

(Aus der Psychiatrischen und Nervenlinik der Universität [Direktor: Professor Dr. F. Kehrer] und der Provinzial-Heilanstalt [Direktor: Obermedizinalrat Dr. H. Schnitker] Münster i. Westf.)

Meningioma peritheliomatosum¹.

Zugleich Mitteilung eines Falles von Ependymom.

Von
Oberarzt Professor Dr. **Heinrich Korbseh.**

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 8. Juli 1935.)

Eine viel umstrittene pathologisch-anatomische Frage ist die nach dem Vorkommen echter Endo- und Peritheliome. Es wird zu den bleibenden Verdiensten *Hermann Coenens* um die ihm so sehr am Herzen liegende morphologische Forschung gehören, wiederholt und entscheidend in diese wissenschaftliche Debatte eingegriffen zu haben. Im Jahre 1905 erbrachte er für die Gaumengeschwülste mit adenomartigem Bau den Nachweis ihres epithelialen Charakters und widersprach damit der damals in Deutschland so gut wie allgemein anerkannten These *Eisenmengers* und *R. Volkmanns*, sie seien endothelialer Herkunft. Im gleichen Jahre legte er in einem Vortrage vor der Freien Vereinigung der Chirurgen Berlins für die meisten der dazumal noch als Endotheliome angesehenen Geschwülste der Gesichtshaut ihre Epitheliom-Natur dar; er führte sie genetisch auf kongenital verlagerte Zellen der Keimschicht des Rete Malpighi im Sinne *Ribberts* zurück. Auf dem Chirurgenkongreß in Berlin im Jahre 1914 beschäftigte ihn ein verwandtes Thema, ein von ihm als *Hidradenoma cylindromatosum* bezeichnetes, vorwiegend bei Frauen vorkommendes, histologisch sehr prägnantes Blastom der Kopfschwarte, das bis dahin ebenfalls den Endotheliomen zugerechnet worden war. Zusammenfassend nimmt *Hermann Coenen* noch einmal in seiner großen Monographie „Die Geschwülste“ aus dem Jahre 1927 zu dem Problem Stellung. Indem er sich auf die Ergebnisse seiner früheren Untersuchungen und die hiermit übereinstimmenden Ansichten von *Ribbert*, *Krompecher*, *Borrmann*, *Grawitz*, *Hinsberg* und *Bostroem* beruft, übt er an der von *C. Kaufmann*, *Köster*, *Nasse*, *Eisenmenger* und *R. Volkmann* verbreiteten Endotheliomlehre scharfe Kritik. Gleich *Ribbert* läßt er im wesentlichen nur für die Endotheliome der Hirn- und Rückenmarkshäute diese Bezeichnung gelten, die als erster *Golgi* im Jahre 1869 für die Psammome, wie er sagt, ganz mit Recht, angewandt hat. Ebenso präzise ist seine

¹ Herrn Professor Dr. *Hermann Coenen*, Direktor der Chirurgischen Klinik der Universität Münster i. Westf., zu seinem 60. Geburtstag am 21. 11. 1935 in Verehrung und herzlicher Dankbarkeit vom Verfasser überreicht.

Begriffsbestimmung für das Peritheliom, da es Perithelien nur an den Gefäßen des Zentralnervensystems, der weichen Hirn- und Rückenmarkshäute und des Hodens gibt. Aber auch hier, wenigstens im Bereich von Gehirn und Rückenmark, scheinen, wie das Schrifttum lehrt, echte Peritheliome nur äußerst selten vorzukommen. In den nachfolgenden,

Hermann Coenen zu seinem 60. Geburtstag gewidmeten Zeilen soll ein Tumor der Rückenmarkshäute beschrieben werden, welcher ohne Zweifel als peritheliomatös gebautes Meningiom anzusprechen ist.

Sp., Gustav, 31 J. alt. Aufgenommen in die Univ.-Nervenklinik am 20. 12. 32. Seit mehreren Jahren Schmerzen im Rücken und Becken, die in das l. Bein, weniger auch in das r., ausstrahlen; bei Zugluft und des Nachts sind sie besonders schlimm. Ebenso nehmen sie bei irgendwelchen Bewegungen, z. B. auch der Arme, zu. Infolge der Schmerzen und der dadurch bedingten Schlaflosigkeit im allgemeinen heruntergekommen. Seit etwa 5 Monaten an Gesäß, Hoden und l. Bein taubes Gefühl. Stuhlgang und, trotz häufig starken Urindrangs, auch Wasserlassen erschwert. Geschlechtskraft aufgehoben. Im Felde Typhus und dreimalige Verwundung. Später Gehirnerschütterung, doppelseitige Lungenentzündung, schwere Grippe und linksseitige Mittelohrentzündung.

Befund. Opisthotonusartige Spannung der Rücken- und Lendenmuskulatur. Im übrigen ein Querschnittsbild: Obere Bauchdeckenreflexe erhöht, mittlere und untere, sowie Cremasterreflexe abgeschwächt bzw. fehlend, ebenso Reflexe an den schlaff-paretischen unteren Extremitäten. Atrophie auch der Gesäßmuskulatur, bes. l., mit Steigerung der mechanischen Erregbarkeit. *Lasègue* bds. +; Nervenstämme an den Beinen druckschmerzhaft. Sensibilität abwärts von D XII abgeschwächt, l. > r., im Gebiet von S IV und V aufgehoben. Ausgesprochener *Nonnescher* Sperrliquor lumbal; Occipitalliquor o. B. (Dr. *Wichmann*, Univ.-Nervenklinik). Myelographie ergibt vollständigen Dauerstop in Höhe des l. Lendenwirbels (Dr. *Ohnsorge*, Univ.-Nervenklinik); danach starke Zu-



Abb. 1. Diffuse meningiomatöse Infiltration der weichen Rückenmarkshäute.

nahme der Schmerzen. Klinische Diagnose: Tumor medullae spinalis mit oberer Grenze in Höhe des l. Lendenwirbels. Laminektomie (Chir. Univ.-Klinik): Es finden sich im Bereich der Cauda equina und weiter herauf Tumormassen, die an den Meningen und den Wurzeln festhaften und sich in die Zwischenwirbellocher hinein erstrecken; teilweise Entfernung. Am gleichen Tage und in der Folge Fieber bis zu 39,3 ° und Pulsbeschleunigung bis zu 120 Schlägen in der Minute. Stetige Zunahme der Nackensteifigkeit. Leukocytose im Blut. Revision ergibt Vereiterung der Operationswunde; aus dem Duralsack fließt getrüübter Liquor. Rivanolspülungen. Am 16. 2. 33 Exitus letalis unter den Erscheinungen einer Cerebrospinal-Meningitis. Die Sektion bestätigt diese Diagnose; an Hirnbasis und im Bereich des Rückenmarkes findet sich eine eitrige Meningitis; der untere Abschnitt des Rückenmarkes wie auch die Cauda equina sind von Tumorstücken umgeben, die flächenhaft in die Leptomeningen eingelagert sind (s. Abb. 1). Im übrigen beiderseitige Cysto-Pyelo-

nephritis, r. ein paranephritischer Absceß, Endocarditis, Infarkte in Milz und Nieren, beiderseitige Bronchopneumonie.

Die histologische Untersuchung des Operationsmateriales ergab ein ausgesprochen „peritheliomatös“ strukturiertes Gewebe (Abb. 2). Überall um die zahlreichen Gefäße corona-radiata- oder palisadenartig dichtgestellte, „epithelial“ aussehende Zellen. Anderwärts ausgedehnte kompakte Geschwulstmassen mit unregelmäßigen Zelltypen, wie dies vom Bilde des sog. diffusen Meningioms her bekannt ist. Am Sektions-

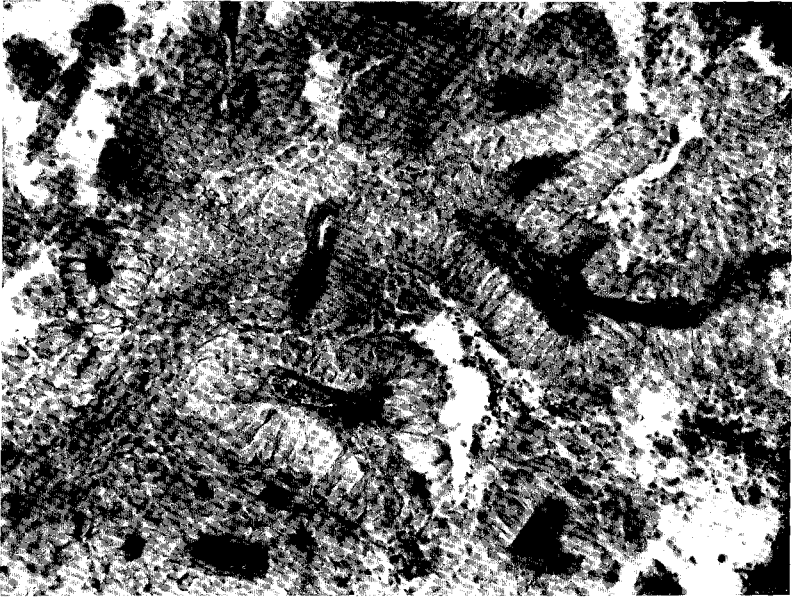


Abb. 2. Peritheliomatöse Struktur des in Abb. 1 dargestellten Meningioms. Mallory. Hämäl I. Obj. 16 mm. Balgauszug 40 cm.

material ist nirgends ein Zusammenhang mit der Rückenmarkssubstanz selber festzustellen. Das Blastom wuchert extramedullär im Bereich der Meningen im Sinne einer sog. Meningitis tumorosa oder meningealen tumorösen Infiltration. Im Schrifttum sind nur spärliche Mitteilungen ähnlicher Art zu finden. Weder enthält, um nur einiges anzuführen, die umfangreiche Kasuistik *Antonis* über die Rückenmarksgeschwülste einen derartigen Fall, noch das Werk von *Bailey* und *Cushing* über die Hirngliome, noch die Arbeit von *Schaltenbrand* und *Bailey* über die perivaskuläre Pialembran des Gehirnes im Journal für Psychologie und Neurologie, Bd. 35, in der die einzelnen Tumorarten eingehend erörtert werden, noch die Beschreibung der Meningiome von *Jakob* im *Aschaffenburgschen* Handbuch der Psychiatrie, noch die neueste systematische und umfassende Bearbeitung der „Meningeoxoteliomas“ durch

P. del Rio-Hortega. Nach der Nomenklatur dieses letzteren Autors käme unsere Geschwulst der von ihm als „Meningoexotelioma angiomatoso“ bezeichneten Gruppe noch am nächsten. Nach der Struktur der zusammenhängenden Zellmassen und der strengen Beschränkung der Geschwulst auf die Meningen dürfte die Annahme eines von den Rückenmarkshäuten ausgehenden Blastoms, also eine Meningioma, als sicher anzusehen sein. Ehe *Cushing* diese zusammenfassende Bezeichnung prägte, sprach man von Endotheliomen, Fibroendotheliomen, Peritheliomen, bei unreifen Formen auch von Fibrosarkomen, ferner von angioplastischen Sarkomen oder angiomatösen Sarkomen. *Jakob* äußert sich hierzu in seiner schon erwähnten Abhandlung im *Aschaffenburgschen* Handbuch, daß uns „die Keimblattgenese der Endothelmembran der serösen Häute und der Gefäße“ noch nicht genügend bekannt und daß bei vielen Endotheliomen die Abstammung von der Pachy- oder Leptomeninge noch fraglich sei. Aus diesem Grunde empfehle sich die nichts präjudizierende Bezeichnung „Meningiom“, die in histologischer Beziehung jeweils durch den Zusatz benigne oder maligne genauer charakterisiert werden könne. Auf diese Weise erübrige sich auch der Streit um die Frage, ob es sich um Endo- oder Peritheliome handle, und ob die Entartungsformen den Sarkomen oder Carcinomen zuzurechnen seien. In unserem Falle legt die, wie wir sahen, ausgesprochen perivaskulär-radiäre Anordnung der Zellen mindestens die zusätzliche Bezeichnung „peritheliomatös“ nahe, so daß man von einem teils diffus, teils peritheliomatös strukturierten Meningiom reden kann. Offenbar handelt es sich um ein sehr seltenes Vorkommen, denn in der Literatur fand ich, wie schon bemerkt, nur sehr spärliche Angaben, und zwar in zwei ausländischen, mir lediglich aus Referaten bekannten Arbeiten (*Gullota, Perrero*), in denen von einem peritheliomatösen bzw. zylindereelligen Bau der Blastome die Rede ist. Eine Mitteilung von *Stevenson* ist auf Grund des mir vorliegenden Referates nicht mit Gewißheit anzuführen. Sonstige Fälle, in denen die gleiche Diagnose gestellt wurde, sind der von *Hortega* als Meningoexotelioma angiomatoso bezeichneten Gruppe zuzurechnen. Eine irrige Auffassung liegt einer Arbeit von *Besold* zugrunde, in der eine Geschwulst als Peritheliom oder Hämangiosarkom bezeichnet wird, die nach dem eingehenden histologischen Befunde und den Abbildungen unzweifelhaft als ein Ependymom anzusehen ist. Übrigens dürfte diese Abhandlung die erste und erschöpfende Beschreibung dieser Geschwulst sein (1895), die in jüngerer Zeit durch das bereits zitierte Buch *Baileys und Cushings* über die Hirngliome (1926) allgemeiner bekanntgeworden ist; die zweitälteste Darstellung stammt, soweit ich das Schrifttum übersehe, von *Muthmann und Sauerbeck* (1903). Die Differentialdiagnose zwischen solch einem Peritheliom und dem von mir beschriebenen peritheliomatösen Meningiom soll an Hand eines Falles kurz erläutert werden.

V., Anna, 30 J. alt. In teils ambulanter, teils stationärer Behandlung der Univ.-Nervenklinik seit 8. 8. 28. Typische Tumorallgemeinsymptome. Frühzeitig Klagen über Nackenschmerzen. N. occipitalis bds. druckempfindlich. Zunächst starke Stauungspapille, später Opticusatrophie. Grobschlägiger horizontaler Nystagmus in den seitlichen Endstellungen, rotatorischer gegen den Uhrzeiger beim Blick nach oben. Abduzensparese l. Cornealreflex anfänglich r. < l., später l. < r., schließlich bds. stark abgeschwächt. Cochlearis und Vestibularis peripher intakt. Allgemeine Hypotonie. Leichte Reflexsteigerung an den Beinen, jedoch keine sicheren pathologischen Reflexe. Romberg stark +. Gang stark ataktisch. θ spinale Ataxie. Mäßige Pulsbeschleunigung. Sensorium bisweilen leicht beeinträchtigt. Es wurde ein Cerebellartumor angenommen, diese Lokaldiagnose aber

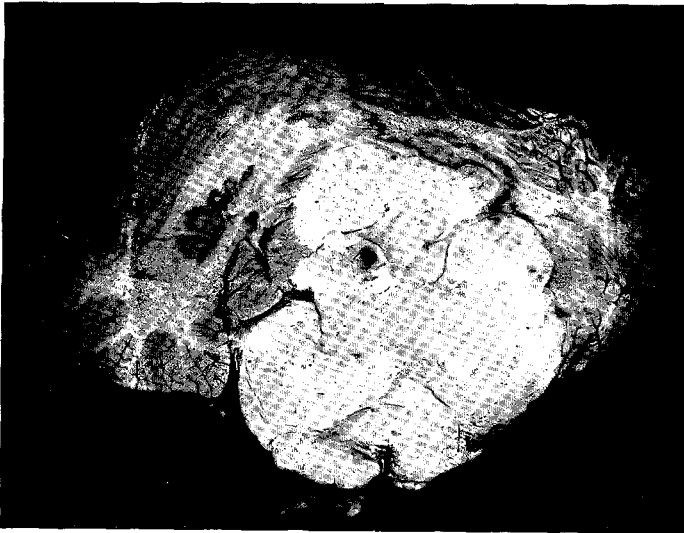


Abb. 3. Ependymom des IV. Ventrikels. Unten die stark ventralwärts gedrückte und zusammengedrückte Medulla oblongata zu sehen.

aufgegeben, als röntgenologisch (Dr. Ohnsorge, Univ.-Nervenklinik) im l. Os parietale an umschriebener Stelle eine Knochenporose mit ausgefranzten Rändern festgestellt und nunmehr der Tumor hier vermutet wurde. Daher am 22. 5. 33 an dieser Stelle breite Trepanation (Chir. Univ.-Klinik). In einer zweiten Sitzung am 20. 6. 33 Eröffnung der Dura; jedoch, auch bei Eingehen in die Hirnsubstanz, nichts zu finden. Anschließend epileptischer Anfall vom *Jackson*-Typ, hauptsächlich die Beine betreffend. Post operationem Exitus letalis. Die Sektion ergibt eine den ganzen IV. Ventrikel stark auftreibende Geschwulst, die offenbar vom Ependym in der Gegend des l. Nucleus dentatus ausgeht, im übrigen aber überall gut abgegrenzt ist. Caudal von den Corpora restiformia sind Durchbrüche in den Subarachnoidealraum erfolgt. Die Kleinhirnhemisphären, bes. die l., erweisen sich stark komprimiert und verdrängt, ebenso die Medulla oblongata, so daß es staunenswert erscheint, wie die Erhaltung des Lebens solange möglich war (Abb. 3). Infolge Verstopfung des Aquaeductus Sylvii starker Hydrocephalus internus des übrigen Ventrikelsystems. Außerdem wurden eine beginnende Lebercirrhose, alte pleuritische Verwachsungen, eine Bronchitis, eine abgelauene Pelveoperitonitis und eine cystische Degeneration des r. Ovars festgestellt.

Histologisch handelt es sich um ein typisches Ependymom (Abb. 4). Ebenfalls eine rosettenartig gebaute Geschwulst. Bemerkenswert sind jedoch lichte Höfe, welche die zentral gelegenen Gefäße zunächst umgeben. Solch ein Hof besteht bei genauerem Zusehen aus einem dichten Konvolut protoplasmatischer Fortsätze, welche von den Radiärzellen ausgehen und sich in ihrer Gesamtheit scharf von dem zentralen Gefäß absetzen. Hierin liegt der prinzipielle Unterschied gegenüber dem Peritheliom, dessen Gefäße und Radiärzellen ein- und desselben, eben mesodermalen

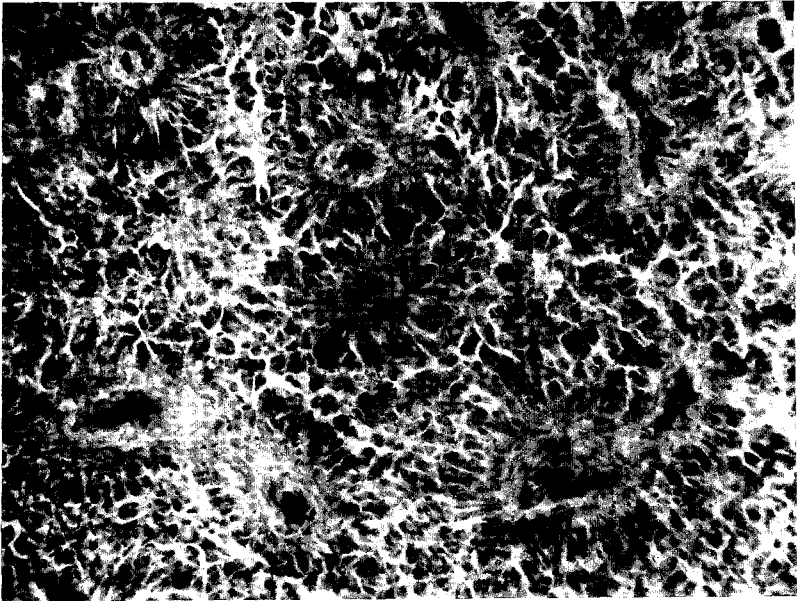


Abb. 4. Pseudorosettenartige Struktur des in Abb. 3 dargestellten Ependymoms. Mallory. Optik wie in Abb. 2.

Ursprungs sind. Starke Vergrößerungen zeigen nämlich, wie hier die Substanz des Gefäßrohres jeweils in feinsten Verteilung unmittelbar in das Protoplasma der Radiärzellen übergeht. Diese Zellen sind die Matrix der Gefäße, und die alte Bezeichnung einer angioplastischen Geschwulst erscheint bei dieser Betrachtung nicht so abwegig. Bei dem Ependymom dagegen haben wir eine scharfe Trennung von Ektoderm und Mesoderm vor uns; den Gefäßen fällt lediglich die Rolle einer den blastomatösen Prozeß begleitenden Bindegewebswucherung zu. Abb. 2 und 4 sollen diese Verhältnisse, soweit es Mikrophotogramme erlauben, zur Anschauung bringen. Zu dem von der Wandung des IV. Ventrikels ausgehenden Ependymom möchte ich noch erwähnen, daß ich Blepharoplasten nicht mit Sicherheit nachweisen konnte; auch Rinke, dem wir eine sehr eingehende Arbeit über das Ependymom verdanken, sah sie, wie er schreibt, nur in beschränkter Zahl. Mitosen fehlen. Epithelbekleidete

Hohlräume, Kanäle usw. sind in den untersuchten Teilen des Tumors nicht vorhanden. Die Symptomatologie dieser sehr langsam wachsenden und gutartigen Geschwulst scheint eine weitgehend charakteristische zu sein: Frühzeitige Nackenschmerzen und Stauungspapille. Abschwächung des Cornealreflexes. Abducensparese. Grobschlägiger Nystagmus. Keine peripheren Acusticuschädigungen. Hypotonie. Leichte Reflexsteigerungen an den Beinen, gegebenenfalls hier auch pathologische Reflexe. Ausgesprochene Ataxie. Starke Allgemeinsymptome infolge des durch Verlegung des Aquäduktes bedingten Hydrocephalus internus.

Rosettenartige Bildungen, dies sei zur histologischen Differentialdiagnose der beiden beschriebenen Blastome noch hinzugefügt, trifft man auch in Neuroepitheliomen und Medulloblastomen an. Der Charakter dieser Tumoren, wie auch die zentral gelegenen Gefäße im Meningioma peritheliomatosum und im Ependymom, die das Wesen der sog. Pseudorosetten ausmachen, werden jedoch von vorneherein den richtigen Weg weisen. Auch eine Verwechslung mit rosettenartig aussehenden Nekroseherden in Gliosarkomen (Glioma sarcomatodes) wird kaum in Frage kommen. Schließlich ist noch entfernt an das metastatische Carcinom zu denken, welches ja in den *Virchow-Robinschen* Räumen wuchert; dabei sind die Geschwulstzellen kranzartig um die quergeschnittenen Gefäße, um längsgetroffene aber pseudo-adenomatös angeordnet. Dies ist auch die Art und Weise, auf die sich die Bildung knotiger Metastasen im Zentralnervensystem vollzieht; hierauf möchte ich gegenüber einer Bemerkung von *Schaltenbrand* und *Bailey* in ihrer vorhin zitierten Arbeit über die Pia-glialmembran nebenbei hinweisen¹. Ein differentialdiagnostischer Irrtum dürfte in dieser Beziehung ebenfalls auszuschließen sein.

Zusammenfassung.

Es wird ein Beitrag zur Geschichte des Endo- und Peritheliom-Problems geliefert, ein zum Teil peritheliomatös gebautes Meningiom beschrieben und seine histologische Differentialdiagnose insbesondere dem Ependymom gegenüber erörtert.

Literaturangaben

(soweit sie im Text nicht enthalten sind).

Besold, Gustav: Dtsch. Z. Nervenheilk. 8, 49 (1896). — *Coenen, Hermann:* Arch. klin. Chir. 75, 542 (1905). — 76, 1100 (1905). — Beitr. klin. Chir. 95, 205 (1915). — Die Geschwülste, *Kirschner-Nordmann:* Die Chirurgie, Bd. II/1, Lfg. 17. Berlin u. Wien: Urban & Schwarzenberg 1927. — *Gullotta, S.:* Riv. Pat. nerv. 41, 38—75 (1933). — Ref. Zbl. Neur. 68, 541 (1933). — *Muthmann u. Sauerbeck:* Beitr. path. Anat. 34, 445 (1911). — *Perrero, Emilio, e Paolo Pitotti:* Cervello 12, 1—15 (1933). — Ref. Zbl. Neur. 67, 629 (1933). — *Rinke, Heinz Werner:* Z. Neur. 148, 736 (1933). — *Stevenson, Lewis D. and George H. Hyslop:* Med. Clin. N. Amer. 14, 451—461 (1930). — Ref. Zbl. Neur. 58, 812 (1931).

¹ Vgl. *Korbsch:* Arch. f. Psychiatr. 72, 165 (1924).