtnis für fremde Sprachen ist sehr schlecht. Er vergißt schnell und nur seine Umgebung erinnert sich daran, daß er irgend einmal auch eine fremde Sprache konnte. Auch die Sprachstörung bedeutet ein charakteristisches Symptom. Der Patient versteht alles, auch die an ihn gerichteten Worte, nur kann er nicht antworten, oder wenn er es doch tut, so ist seine Sprache unverständlich, da er ganze Worte oder Buchstaben ausläßt. Wir sahen Fälle, in denen das Kind überhaupt nicht erlernt hat zu sprechen, und andere wieder, in denen das Kind schon begonnen hat ganz vernünftig zu sprechen, doch vergaß er seine Kenntnisse wieder nach eingetretenem Trauma. Wir konnten auch einen Patienten in höherem Alter beobachten, der infolge Trauma seine Sprachfähigkeit vollkommen verlor, jedoch alles verstand und mit seiner Umgebung dadurch verkehrte, daß er auf Taubstummenart die Buchstaben zeigte. Dieser Zustand hat sich allerdings nicht rasch, sondern sehr langsam herausgebildet und spricht daher auch für die nicht geschwulstartigen Gehirnveränderungen.

Eine interessante Beobachtung ist, daß Kranke, die schon sprechen konnten und bei denen sich die Stummheit erst später und langsam herausgebildet hat, im Falle einer fieberhaften Erkrankung auf einmal wieder die Sprache erlangen, allerdings nur insolange, als das Fieber anhält. Nach Abklingen des Fiebers hört auch die Sprachfähigkeit wieder auf.

Symptome des Augengrundes konnten wir mit einer Ausnahme nicht beobachten (Fall 10). Auch hier fanden wir nur die erweiterten und geschlängelten Venen des Augengrundes. Am Ende der Adern waren gelblich-rötliche Erhebungen sichtbar, wir konnten auch das starke nach innen gerichtete Schielen dieses Auges beobachten. Wir fanden hier das typische Bild der *Lindauschen* Erkrankung, der Angiomatosis retinae. Dies beweist — was ich übrigens schon einmal bemerkte — daß wir diese Augenerscheinung als typisches Symptom für Aderngeschwulste des Kleinhirns nicht verwenden können. Auffallenderweise wies das linke Auge des gleichen Patienten Enophthalmus auf. Laut dem bereits mitgeteilten Augenbefund hat dieser Patient an diesem

Auge so schlecht gesehen, daß es auch mit Brille nicht korrigierbar war. Ich hatte am 9. 11. 38 wiederum Gelegenheit, diesen Patienten zu untersuchen und fand erweiterte Adern am Augengrund nur in derart geringem Maße vor, daß ich den gegenwärtigen Zustand, wenn ich nicht über den vorherigen Befund verfügt hätte, kaum als krankhaft hätte bezeichnen können. Am Auge sieht er bereits sehr gut, natürlich mit Brille. Exophthalmus nicht nachweisbar. Demgegenüber fand ich Exophthalmus in 3 Fällen von 9, und zwar auf der gleichen Seite, wo das — auch durch die Operation bekräftigte — Aneurysma lokalisiert wurde. Besonders bezeichnend für diese Exophthalmen ist, daß keiner eine Pulsation aufwies. Nach *Bergstrand* ist der Grund des Exophthalmus darin gelegen, daß in der Carotis externa oder interna eine Veränderung zu stande kommt, in deren Folge die Arteria ophthalmica mit der Arteria carotis externa anastomosiert. Meiner Meinung nach ist der Grund ein anderer, was auch durch das bei der Operation gefundene Bild bewiesen wird. Es war auffallend bei den untersuchten Fällen, oder dort wo wir auf der mit dem Exophthalmus identischen Seite auf erweiterte Venensysteme im Schädel oder irgendwo im Adernsystem oder im Augengrund stießen — daß wir bei Öffnung des Schädels die Meningea media übernormal dick und die Knochenfurche, in der sie lag, außergewöhnlich dick und tief vrfanden. Bei solchen Fällen konnten wir jedesmal beobachten, daß zwischen der Arteria meningeal media und der Gehirnoberfläche bzw. den Venen der Pia unmittelbare Kommunikation besteht. Auch unter normalen anatomischen Verhältnissen hat die Arteria meningeal media entweder über die Fissura orbitalis superioris oder durch das Foramen meningo-orbitale Verzweigungen in die Augenhöhle und ergibt dadurch den Ramus meningo-orbitalis, der sich in die Arteria lacrimalis fortsetzt. Deren Endäste verlaufen in den Tränensack, doch gehen einige von ihnen auch in die seitlichen Augenwinkel, in die Bindehaut und sogar in das Augenlid. Die schon erwähnten gleichzeitigen Zirkulationsstörungen können nunmehr eintreten — sei es dadurch, daß das Aneurysma auf die Meningea drückt, oder daß es mit den Venen der Pia kommuniziert.

In einem Fall (Nr. 7) konnten wir eine unmittelbar unter der Augenbraue in einer Länge von ungefähr 4 cm verlaufende stark erweiterte und geschlängelte Vene beobachten (Varicosität). In 2 Fällen klagten die Patienten darüber, daß beide Augenlider oft ohne jeden Grund anschwellen. Die hier beschriebenen Augensymptome können als eines der charakteristischen Symptome der Aderngeschwülste gelten und wir können sie in jedem Fall neben anderen auf Gehirnveränderungen hinweisenden charakteristischen Symptomen, als *positive diagnostische Zeichen* anerkennen.

Schwirren oberhalb der Großadern oder deren Erweiterung bzw. die Erweiterung der Seitenäste, konnte in Anwesenheit von Aneurysmen

nicht gefunden werden, wenigstens habe ich es nie beobachten können. Demgegenüber habe ich deren Erweiterung bei Angioma beobachtet, doch kann dies meiner Meinung nach nur als spätes diagnostisches Zeichen verwendet werden (Fälle 1 und 2). Eine auffallende Erscheinung und häufig vermerkbar bei der Diagnose der Aderngeschwulste ist die Vergrößerung der linken Herzhälfte. Dies kann bereits in frühem Stadium der Erkrankung beobachtet werden, und ist nicht nur als diagnostisches Zeichen anzusehen, sondern verdient bei der Aufstellung der Operationsindikation um so größere Aufmerksamkeit, als es auf den Ausgang der Operation von entscheidender Bedeutung sein kann. In 2 Fällen (Nr. 8 und 10) konnten wir gleichseitige faciale Lähmung beobachten. Der Grund hiefür ist in irgendeiner Läsion des intrakranial verlaufenden Facialis zu suchen. Organische Nervenveränderung konnte kaum wahrgenommen werden, höchstens gesteigerte Reflexe und manchmal positiver Babinsky. Das wichtigste diagnostische Mittel hingegen, mit welchem wir nicht nur wahrscheinliche, sondern unter Umständen auch sichere Diagnose aufstellen können, ist die encephalographische Untersuchung bzw. das Encephalogramm. Ich nehme ausnahmslos in allen Fällen die mit Lufteinblasung verbundene Röntgenaufnahme vor, die ich notfalls auch wiederhole. Die Technik dieser Untersuchung verdient kurz beschrieben zu werden, um so mehr, als diese Untersuchungen mit keinerlei Gefahr für den Patienten verbunden sind und weder die Operation, noch deren Zeitpunkt beeinflussen. In allen Fällen verabreiche ich vorher 20—40 ccm Coffein subcutan und nehme dann die suboccipitale Punktions, deren Technik zu bekannt ist, um beschrieben zu werden, vor. Die eingeblasene Luftmenge bewegt sich zwischen 35 und 65 ccm, und wenn möglich gebe ich weder mehr noch weniger. In allen Fällen aber lasse ich mehr Liquor ab, als Luft eingeblassen wurde. Ich habe hierdurch nie Druckdifferenzen, weder in gesteigerter noch verminderter Form, bemerkt. Der Patient wird sehr langsam etwas höher gelegt und nun erfolgen die Röntgenaufnahmen. Zwischen dem Einblasen und den Aufnahmen lassen wir 10 Min., zwischen den einzelnen Aufnahmen je 5 Min. Zeit vergehen. Die Aufnahmen geschehen in horizontaler Lage nach 4 Richtungen, und zwar: Stirne, Genick, rechte und linke Seite. Während der Aufnahmen erbricht der Kranke manchmal. Diese Erbrechen erfolgen bezeichnenderweise springbrunnenartig und währen nur kurze Zeit. Manchmal beobachten wir Nystagmus, Temperaturerhöhung, Sehstörungen, Hypästhesie der oberen und unteren Extremitäten, geringe Parese und ziemlich häufig Kopfschmerzen, die vornehmlich dann auftreten, wenn der Kranke den Kopf bewegt. Alle diese Erscheinungen verschwinden wieder spurlos binnen 24—36 Stunden. Im Augenblick des Einstechens können wir manchmal ein charakteristisches Symptom beobachten, welches auch als diagnostische Tatsache verwertet werden kann: wir blasen die Luftmenge nie auf einmal, sondern in

Partien zu 10 oder 20 cem ein; wenn nun irgendeine Öffnung der Seitenkammer verengt oder geschlossen ist, so bemerken wir dies daran, daß im selben Augenblick da wir die Spritze absetzen, die Luft mit großer Kraft zurückströmt, oder den Stöpsel der Spritze kraftvoll zurückzieht, wobei wir ein stark pfeifendes Geräusch vernehmen. In solchen Fällen können wir als sicher annehmen, daß entweder das Foramen Magendi oder Aquaeductus Silvii geschlossen und daher die Luft sowohl in den Seitenkammern, als auch auf der subarachnoidealen Oberfläche entweder vollkommen fehlt, oder nur teilweise vorhanden ist. Wir können diesem Umstand dadurch abhelfen, daß wir nach erfolgtem Einblasen die Spritze während einiger Minuten auf der Nadel lassen; die Luft steht dadurch unter großem Druck, dringt in die Kammer ein, und wir können — wenn auch mangelhaft — gewisse Veränderungen, soweit sie vorhanden sind, beobachten. Leicht feststellbar ist der Ort, die Erweiterung, als auch der geschlängelte Verlauf der Adern. Die auf diese Art festgestellten deutlich abgegrenzten Veränderungen ergeben, gegenüber jenen, die sich über die ganze Gehirnoberfläche erstrecken, die Möglichkeit der Differenzierung und eine allfällige Wahrscheinlichkeitsdiagnose. Das Verhalten der Seitenkammern bietet Stützpunkte in vielen Belangen, denn deren Vernarbung oder Erweiterung verhilft in hohem Maße zur genauen Feststellung des Ortes und der Art des Geschwulstes. Ein noch zu erwähnendes Hilfsmittel ist die Arteriographie. Ich bemerke, daß ich meinerseits die Arteriographie nur dann heranziehe, wenn ich mit keiner der anderen mir zur Verfügung stehenden Untersuchungsmethoden eine Sicherheits- oder Wahrscheinlichkeitsdiagnose erststellen kann. Wie wir später sehen werden, sind bei Aderngeschwulsten spontane Blutungen sehr häufig, ebenso können wir auch bei den Arteriographien Blutungen beobachten, es ist daher angezeigt, mit dieser Untersuchungsmethode vorsichtig umzugehen, und dies ist auch der Grund, warum ich diese Methode, wie oben erwähnt, nur dann anwende, wenn alle anderen versagen. Ich bevorzuge diese Methode hauptsächlich bei andersgearteten Geschwulsten. Die Arteriographie zählt fast als ein Eingriff, es ist daher ratsam, die eigentliche Operation erst 5—6 Tage später vorzunehmen. Demgegenüber ist ein solches Zuwarten nach der encephalographischen Untersuchung nicht notwendig, was einen weiteren Vorzug dieser letzteren Methode bedeutet.

Die in solchen Fällen sichtbare Verkalkung ist, falls sich diese in der Nähe des Aderngeschwulstes befindet, als positives Zeichen anzuerkennen. Ist aber diese Verkalkung an mehreren Stellen der Gehirnoberfläche aufzuweisen, so stehen wir wahrscheinlich einer jener Erkrankungen gegenüber, die sich auf die ganze Oberfläche ausdehnen, doch ist es keineswegs ratsam, dies als ein sicheres diagnostisches Zeichen zu verwerten, ebensowenig als ein Spezialsymptom des *Sturge-Weber*-schen Krankheitsbildes.

In allen hier aufgezählten Fällen und in 2 weiteren, die hier nicht beschrieben wurden, also in insgesamt 9 Fällen des im voraus festgestellten Aneurysma arteriovenosum haben wir Operationen durchgeführt. Vor der Operation haben wir versucht, den Ort und die Größe des Aderngeschwulstes genau festzustellen. Die Ausführung der Operation geschah in der bereits mitgeteilten Weise. Wir betonen jene wichtigste Tatsache, daß wir das Aneurysma, oder auch nur das kleinste Stückchen der hin- oder von dort wegführenden Teile niemals excidieren, sondern uns in jedem Fall damit begnügen, diese sorgfältig und an mehreren Stellen abzubinden. Bei diesem Vorgang wenden wir unsere größte Aufmerksamkeit jenem Umstand zu, daß wir die, die abgebundenen Venen begleitenden in jedem Fall auffindbaren dünneren oder dickeren Arterien ebenfalls mit abbinden. Ich messe diesem Umstand um so größere Wichtigkeit bei, als ich durch sorgfältiges Vorgehen erreiche, daß ich jene Gefahren, die nach der Operation so oft eintreten, auf ein Minimum reduzieren. Trotz des Umstandes, daß die mit Gehirnoperationen verbundene Mortalität unter den Händen eines berufenen Chirurgen heute keinesfalls größer ist, als die Mortalität bei den durchschnittlichen operativen Fällen, müssen wir dennoch mit jenen zu erwartenden Komplikationen rechnen, die auf das weitere Schicksal des Kranken von entscheidender Bedeutung sind, und müssen daher über deren Abwehr im klaren sein. Zu diesen gehört die Pneumonie, die nach Operationen des Großhirns häufiger vorkommt, als nach Eingriffen im Kleinhirn. Wir schützen uns dagegen, indem wir je eher versuchen den Kranken hochzulegen, und auch bis dahin alle prophylaktischen Maßnahmen treffen.

Es gibt noch eine weitere Folgeerscheinung, der wir bis zu einem gewissen Grad vorbeugen können, und die ist die Gefahr der Infektion. Es ist unnötig darüber in Einzelheiten zu sprechen, ich möchte nur erwähnen, daß neben der besonders sorgfältigen Beachtung der gewohnten chirurgischen Sterilisierung die entsprechende Vorbereitung der Kopfhaut von großer Bedeutung ist. Zur Vorbeugung weiterer postoperativer Komplikationen kann der Chirurg kaum etwas tun.

Zu dieser Gruppe gehören die postoperative Blutung, Ödem, Gewebenekrose und Herzlähmung. Besonders vor Operationen der Aderngeschwulste soll eine Herzuntersuchung niemals versäumt werden, denn — wie bereits erwähnt — kommt die Vergrößerung der linken Herzhälfte oft vor und kann schwere Komplikationen verursachen.

Die postoperative Blutung oder das Ödem kann sich unmittelbar nach der Operation, meistens aber innerhalb der ersten 12 Stunden zeigen. Falls wir die Symptome nicht erkennen und nicht mit entsprechender Sorgfalt vorgehen, so ist ein letaler Ausgang möglich, in schwereren Fällen sogar sicher. Bei diesen Operationen unterscheiden wir extradurale, intradurale und ventrikuläre Blutungen. Den Schutz

gegen das Ödem nehme ich in erster Reihe damit vor, daß ich die Dura niemals nähre. Im Falle eines Ödems — außer es ist besonders groß — kann die Vergrößerung des Gehirns keinen derartigen Gehirndruck hervorrufen, daß der Ausgang letal sei. Selbstredend bezieht sich dies nicht auf Ödeme, die nach Operationen des Kleinhirns auftreten. Es ist noch überaus wichtig, im Gehirn besonders langsam und mit überaus feinen Instrumenten — keinesfalls mit der Hand — zu arbeiten, denn dadurch wird die Wahrscheinlichkeit eines letal ausgehenden Ödems reduziert. Jene Ödeme, die um das Auge herum zuerst auf der gegenüberliegenden Seite und eventuell 36 Stunden später auch auf der gleichen Seite auftreten, haben keinerlei Bedeutung und verschwinden wieder spurlos nach 2—3 Tagen. Das Vorhandensein postoperativer Blutungen können wir leicht feststellen, schwer hingegen ist die Feststellung, welcher Art die Blutungen eigentlich sind, obwohl dies hinsichtlich der zur Lebensrettung vorzunehmenden Behandlung von entscheidender Bedeutung ist. Das plötzliche Steigen des Pulses — eine Erscheinung, die noch unter Einwirkung der Narkose oder der Lokalanästhesie auftreten kann — ferner gesteigerte Atmung, was sich wieder nur bei Lokalanästhesie zeigt: all dies zeigt uns, daß wir es hier mit irgendeiner Blutung zu tun haben. Die Blutungen können arteriös oder venös sein. Der Grund für diese Blutungen kann in erster Reihe darin zu suchen sein, daß der Patient nach der Operation erbricht und dadurch einen starken Druck hervorruft. In solchen Fällen ist die Blutung subdural oder subarachnoideal. Diese Art der Blutung macht uns keine allzu großen Sorgen, weil sie zumeist ohne jeden Eingriff ganz von selbst zum Stillstand kommt. Viel ernster ist die Sache bei arteriösen oder intraventrikulären Blutungen. Häufig ist die Blutung aus kleineren Arterien, die insolange der Gehirndruck niedrig ist, nicht zum Vorschein kommt. Steigt der Druck, so beginnt die Blutung sofort. Besonders ernst und verhängnisvoll ist die ventrikulare Blutung, deren Ergebnis darin besteht, daß die ganze Liquorzirkulation zum Stillstand kommt. Diese Blutungen sind oft von epileptischen Krämpfen begleitet, Lähmung der Extremitäten, Bewußtlosigkeit und Genickstarre. Aus dem Vorhandensein dieser Symptome und aus dem Ausmaß, in welchem sie sich verschlechtern, kann man jenen Augenblick bestimmen, da der Chirurg eingreifen muß. Vor allem muß der Zeitpunkt einer notwendigen Wundenrevision festgestellt werden. Diese Maßnahme ist in jeder Beziehung gut zu überlegen und nur dann vorzunehmen, wenn wir nach ruhiger Erwägung zur Erkenntnis gelangen, daß keine andere Möglichkeit zur Stillung vorhanden ist. Dieser Eingriff birgt, außer der Infektion, noch eine Reihe anderer Gefahren in sich, über die ich mich jetzt nicht ausbreiten will. In erster Linie müssen wir beobachten, ob sich der Zustand des Kranken in langsamem oder raschem Tempo verschlechtert, denn dies ist die erste Mahnung zum Eingriff, welcher außer der Wundenrevision auch aus

Punktion und Tamponieren bestehen kann. Auch die Punktion hat seine eigenen Gefahren: der als Folge einer venösen Blutung auftretende Gehirndruck ist unter Umständen nicht so schwer, daß es dem Patienten besondere Unannehmlichkeiten verursachen würde. Andererseits aber wirkt die Blutung als Tampon und verhindert nun zufolge des inneren Druckes eine weitere Blutung. Im Falle einer Punktion hingegen machen wir, neuen Raum schaffend, Platz für eine neuerliche Blutung, deren Folgen ja bekannt sind. Wenn wir aber sehen, daß die Blutung rasch fortschreitet und der Allgemeinzustand sich verschlechtert, so ist es selbstverständlich, daß wir ohne jede weitere Verzögerung zur Punktion greifen, und nachher beobachten, welche Wirkung wir damit erzielt haben. Bei der ersten Gelegenheit zapfen wir nie zuviel Blut oder Liquor ab. Auf Grund unserer weiteren Beobachtung entscheiden wir dann, ob wir fortfahren und mehr oder weniger Flüssigkeit ablassen sollen. Die Punktion können wir täglich vornehmen, im Notfall sogar täglich zweimal. Nachblutungen aus der Dura, dem Knochen und subarachnoideale Blutungen können in der Mehrzahl der Fälle bei entsprechender Vorsorge verhindert werden. Hierzu gehört aber Geduld, denn bevor wir den Schädel schließen, müssen wir mehrmals gründlich kontrollieren, ob wir hinsichtlich einer eventuellen Blutung voll beruhigt sein können. Falls wir aber trotzdem eine Blutung bekommen sollten, so können wir ruhig tamponieren, denn dies ist mit keinerlei Gefahren verbunden. Wir können das Tampon nach 48 Stunden bereits lockern, eventuell sogar entfernen. Länger als 5 Tage habe ich ein Tampon nie belassen und habe während dieser Zeit niemals irgendwelche Komplikationen, Fieber oder Infektion, auch keine Nachblutung an der tamponierten Stelle beobachtet.

Ich habe 13 vorher diagnostizierte Aderngeschwulste im Großhirn operiert. Hiervon gehören 4 in die Gruppe des Angioma racemosum venosum, und 9 in die Gruppe der arteriovenösen Aneurysmen. Bei den Angiomen waren 1 männlicher und 3 weibliche Kranke, die Jüngste 13 und die Älteste 43 Jahre alt. Nach der Operation in 2 Fällen Besserung, in 2 Fällen keine Besserung.

Bei den Aneurysmen waren 7 männliche, 2 weibliche Kranke, der Jüngste 8, der Älteste 38 Jahre alt. In 5 Fällen Besserung, in 2 Fällen keine Änderung, in einem Fall Exitus.

Die Operationsgebiete fielen in die frontale, temporale und parietale Partie, und je nach der Lokalisation auf die rechte oder linke Seite. Ich möchte ausdrücklich betonen, daß ich entgegen der Ansicht einiger Autoren niemals Schwierigkeiten hatte, wenn die Operation auf der linken Seite auszuführen war, denn meine Ergebnisse waren genau so günstig auf dieser Seite wie auf der rechten.