

Sonderabdruck aus Band XI, Heft 3—4, 1955

**WIENER ZEITSCHRIFT
FÜR NERVENHEILKUNDE UND DEREN GRENZGEBIETE**

Schriftleitung: H. Hoff und H. Reisner, Wien

Springer-Verlag in Wien

Alle Rechte vorbehalten

Demonstration eines Pinealoms.

Von

F. Gerstenbrand.

Vorgestellt im Rahmen eines Seminarabends der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Wien (Vorstand: Prof. Dr. H. Hoff).

Mit 5 Textabbildungen.

Dr. G.: Der 36jährige Pat. A. H. steht seit 1948 in Beobachtung der Klinik. Wegen einer rapiden Verschlechterung erfolgte im November 1954 eine neuerliche stationäre Aufnahme.

Die Anamnese des Pat. beginnt 1943. Während des Militärdienstes war es seiner Umgebung aufgefallen, daß der Pat. manchmal in seinen Handlungen innehielt und für Sekunden wie abwesend vor sich hinstarrte. In einem Urlaub trat 1944 ein großer epileptischer Anfall auf. Zu zwei weiteren großen Anfällen kam es noch im selben Jahr. Nach 1945 häuften sich die kurzen anfallsartigen Bewußtseinseinschränkungen, wurden aber nicht beachtet, da der Pat. sonst über keine Beschwerden klagte. Im Oktober 1948 trat erstmals das bis heute bestehende Anfallsgeschehen auf. Pat. verspürt plötzlich ein bedrückendes Gefühl, das aus dem Unterbauch über den Magen und das Herz aufsteigt. Beim Erreichen der Mundhöhle kommt es zu einem undefinierbaren Geschmack und Geruch, was am ehesten noch mit verbranntem Fleisch zu vergleichen ist. Danach tritt eine kurze Bewußtseinseinschränkung auf, in der Pat. starr vor sich hin schaut und zu schmatzen und kauen beginnt. Bei längerer Dauer der Bewußtseinseinschränkung sinkt Pat. manchmal zu Boden. Nach einem Anfall dieser Art verbleibt eine kurze Verwirrtheit, die sich in den letzten Monaten bis zu einer halben Stunde ausweitete. 1948 traten diese Anfälle zweimal in der Woche auf. Manchmal wurden sie durch emotionelle Erregungen ausgelöst und öfters durch Weinen eingeleitet.

Die erste Aufnahme des Pat. erfolgte 1948. Bis zur Einweisung hatte er als Spezialarbeiter bei der Bundesbahn gearbeitet. Es war im letzten Jahr aufgefallen, daß er langsamer und vergeßlich wurde. Er hatte an Gewicht zugenommen und bemerkte eine Potenzstörung. Der neuro-

logische Befund stellte 1948 lediglich eine beidseitige Herabsetzung der Geruchsempfindung fest, die auf eine 1942 durchgemachte schwere Rhinitis zurückgeführt wurde. Psychisch zeigte sich bei der ersten klinischen Untersuchung eine leichte Demenz. Es gelang durch Einstellung auf Antiepileptica und mit mehreren Röntgenbestrahlungsserien eine Besserung der Anfallsfrequenz zu erzielen, wobei es nötig war, die anti-epileptische Therapie wegen Zunahme der Anfälle wiederholt zu modifizieren. In der Folgezeit verstärkte sich die leichte Demenz beträchtlich. Daneben bemerkte der Pat. ein weiteres Ansteigen seines Körpergewichtes. Es kam zu einem ausgesprochen weiblichen Fettansatz und zu einer leichten Gynäkomastie. Der Behaarungstyp wurde feminin; der Bartwuchs nahm ab. Die Potenzstörung hatte sich zu einer vollkommenen Impotenz ausgebildet. Seit 1953 steht der Pat. wegen einer Induratio penis in Behandlung der 2. Hautklinik. In den letzten Jahren klagte der Pat. bisweilen über Kopfschmerzen in der Stirn. Wegen einer hochgradigen Demenz war es im Sommer 1954 nicht mehr möglich, ihn unbeaufsichtigt zu lassen. Die Anfallsfrequenz war trotz einer Verabreichung von fünfmal 1 Epilam auf fünf bis sechs Anfälle täglich angestiegen. Bis zur Aufnahme im November 1954 bestanden, außer der schon vorher erwähnten Geruchsstörung und einer in den letzten Monaten eingetretenen Verminderung des Hörvermögens beiderseits, keine neurologischen Ausfälle.

Dr. S.: Im Augenbefund wurde bereits 1948 die Abblassung beider Papillen, vor allem im temporalen Bereich festgestellt. Die rechte Papille war dabei stärker als die linke betroffen. Der Visus ergab annähernd normale Werte. Die Gesichtsfelder zeigten rechts eine geringe konzentrische Einschränkung für Rot. Bei der Kontrolle 1951 wurde eine Zunahme der Papillenabblassung beiderseits festgestellt. Die Gesichtsfelder wiesen eine linksseitige homonyme Einschränkung für Rot auf, die vor allem die oberen Quadranten betraf. Der Visus blieb weiter annähernd normal. 1953 wurde ein Defekt im oberen nasalen Gesichtsfeld rechts für Weiß bei der Zunahme der linksseitigen homonymen Gesichtsfeldeinschränkung für Rot gefunden. Der bei der jetzigen Aufnahme erhobene Augenbefund ergab weiterhin einen annähernd normalen Visus. Die Papillen waren beidseits in toto abgeblaßt. Die Gesichtsfelder zeigten einen homonymen linksseitigen Defekt für Weiß, wobei vornehmlich die oberen Quadranten betroffen sind, sowie eine linksseitige homonyme Einschränkung für Farben.

Dr. St.: In der Anamnese stehen die epileptischen Anfälle und die zunehmende Demenz im Vordergrund der Symptomatik. Eingeleitet wurde das Anfallsgeschehen 1943 durch drei große epileptische Anfälle. Die bis 1948 aufgetretenen kleinen Anfälle sind mit dem plötzlichen Aussetzen des Sprechens und Vorsichhinstarrens, womit meist das Gefühl

der Unwirklichkeit des Gesehenen einhergeht, als typische dreamy states anzusehen. Die jetzt noch auftretenden Anfälle entsprechen mit ihren Geruchs- und Geschmackshalluzinationen und den Kau- und Schmatzbewegungen uncinates fits. Als wichtigstes Symptom ist dem Anfallsgeschehen die sich langsam entwickelnde linksseitige homonyme Hemi-anopsie und die beidseitige Papillenabblassung beizustellen. Auch die Hörstörung läßt sich lokalisatorisch verwerten. Demnach wäre zunächst einmal ein raumverdrängender Prozeß im rechten Temporallappen anzunehmen. Nicht selten werden die Symptome, die Tumore dieser Region zeigen, durch große epileptische Anfälle eingeleitet. Was allerdings gegen einen Tumor des Temporallappens, vor allem gegen einen rasch wachsenden, wie z. B. ein Gliom spricht, ist der lange Verlauf des Krankheitsgeschehens. Die beidseitige Papillenabblassung fügt sich außerdem nicht ganz in diese Lokalisation ein. Sie müßte höchstens als sekundäre Opticusatrophie nach Stauungspapille erklärt werden, wozu anamnestische Hinweise für eine abgelaufene Drucksteigerung fehlen. Auch das Nichtvorhandensein anderer Symptome wie aphasischer Störungen und Läsionen, die durch Druck auf die Nachbarschaft so das kortikospinale System, den homolateralen Oculomotorius entstanden sind, usw., spricht gegen einen raumfordernden Prozeß im Temporallappen. Das Fortbestehen der epileptischen Anfälle weist mehr auf das Vorliegen eines ständigen Druckes auf den Temporallappen von außen, als auf eine Zerstörung hin. Es muß sich demnach im vorliegenden Fall um ein raumverdrängendes Geschehen handeln, das nicht im Temporallappen selbst sich ausdehnt, sondern auf den rechten Temporallappen drückt. Für die Entscheidung, woher die Raumverdrängung kommt und welcher Art sie ist, außer daß es sich um einen langsam verlaufenden Prozeß handelt, müssen noch weitere Momente diskutiert werden.

Dr. S.: Es ist natürlich derzeit nicht mehr zu entscheiden, ob die Abblassung der Papille als primäre Opticusatrophie oder als Zustand nach einer beidseitigen Stauungspapille zu verwerten ist. Klinisch würde für ersteres der lange Verlauf und die nicht anamnestisch erfaßbare Phase eines verstärkten Hirndruckes mit Stauungspapillen sprechen. Auch der stets als normal angegebene Visus und das Fehlen von irgendwelchen Sehstörungen weisen in diese Richtung.

Dr. T.: Einen bisher nichtdiskutierten, aber sicher wichtigen Moment sehe ich in dem Auftreten von endokrinen Störungen, die sich als Fettansatz von femininem Typ, Änderung des Behaarungsbildes und Potenzstörungen zeigten und mit dem Bild einer Dystrophia adiposo-genitalis vergleichbar sind. Außerdem besteht bei Pat. das nicht allzu häufig gesehene Bild einer Induratio penis plastica. Die endokrinen Störungen weisen auf eine Mitbeteiligung des hypophysären Systems hin. Es ist nun die Frage, ob die Raumverdrängung von der Hypophyse selbst oder

einem suprasellaren Prozeß ausgeht. Von den Tumoren der Hypophyse stünde an erster Stelle das chromophobe Adenom zur Diskussion. Es tritt vorwiegend im mittleren Lebensalter auf. Nach Durchbrechen des Selladaches kann sich der Tumor gegen das Zwischenhirn oder auch in die mittlere Schädelgruppe ausdehnen. Bei letzterem kommt es dadurch zur Verdrängung des Temporallappens und durch Druck auf den Gyrus hippocampi zu Uncinatusanfällen. Sehstörungen stehen meist schon am Beginn des Krankheitsgeschehens und zeigen sich anfangs meist als bitemporale Hemianopsie, zu der sich eine Tractusschädigung mit homonymer Hemianopsie hinzugesellt. Durch Fernwirkung findet in späteren Stadien eine Verlegung des Aquäduktes statt, was zu einem Okklusionshydrocephalus mit einem Hirndruckbild führen kann und psychisch von Demenz begleitet wird. Die Annahme, daß es sich bei vorgestelltem Pat. um einen Hypophysentumor mit der Wachstumsrichtung gegen den rechten Temporallappen handelt, wird durch die relativ geringen Ausfälle des Gesichtsfeldes gestört.

Dr. M.: Als ausgesprochen suprasellarer Tumor kommt in erster Linie das Craniopharyngeom in Frage. Durch die verschiedene Lokalisation der für die Entstehung dieses Tumors verantwortlichen versprengten Zellgruppen kann eine vielfältige klinische Symptomatik vorhanden sein. Der intrasellare Typ geht besonders durch die hypophysäre Schädigung mit endokrinen Störungen einher. Bei der suprasellaren Ausbreitung kommt es zu Zwischenhirnstörungen. Die Ausbreitung in die mittlere Schädelgrube ruft Uncinatusanfälle hervor. Psychische Alterationen werden in Form von allgemeiner Verlangsamung und Antriebslosigkeit beschrieben. Wie beim Hypophysentumor stehen auch beim Craniopharyngeom die Sehstörungen mit einer primären Opticusatrophie und der erst später sich manifestierenden, meist bitemporalen Hemianopsie, gelegentlich aber auch homonymen Hemianopsie im Vordergrund. Endokrine Störungen werden ebenfalls, der Dystrophia adiposo-genitalis FRÖHLICHs entsprechend, beschrieben. Störungen des Zwischenhirns äußern sich in einer Dysregulation des Wärmehaushaltes und Schlafstörungen. Das Invordergrundstehen der temporalen Anfälle würde im vorliegenden Fall auf die Ausbreitung eines Craniopharyngeoms in der mittleren Schädelgruppe hinweisen. Die Demenz könnte durch Blockierung des Foramen Monrois und dem damit entstehenden Hydrocephalus zu erklären sein. Allerdings sind auch hier klinisch die Sehstörungen zu wenig ausgebildet. Sowohl ein Hypophysentumor als auch das Craniopharyngeom müßten röntgenologisch nachweisbare Veränderungen im Sellabereich zeigen. Das noch nicht erwähnte Elektroencephalogramm könnte uns gegebenenfalls noch einen Aufschluß über das Anfallsgeschehen selbst oder Hinweise auf einen Herd bringen.

Dr. P.: Das 1951 aufgenommene Kurvenbild zeigte okzipital beidseits einen frequenten Alpha-Rhythmus. Über den temporalen Elektroden traten beiderseits vorne, rechts jedoch vorherrschend, Theta und vereinzelt Delta auf. Rechts temporal projizierten sich vereinzelt scharfe Wellen. Am Pharynx konnte eine 3 c/sec-Tätigkeit abgeleitet werden. In diesem Befund weisen die sich rechts temporal projizierenden scharfen Wellen und die 3 c/sec-Tätigkeit über der Pharynxelektrode auf eine Herdentwicklung hin, die von der Unterseite des Temporallappens, besonders dem Gyrus hippocampi ausgeht. Eine Raumverdrängung im Temporallappen oder ein Druck von außen ist nicht zu differenzieren.

Bei einer Wiederholung des EEG. 1953 fand sich eine Dysrhythmie mit reichlich Beta, besonders frontal, und eine monophasische Beta-tätigkeit hochfrontal. In der Hyperventilation kam es zur Zunahme der Dysrhythmie. Über der Pharynxelektrode war eine Betatätigkeit abzuleiten. Die jetzige EEG.-Kontrolle zeigt ein dysrhythmisches Kurvenbild mit Beta-Alpha-Mischrhythmus. Temporal beidseits, links häufiger als rechts, finden sich wiederholt langsame Komplexe. Diese späteren EEG.-Befunde bieten das Bild einer starken allgemeinen Schädigung durch Druck, wobei besonders die monophasische Betatätigkeit hochfrontal typisch ist. Es muß bei dem Pat. ein ausgeprägter Hydrocephalus vorliegen, wie er auch bei mittelliniennahen Prozessen entstehen kann. Aus dem EEG. geht demnach hervor, daß sich noch 1951 deutlich ein Prozeß abzeichnete, der in den Temporallappen rechts zu lokalisieren ist, oder gegen diesen drückt. Aus den Kontrolluntersuchungen ist die beträchtliche Zunahme eines Hydrocephalus zu ersehen.

Prof. H.: Wenn wir das bis jetzt Diskutierte zusammenfassen, so läßt sich sagen, daß aus dem klinischen Bild ein suprasellarer raumfordernder Prozeß anzunehmen ist, der in die mittlere Schädelgrube, vor allem nach rechts sich ausdehnt. Zu erwägen ist in erster Linie ein Craniopharyngeom. Aber auch ein Hypophysentumor in Form eines chromophoben Adenoms ist nicht ganz auszuschließen. Zu beiden Prozessen stellt sich der lange klinische Verlauf und die geringe Beteiligung des Opticus in Widerspruch. Ein Tumor des Temporallappens scheint mir aus dem Gesagten unwahrscheinlich. In dieser Hinsicht wäre noch der Liquorbefund zu ergänzen. Danach ist die Frage nach den Röntgenbefunden zu stellen.

Dr. G.: Bei allen Kontrollen des Liquors ergaben sich stets normale Zell- und Eiweißwerte.

Dr. K.: Schon 1948 zeigte das Schädelröntgen deutliche Zeichen einer endokraniellen Drucksteigerung, wobei die Sellaveränderungen keinen Anhaltspunkt auf einen intrasellaren Prozeß ergaben. Über dem Dorsum sellae war ein linsengroßer zarter Kalkschatten zu erkennen. Im Kontrollröntgen 1951 fand sich neben der weiteren Zunahme der Druck-

zeichen eine Vermehrung der kreissegmentförmigen Verschattung über dem Dorsum sellae. Diese war in die Gegend der Epiphyse zu lokalisieren. In den weiteren Kontrollen 1953 und 1954 ist eine Progredienz der endokraniellen Drucksteigerungen festzustellen. Die Verschattung über dem Dorsum sellae hat eine deutliche Zunahme erfahren.

Von röntgenologischer Seite ist ein intrasellarer Prozeß auszuschließen. Die Verkalkungsschatten, die über dem Dorsum sellae in der Gegend der Pinealis liegen, stellten sich bei der Aufnahme 1948 als Kalkstippchen dar und ergaben ein Bild, wie es beim Craniopharyngeom als typisch zu sehen ist. Dies hatte auch damals zu der röntgenologischerseits gestellten Diagnose eines Craniopharyngeoms geführt. Derzeit ist, nachdem sich ein verdichteter Verkalkungsherd deutlich in die Gegend der Pinealis projiziert, röntgenologisch der Verdacht auf ein Pinealom nicht auszusprechen.

Dr. T.: Es liegen klinisch keine Symptome vor, die auf ein Pinealom einen Hinweis geben würden. Das Pinealom zeichnet sich, da es vornehmlich gegen das Vierhügeldach wächst, einem Gebiet, das auf engem Raum eine Anzahl wichtiger Funktionen anatomisch repräsentiert, durch charakteristische neurologische Ausfälle aus.

Bei einer Wachstumsrichtung in die hintere Schädelgrube können zerebellare Prozesse vorgetäuscht werden. Im vorliegenden Fall wäre auffällig, daß kein einziges Symptom der Vierhügelplatte, aber auch keine zerebellaren Zeichen vorliegen. Als ein Frühsymptom, hervorgerufen durch den Druck auf die vordere Vierhügelgegend, tritt ein Vertikalnystagmus, seltener ein Retraktionsnystagmus auf. Bei ausgedehnteren Läsionen, dann wenn die absteigenden Assoziationsfasern zum Darkschewitsch-Kern getroffen sind, entsteht die charakteristische Blicklähmung nach oben, die als Leitsymptom des PARINAUDSchen Syndroms gilt. Bei Läsion der Commissur- und Kreuzungsfasern zwischen beiden Oculomotoriuskernen kann das seltene Symptom einer partiellen oder totalen Asynergie der Bulbi auftreten. Bei mehr kaudalen Herden kann isoliert eine Lähmung der Blickbewegung nach unten entstehen. Wenn der Perliakern mitbetroffen ist, kommt es zur Ophthalmoplegia interna, die auch einseitig auftreten kann. Häufig wird schon im Beginn eines Vierhügel-syndroms eine meist doppelseitige Ptosis beobachtet. Weiters kann noch der Trochlearis und auch der laterale Lemniscus eine Schädigung erfahren. Alle diese aufgezählten Symptome fehlen, außer der angeführten Hörstörung bei dem vorgestellten Pat. Sicher ist auch, daß die endokrinen Störungen und die erwähnte Induratio penis nicht aus der Läsion dieses Gebietes abgeleitet werden können. Endokrine Störungen sind m. W. beim Pinealom in diesem Alter nicht bekannt.

Dr. S.: Die Ätiologie der Induratio penis, auf die ich hier kurz eingehen möchte, ist heute noch nicht ganz geklärt. HECKER, ROTH-

SCHILD u. a. glauben in erster Linie Mikrotraumen mit der Entstehung in ursächlichen Zusammenhang bringen zu können. KIRBY, NEUMARK, SCHERBER usw. halten eine Verbindung mit der Dupuytren-schen Kontraktur und den Narbenkeloiden für wahrscheinlich und berufen sich auf die histologisch ähnlichen Bilder. G. SCHERBER hält außerdem die Möglichkeit eines Zusammenhanges mit endokrinen Störungen gegeben. Das Krankheitsbild ist absolut nicht häufig, seine Therapie äußerst schwierig. Es ist mir kein Fall in der Literatur bekannt, wo ein Zusammenhang mit einem Pinealom oder einem Pinealoblastom beschrieben wird. Sicherlich wären aber Zusammenhänge mit endokrinen Störungen, vielleicht auf einer ähnlichen Basis, wie dem Krankheitsgeschehen der Pubertas praecox zu konstruieren. Endokrine Störungen liegen ja auch bei dem vorgestellten Pat. vor.

Dr. L. BAILEY beschreibt den Fall einer 32jährigen Pat., bei der es als erstes Symptom zum Sistieren der Menses kam und die verschiedentlich unter der Diagnose endokriner Störungen behandelt wurde. Autoptisch wurde ein Pinealom bei ihr festgestellt. Allerdings hatten sich später Symptome der Vierhügelplatte eingestellt und auch ein Okklusionshydrocephalus gebildet. Im Bild der erstmals von FRANKL-HOCHWART 1909 beschriebenen Pubertas praecox schienen sich eindeutige Hinweise auf die endokrine Tätigkeit der Glandula pinealis zu ergeben. Ein Zusammenhang ihrer Funktion mit der Sexualfunktion des Menschen wurde lange Zeit als sicher angenommen. Es scheint aber nach den neueren Untersuchungen von SPATZ dafür kein sicherer Hinweis vorzuliegen, sondern diese Annahme sogar widerlegt zu sein. Entwicklungsgeschichtlich sollen Beziehungen zwischen der Zirbeldrüse und dem dritten Auge bestehen, das bei Waranarten zum Hell- und Dunkelsehen noch eine wichtige Funktion besitzt.

Prof. H.: Klinisch liegt nach dem Gesagten kein Hinweis auf eine Läsion der Vierhügelgegend vor. Lediglich die Hörstörung und der Okklusionshydrocephalus, der als Verschuß des Aquädukts angenommen werden mußte, deuten in diese Richtung. Vielleicht kann noch die Luftfüllung einen weiteren Aufschluß erbringen.

Dr. K.: Die 1949 durchgeführte Luftfüllung zeigte eine beträchtliche hydrocephale Erweiterung beider Seitenventrikel ohne Lageveränderung. Der 3. Ventrikel war nicht zur Darstellung gebracht. Bei der Darstellung des Aquädukts 1951 zeigte sich dieser im kranialen vorderen Abschnitt parallel der sichelförmigen Verschattung nach unten durchgekrümmt. Die Verschattung wölbte sich auch in den 3. Ventrikel vor. Der Recessus pinealis und epipinealis konnten nicht sicher differenziert werden. Der Hydrocephalus hatte bis 1951 eine weitere Zunahme erfahren. Eine zweite Luftfüllung 1951 erbrachte die gleiche Feststellung. Bei der jetzt durchgeführten Luftfüllung zeigte sich auch der 3. Ventrikel deutlich erweitert,

wobei der Recessus hypophyseus eine extreme Ausdehnung aufwies (Abb. 1). Auch die Seitenventrikel und Unterhörner waren mächtig erweitert (Abb. 2). Wieder fand sich die atypische Abgrenzung des rückwärtigen Teiles des 3. Ventrikels (Abb. 3).

Röntgenologisch ist nach dem Luftfüllungsbild eine Bestätigung der Diagnose des Leerröntgens gegeben. Es drückt ein raumverdrängender Prozeß von oben auf den Aquädukt in dessen kranialen Verlauf. Die

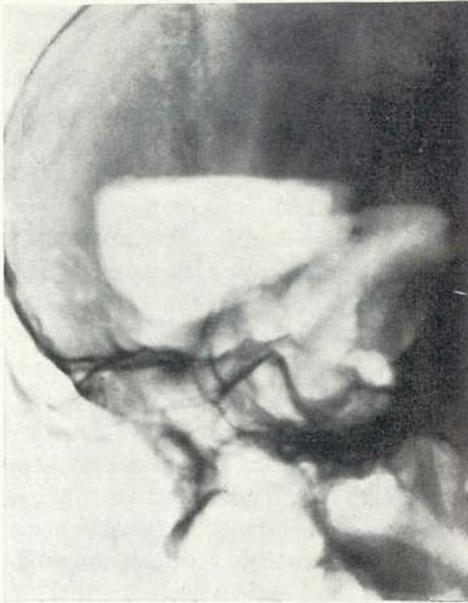


Abb. 1.

Hinterwand des 3. Ventrikels ist kreisförmig nach vorne gewölbt. Die Raumverdrängung geht von dem Verkalkungsschatten aus, der in die Gegend der Epiphyse zu lokalisieren ist und einem Epiphysentumor entspricht.

Dr. W.: Da röntgenologisch kein Zweifel an dem Vorliegen eines Epiphysentumors besteht, wäre noch über die Art desselben und die Möglichkeit der Auslösung vorliegender klinischer Symptome einiges zu sagen. Die von der Pinealis ausgehenden Tumore entsprechen entweder einem Pinealoblastom oder dem Pinealom. Ersteres hat meist wegen seiner Bösartigkeit einen raschen Verlauf. Die Pinealome können

verschiedener histologischer Struktur sein. Sie sind selten, zeigen ein langsames Wachstum und werden meist erst spät erkannt. Die Hauptwachstumsrichtung geht gegen die Vierhügelplatte und das darunter liegende Mittelhirn mit dem Aquädukt, aber auch gegen den 3. Ventrikel, der durch den Tumor oft ganz ausgefüllt sein kann. Differentialdiagnostisch sind subtentorielle Tumore, so Meningeome zu bedenken. Diese breiten sich in der Region des Corpus pineale aus und erzeugen dementsprechend ähnliche Symptome. Die Klinik des Pinealoms und Pinealblastoms wurde bereits vorher besprochen. Vor der Pubertät kommt es stets zum Bild der Pubertas praecox mit hirndrucksteigernden Zeichen und neurologischen Ausfällen, die vor allem dem PARINAUDSchen Syndrom entsprechen. Die endokrinen Störungen werden in letzter Zeit durch die Störung des hypothalamisch-hypophysären Systems durch direkten Druck oder den Hydrocephalus erklärt. Im vorgestellten Fall wäre die Hauptausbreitung nach der Seite,

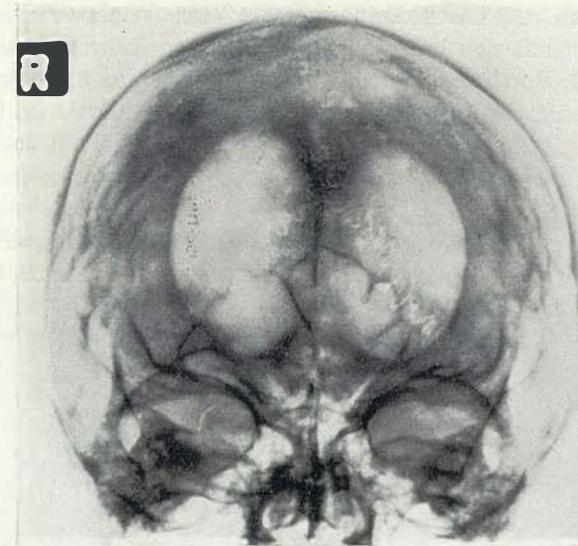


Abb. 2.



Abb. 3.

gegen den rechten Temporallappen hin, zu denken, wobei der Tractus rechts, durch den stark erweiterten 3. Ventrikel, aber auch der Tractus links betroffen wurde. Der hochgradige Hydrocephalus muß durch einen Aquäduktverschluß entstanden sein. Nur ein langsames Wachstum kann

es ermöglichen, daß das Eindringen in die Vierhügelplatte keine Ausfälle dieser Region mit sich brachte. Die endokrinen Störungen wären auch hier entweder durch den Druck auf die Gebilde des 3. Ventrikels oder durch die Läsion des hypothalamisch-hypophysären Systems, infolge des ausgeprägten Hydrocephalus, der auch den 3. Ventrikel mit dem Recessus hypophyseus betraf, zu erklären. Die Ursache des Auftretens der Induratio penis ist sicher nicht zu klären.

Dr. M.: Wegen der ungünstigen Lage des Tumors ist ein chirurgisches Vorgehen nur mit geringen Aussichten behaftet. Das Pinealom sitzt oft

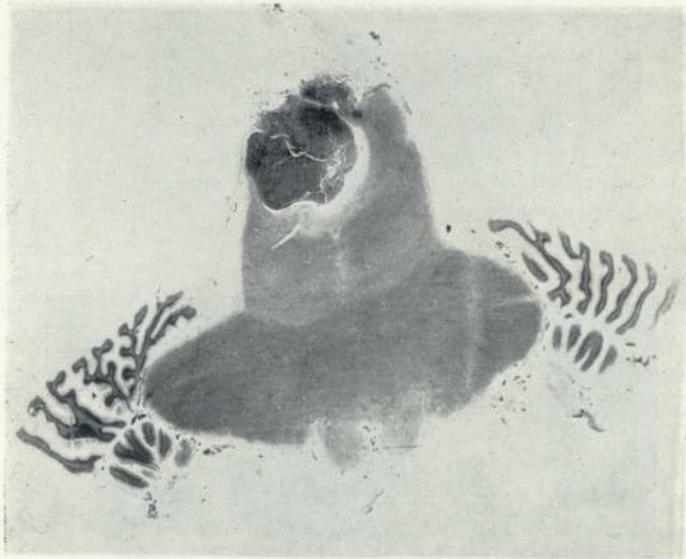


Abb. 4. Querschnitt in der Höhe der vorderen Vierhügelplatte mit einem Einwachsen des Tumors in den rechten Colliculus superior.

fest am Hirnstamm an, oder ist in die Vierhügelgegend eingewachsen. Im vorliegenden Fall würde auch wegen des stark fortgeschrittenen Hydrocephalus keine Operationsmöglichkeit bestehen.

Dr. G.: Nach der Luftfüllung war der Pat. durch Tage desorientiert, apathisch und somnolent. Er zeigte angedeutete frontale Symptome. Nach einer Erholung kam es zu einer neuerlichen Verschlechterung. Es trat Fieber auf. Der Pat. kam schließlich unter den Zeichen einer zentralen Regulationsstörung ad exitum.

Doz. S.: Der pathologisch-anatomische Befund zeigte makroskopisch einen mächtigen bilateral symmetrischen Hydrocephalus mit weitgehender Reduktion der Hemisphärenmarkmassen und starker Verdünnung des Balkens und des Septum pellucidum. Der Recessus hypophyseus war

ballonartig aufgetrieben und fast durchscheinend dünn. Im rechten vorderen Vierhügel lag ein kreisrunder scharf abgegrenzter Tumor, dessen Durchmesser 1 cm betrug (Abb. 4). Die Haubenregion zeigte rechts eine Vergrößerung. Das Aquäduktlumen war makroskopisch nicht zu erkennen. Der Tumor hing mit der Epiphyse, die Kalkeinlagerungen tasten ließ, zusammen. In der Cysterna ambiens waren arachnoidale Verklebungen und Cysten zu finden.

Im histologischen Bild lagen größere epitheloidartige Zellen und

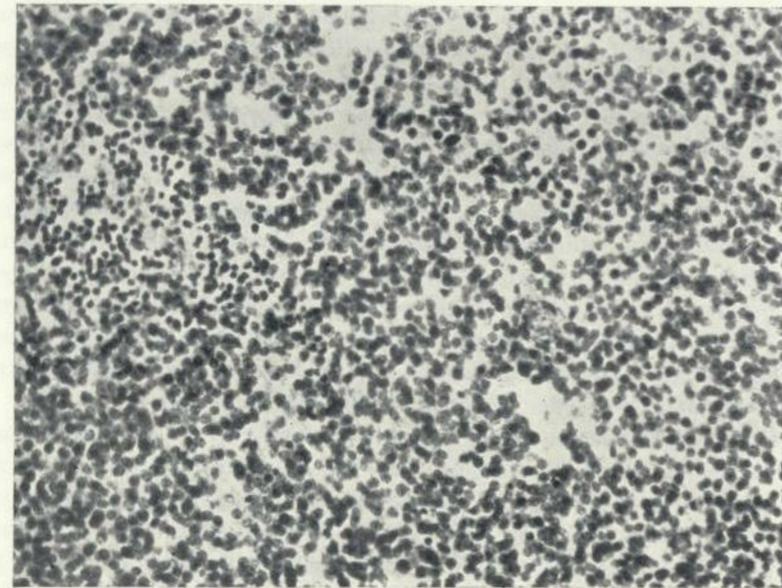


Abb. 5.

kleinere lymphocytenartige Elemente vor (Abb. 5). Es ergab sich das Bild eines Pinealoms.

Dr. W.: Es liegt bei vorgestelltem Pat. nach der histologischen Verifizierung eines Pinealoms und dem erwiesenen Einwachsen des Tumors in die Vierhügelplatte der seltene Fall vor, daß trotz der weitgehenden Zerstörung des rechten Colliculus superior es zu keinen klinischen Ausfällen dieser Region kam. Die vorderen Vierhügel dienen zur Reflexkoordination optischer Reflexerregungen mit den Augenbewegungen einerseits und der entsprechenden Reflexinnervation andererseits. Nach WINKLER besteht eine besondere Funktion dieses Apparates auch in der Koordination der Blicksenkung beim Abwärtsgehen. Nach WANG und LU sowie anderen projiziert die temporale Retinahälfte zum gleichseitigen und die nasale Hälfte zum gekreuzten Colliculus superior. Das Projektions-

feld der unteren Retina liegt medial von dem der oberen. Beim Sehvorgang haben die oberen Vierhügel keinerlei Funktion. Intra vitam waren bei dem vorgestellten Pat. keine Ausfälle aufzudecken, die einen Hinweis auf die Störung einer dieser Funktion gegeben hätten.

Den bestandenen linksseitigen homonymen Gesichtsfelddefekt mit einer Läsion des Corpus geniculatum in Zusammenhang zu bringen, ist räumlich nicht denkbar, aber auch durch die Lokalisation der einstrahlenden Tractusfasern in das äußere Corpus geniculatum nicht möglich. Nach BROUWER und ZEEMAN strahlen im medialen Teil des Corpus geniculatum die Fasern aus dem oberen Retinaabschnitt, im lateralen die aus dem unteren ein, wobei das zentrale Sehen keilförmig von oben eingelagert ist. Der Gesichtsfeldausfall ist am besten durch einen Druck gegen den rechten Temporallappen zu verstehen. Die Fasern, die für den Ausfall des oberen linken Quadranten verantwortlich zu machen sind, entspringen im äußeren Anteil des Corpus geniculatum laterale und ziehen im Temporallappen am weitesten unten und medial. Für einen zunehmenden Druck gegen den rechten Temporallappen spricht auch der Anstieg der Anfallsfrequenz. Im EEG. 1951 konnte noch deutlich das Überwiegen eines rechtsseitigen temporalen Herdes nachgewiesen werden. Die endokrinen Störungen sind sicher durch den Hydrocephalus des 3. Ventrikels ausgelöst. Auch die beidseitige Papillenabblassung ist als Druck des sich ständig erweiternden 3. Ventrikels auf den beidseitigen Tractus zu erklären.

Prof. H.: Wir haben einen Fall gehört, der klinisch nur Anfälle vom Uncinatustyp, sowie Symptome eines hochgradigen Hydrocephalus, zu denen auch die endokrinen Störungen zu rechnen sind und eine Gesichtsfeldeinschränkung aufwies. Es bestanden keinerlei Symptome von seiten der Vierhügelplatte. Das histologisch nachgewiesene Pinealom wuchs in den rechten vorderen Vierhügel ein, ohne in diesem Gebiet irgendwelche Ausfälle hervorzurufen. Die Frage eines Zusammenhanges zwischen der bei dem Fall bestandenen Induratio penis plastica und dem Epiphysentumor muß offen bleiben.