

XIII.**Ein Sarcom der Pia mater.**

(Aus der Medicinischen Klinik des Herrn Professor Quincke in Kiel.)

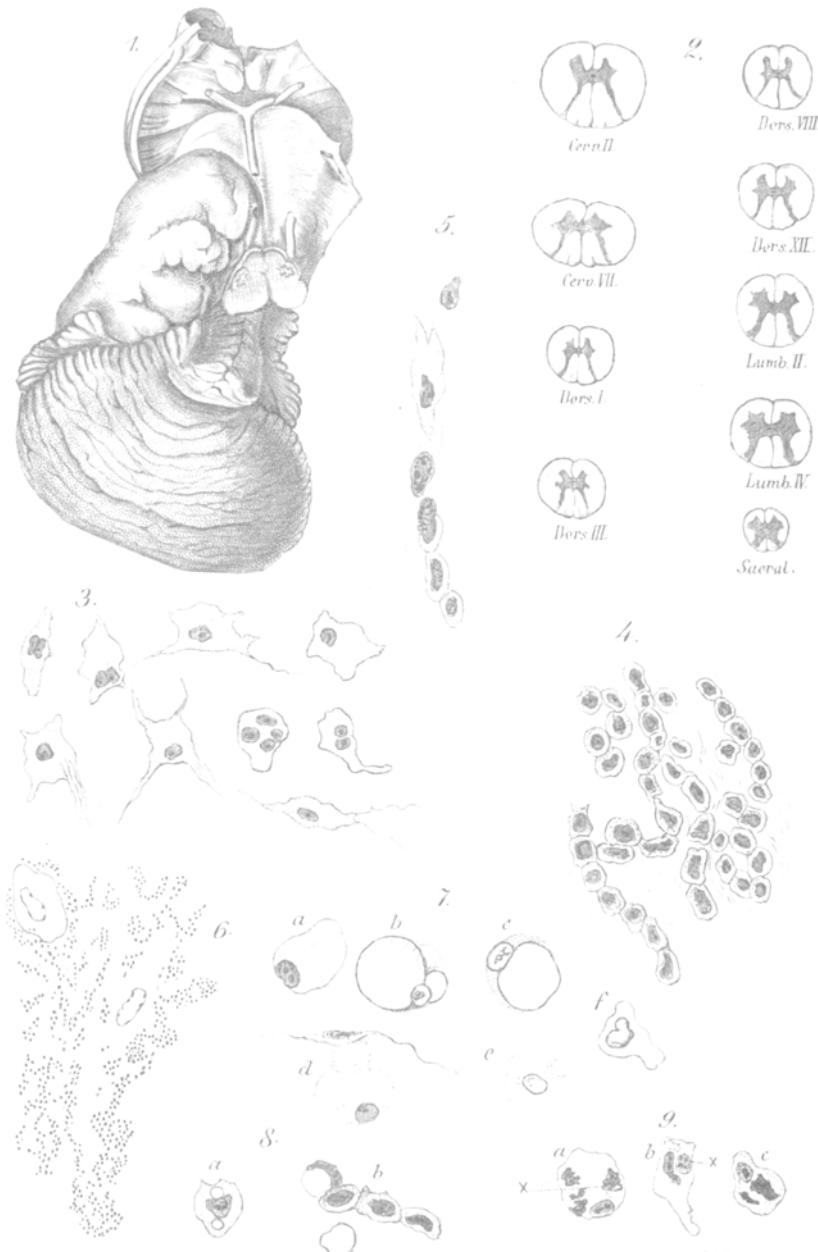
Von Dr. V. Janssen.

(Hierzu Taf. VII.)

Die allermeisten der in der Literatur als Hirnkrebs beschriebenen Tumoren stammen von den endothelialen Elementen der Hirnhäute ab und dürfen deshalb trotz ihres krebsigen Baues nur als Sarcome oder Endotheliome bezeichnet werden. Ein Theil geht von der Dura mater aus, die grosse Mehrzahl von der Pia und den Gefässscheiden, welche die Pia liefert. Der sarcomatöse Charakter dieser Geschwülste giebt sich auch dadurch zu erkennen, dass sie stellenweise ein durchaus fasciculäres Gefüge haben können. Endlich kommen Formen vor, wo der fasciculäre Bau bedeutend überwiegt und die Zellen nur ausnahmsweise eine mehr alveoläre Anordnung haben. Das Gemeinsame bleibt die Abstammung von den endothelialen Zellen der harten oder weichen Hirnhäute oder den gleichwerthigen Perithelzellen der Hirngefässse. Bei dem histologischen Interesse, das diese Gruppe von Geschwülsten beanspruchen darf, scheint mir die Veröffentlichung des folgenden, ebenfalls hierher gehörigen Falles, der auf der Kieler medicinischen Klinik beobachtet wurde, berechtigt zu sein. Der Fall ist auch allgemein-diagnostisch in mancher Beziehung lehrreich, und an die Beschreibung des histologischen Befundes wird deshalb eine Betrachtung von der klinischen Seite her anzuschliessen sein. Ich gebe zunächst die Krankengeschichte wieder.

Johanna Alexander, 30jährige Arbeitersfrau, aus Hildesheim, wurde am 6. Juli 1892 in die medicinische Klinik aufgenommen.

Anamnese. Seit der Kindheit epileptiforme Krämpfe, die mit plötzlicher Bewusstlosigkeit beginnen; die früher sehr häufigen Anfälle sind in den letzten Jahren seltener geworden. — Im Sommer 1889 bekam Pat. Schmerzen im rechten Ohr und wurde rechts schwerhörig; Ausfluss fehlt. Die Schwerhörigkeit nahm langsam, aber stetig zu; mit der Zeit wurde



auch das linke Ohr befallen. Im Winter 1889/90 traten Schmerzen im rechten Auge ein, zunächst ohne Beeinträchtigung des Sehvermögens. Bald darauf kamen noch Schmerzen an einer umschriebenen Stelle der rechten Stirn hinzu. Um dieselbe Zeit machte Pat. einen Abort durch (der Mann der Kranken kam ein Jahr früher wegen eines luetischen Exanthems in Behandlung). Im Sommer 1891 verschlechterte sich das Allgemeinbefinden, die Kräfte sanken schnell; Pat., die besonders über Schmerzen in den Beinen zu klagen hatte, wurde bettlägerig. Jetzt hatte auch die Sehschärfe abgenommen. Im Laufe des Winters trat eine Lähmung beider Beine ein, bald auch eine Schwäche im rechten Arm. Bei dem Gebrauch von hohen Dosen Jodkalium und lauwarmen Bädern besserte sich der Zustand etwas. Zur weiteren Behandlung kam die Kranke am 6. Juli 1892 in die Klinik.

Status praesens vom 7. Juli 1892: Kräftig gebaute, aber sehr blasse und abgemagerte Frau. Klagen über Schwäche in allen Gliedern.

Schädel: Exostose am rechten Stirnbein, keine Druckempfindlichkeit. Keine Kopfschmerzen. Sensorium frei. Intelligenz in mässigem Grade beeinträchtigt. Gedächtniss schlecht.

Hirnnerven: Sehschärfe rechts hochgradig vermindert, links ebenfalls beträchtlich. Beiderseits Neuritis optica. — Gehör auf beiden Seiten stark herabgesetzt, rechts noch mehr als links. Am Trommelfell und in den Leitungswegen nichts Besonderes. Bindehaut des rechten Auges geröthet und geschwollen. Rechtsseitige Abducenslähmung mit Strabismus convergens; auch der linke Abducens nicht ganz intact. — Parese des rechten Facialis, besonders in seinem mittleren und unteren Ast. — Schlucken mangelhaft, beim Trinken öfters Husten; Uvula bei der Intonation gut gehoben. — Zunge gerade herausgestreckt. — Sprache monoton, Articulation ungestört.

Arme: Musculatur beiderseits abgemagert; keine Lähmungen, aber alle Bewegungen kraftlos und zitternd, keine Ataxie. Sensibilität im Ganzen ungestört. Lage- und Muskelgefühl erhalten.

Beine: hochgradige Abmagerung, die Bewegungen beschränken sich auf leichte Flexionen in den Hüft-, Knie und Fussgelenken. Bei passiven Bewegungen deutlicher Widerstand. Ataxie fehlt anscheinend. Kniestreflex rechts nicht vorhanden, links nur angedeutet. Die Hautreflexe sehr lebhaft. Sensibilität, Lage- und Muskelgefühl vollkommen normal.

Incontinentia alvi et urinae. Urin klar, eiweiss- und zuckerfrei.

Innere Organe anscheinend ohne besondere Veränderungen.

Die weitere Beobachtung ergab im Wesentlichen Folgendes:

12. Juli. Auf der rechten Cornea ein unregelmässiges Geschwür mit zerfressenen Rändern; die Cornea anästhetisch. Auch in der Haut der rechten Gesichtshälfte ist die Sensibilität etwas herabgesetzt. Kreuzbeindecubitus.

18. Juli. Seit einigen Tagen Retentio urinae.

20. Juli. Elektrische Erregbarkeit der gelähmten Extremitätenmuskeln normal. Facialis nicht untersucht.

31. Juli. Zunehmende Apathie, zeitweilig starke Benommenheit, nie Kopfschmerzen. Kleiner, unregelmässiger Puls. Das Ulcus der Cornea heilt.

9. August. Sensorium wieder frei. Schmerzen im linken Arm, hochgradige Parese beider Arme und Beine, der rechte Arm vollständig schlaff. Andauernde Retentio urinae. Beim Katheterisiren werden Eitergerinnsel entleert. Ziemlich starker Eiweissgehalt.

22. August. In letzter Zeit wieder benommen, Puls meist beschleunigt, 104 bis 120, klein, oft unregelmässig. Drehungen des Kopfes schmerhaft. Deutliche Nackensteifigkeit. Schlaffe Lähmung des rechten Arms. Beine in leichter Beugecontractur, das rechte stärker gelähmt als das linke. Ausgesprochene Sensibilitätsstörungen fehlen. Uebelriechender Kreuzbeindecubitus. Urin alkalisch, trüb, eiterhaltig, viel Eiweiss.

2. September. Comatöser Zustand. Ohne neue Complicationen Exitus lethalis.

Im Sectionsbericht wurde als wesentlicher Befund angegeben: Exostose am rechten Stirnbein. Chronischer Hydrocephalus. Geschwulst, die Brücke und die rechte Kleinhirnhemisphäre comprimirend. Lungenemphysem und Oedem. Fettige Entartung des Herzfleisches. Kleines Krebsgeschwür im Magen. Starke Trübung der Nieren; hochgradige Pyelitis und Cystitis. Residuen einer Perimetritis. Blutungen in den Nebennieren. Schwerer Decubitus mit ausgedehnter subcutaner Jauchung. Wandständige Thrombose der Bauchaorta.

Ueber die Schädelhöhle im Besonderen heisst es: Schädeldach dick; am rechten Stirnbein eine 14 mm Durchmesser haltende flache Exostose. Im Längssinn Blut- und Fibringerinnsel. Innere Hämäte bleich, stark ödematös. Seitenventrikel weit, enthalten 80 ccm klares Serum. Grosshirnsubstanz ohne Veränderungen. Kleinhirn derb; an der Oberfläche der rechten Hälfte einige granulirte Stellen. An der rechten Seite der Brücke sitzt ein von oben nach unten $2\frac{1}{2}$ cm messender, grau durchscheinender, derber Tumor, der die rechte Brückenhälfte sehr stark comprimirt. Er zieht sich nach hinten in die Kleinhirnhemisphäre hinein, rechts schiebt er sich in den Meatus auditorius internus hinein und nach unten an der Medulla oblongata herunter.

Der hintere Theil des Mittelhirns, die Brücke und das Kleinhirn mit dem Tumor, das verlängerte Mark und das Rückenmark wurden in Müller'scher Lösung und Alkohol gehärtet, einzelne Stücke in der gewöhnlichen Weise in Celloidin eingebettet und die Schnitte mit Boraxcarmin, Hämatoxylin-Eosin und nach der Weigert'schen Methode gefärbt.

Nach vollständiger Härtung ergab die nähere Untersuchung des Tumors und seiner Umgebung:

Auf der rechten Seite der Brücke liegt eine vorn und aussen abgerundete, hinten und innen durch knollige Prominenzen unregelmässig zerklüftete Geschwulst. Sie erstreckt sich nach vorn bis etwas über die Austrittsstelle des N. trigeminus hinaus, erreicht innen nicht ganz die Mittellinie und dringt hinten am Stiel der Flocke in die Kleinhirnhemisphäre ein (s. Fig. 1). Dieser freiliegende Theil des Tumors hat eine Länge von 3,4 cm und eine Breite von 2—2,5 cm. Durch den Druck der Geschwulst

hat die Brücke zwischen den Austrittsstellen des Trigeminus und Abducens eine starke Impression erlitten, die genannten Nerven sind nach links hinüber gedrängt. Der Abducens ist beträchtlich verdünnt. Versucht man den Tumor von der Brücke abzuheben, so überzeugt man sich leicht, dass seine bindegewebige Kapsel mit der Pia mater der Brücke fest verwachsen ist, dass indessen Verwachsungen mit der nervösen Substanz der Brücke nicht bestehen. Weiter unten und seitlich, in der Bucht zwischen Olive und Brückenschenkel und am unteren Rande des Brückenschenkels greift die Neubildung allerdings auf das Hirnparenchym über. Sie hat den N. facialis und acusticus vollständig überwuchert. Wie weit sie dem extracerebralen Verlaufe der Nerven folgend etwa noch in den inneren Gehörgang eingedrungen ist (s. Sectionsbericht), lässt sich an dem mir vorliegenden Präparat nicht mehr feststellen. Faserzüge des Corpus restiforme und des Brückenarms zerstörend wuchert die Geschwulst in's Innere der Brücke hinein. An der Wachsthumsgrenze sind die Gewebsmassen, wie gewöhnlich, hochgradig erweicht. In entgegengesetzter Richtung schiebt sich der Tumor zwischen der stark zur Seite verdrängten Flocke und den abgeplatteten Windungen des Lobulus quadrangularis in den Markkern der Kleinhirnhemisphäre hinein. Wie an der Brücke, so ist auch an den Kleinhirnwunden seine Kapsel mit der Pia verwachsen. Auf die nervöse Substanz greift die Geschwulstmasse hier anscheinend nirgends über, sie lässt sich mit ihrer Kapsel verhältnismässig leicht aus dem Marklager herausschälen. Bis in eine Tiefe von 1,4 cm dringt die Geschwulst vor, so dass ihre Gesamtausdehnung von vorn nach hinten 4,8 cm beträgt. Auf einem Durchschnitt sieht man, dass sie vom Nucleus dentatus noch durch eine 1—2 cm dicke Markfaserschicht getrennt bleibt. — Was das Ausschen des Tumors betrifft, so wurde seiner zum Theil glatten, zum Theil unebenen, höckerigen Oberflächenbeschaffenheit schon gedacht. Die Farbe des gehärteten Präparats ist grau oder röthlichgrau. In der ziemlich dünnen, glänzenden, bindegewebigen Kapsel des Tumors sind hier und da erweiterte Gefässe sichtbar. Wie schon erwähnt, ist die Kapsel überall, wo der Tumor der Hirnsubstanz anliegt, mit der Pia mater verwachsen. Auf dem Durchschnitt sieht man zwischen der Verwachsungsstelle und der bogenförmig verlaufenden Kapsel ein vielverzweigtes Balkenwerk von gefäßführenden Bindegewebszügen ausgespannt, in dessen Maschen eine bröckelige Geschwulstmasse von grauer oder röthlichgrauer Farbe angehäuft liegt. Sie ist in den peripherischen Theilen des Tumors ziemlich gut gehärtet, nach dem Centrum zu aber stellenweise sehr weich geblieben; doch behält das Gewebe auch hier seine Undurchsichtigkeit und graue Farbe; eine schleimige oder fettige Umwandlung lässt sich makroskopisch nicht nachweisen. An einzelnen Stellen ist es zu Blutergüssen gekommen.

Nach diesem Befund war der Tumor am wahrscheinlichsten ein von der Pia mater ausgegangenes Sarcom. Genauerer Aufschluss konnte erst die mikroskopische Untersuchung geben.

So weit die Geschwulst der Gehirnsubstanz aufliegt, finden wir die Pia

erheblich verbreitert, sehr gefässreich und von Rundzellen infiltrirt. Neben den Rundzellen begegnet man einer Unzahl von verschieden gestalteten, grösseren und kleineren Zellen mit feinkörnigem Protoplasma und einem, seltener zwei gut gefärbten Kernen. Die meisten sind klein, nicht viel grösser als Rundzellen, unterscheiden sich aber von ihnen durch einen breiteren Protoplasmasaum und ihre eher cubische oder kurzzyllindrische Form. Die grösseren Zellen sind vorwiegend spindelförmig, andere mehr unregelmässig polyedrisch mit ausgezogenen Ecken. Viele dieser Zellen sieht man einem zarten Bindegewebsbälkchen oder einer einzelnen Fibrille anhaften; die anderen lagern frei in den präexistenten Spalträumen oder zwischen den Fasern des aufgelockerten Bindegewebsgerüstes. Die kleineren, mehr gedrungenen Formen umgeben zuweilen mantelförmig ein kleines Gefäss. Die Dickenzunahme der Pia ist übrigens zum Theil auf eine Verdickung der Bindegewebsfasern selbst zu beziehen. Viele der Fibrillen sind starrer und dicker und brechen das Licht ungleich stärker als unter normalen Verhältnissen.

Das Bindegewebsgerüst der Pia setzt sich nun unmittelbar fort in das fibröse Balkenwerk des Tumors, das die Geschwulstmasse, wie schon die makroskopische Betrachtung zeigte, in eine Menge grösserer und kleinerer Läppchen zertheilt. Schon in den Balken selbst finden sich reichliche Zellanhäufungen, besonders aber sind es die von ihnen begrenzten Maschen, in denen sich die zellreiche Neubildung etabliert hat. — Es fallen sogleich 2 verschiedene Zellformen auf: grosse, polymorphe und kleine, meist runde Zellen. Beide Zellformen kommen in den Bindegewebszügen zur Entwicklung, die kleinere auch in den Gefässwandungen. Die kleinen Zellen überwiegen der Zahl nach ganz bedeutend, und sie sind es, die vor Allem die Maschen der Geschwulst ausfüllen, während die grossen Formen hier nur vereinzelt anzutreffen sind. Betrachten wir nun beide Zellformen näher.

Am Uebergang der Pia in die Geschwulst findet sich im Bindegewebslager eine grosse Zahl spindelförmiger und polyedrischer Zellkörper, die eine unverkennbare Aehnlichkeit mit den grösseren Zellen in der Pia haben. Sie werden aber noch bedeutend grösser und sind häufig zweikernig und mit zwei oder mehreren Fortsätzen versehen. Oft genug sieht man sie deutlich den Bindegewebsfascikeln anhaften oder einen ihrer Ausläufer in eine Fibrille übergehen. Hierdurch charakterisiren sie sich genügend als Bindegewebszellen, und der Nachweis, dass sie von den platten Zellen abstammen, die die Bindegewebsbündel bedecken, lässt sich leicht führen. Gelegentlich finden sich an einem Fascikel neben ganz normalen Spindelzellen einzelne Exemplare mit grösserem Kern, kräftiger entwickeltem Protoplasmaleib und stumpfen, protoplasmatischen Fortsätzen; und diese immer noch recht unscheinbaren Formen wachsen nun schnell zu den erwähnten grösseren Zellkörpern aus. Auf der Höhe ihrer Ausbildung erlangen viele das Ansehen kleiner Häutchen, andere eine auffallende Aehnlichkeit mit Epithelien oder, wenn sie Sternformen angenommen haben, mit grossen

Ganglienzellen; nur bleiben die Kerne kleiner und stärker tingibel (vergl. Fig. 3). Sie haben dann nicht selten eine Grösse von 18—28 μ erreicht. Diese hoch entwickelten Zellformen liegen stellenweise in grösseren Haufen beisammen; die Häutchenzellen sind dann öfters ähnlich wie Herzmuskelzellen an einander gelagert und die Sternformen hängen durch ihre Fortsätze mit einander zusammen; in beiden Fällen entsteht eine netzförmige Anordnung. Das bindegewebige Stroma wird bei der üppigen Zellproliferation mehr und mehr reducirt, ist aber auch in den grösseren Zellheerden in seinen letzten Resten stets noch nachzuweisen; die letzten übrig gebliebenen Fasern sieht man oft noch mit einem der Zellausläufer zusammenhängen. Auch in den Bindegewebsbalken, die in's Innere der Geschwulst gehen, haben sich die in Rede stehenden Zellen reichlich entwickelt, und gerade hier trifft man Exemplare, die zu wahren Riesenzellen ausgewachsen sind. Sie können 43:50 μ messen und 4—7 Kerne haben. In einfachen Reihen oder breiteren Strängen begleiten die Zellen die Bindegewebssüge und lassen sich in ihrem Verlauf bis tief in's Innere der Geschwulst verfolgen. Ueber ihr weiteres Schicksal soll später berichtet werden.

Wie schon erwähnt, haben die beschriebenen Zellen nur den geringeren Anteil am Aufbau des Tumors. Zum weitaus grösseren Theil setzt er sich zusammen aus kleinen, mehr oder weniger rundlichen Zellen mit ziemlich grossen Kernen und verhältnissmässig schmalem Protoplasmasaum (Fig. 4). Ihr ganzer Habitus erinnert entschieden an die kleinen cubischen Zellen der Pia. Diese kleinere Zellform stammt zum guten Theil ebenfalls von den Belagzellen der Bindegewebsbündel ab. Sie kommen allerdings ganz anders als die grossen Zellen zur Entwicklung. Während diese, wie wir gesehen, aus den Belagzellen durch stärkeres Anwachsen des Protoplasmakörpers hervorgehen, entstehen die kleinen Zellen durch eine fortgesetzte Kernnenbildung. Aus einer Belagzelle wird eine kleine Kette von 2—4 längsovalen, grosskernigen, aber protoplasmaarmen Zellen, die ohne scharfe Grenze an einander gelagert sind. In Fig. 5 ist eine Stelle wiedergegeben, wo beide Zellformen unmittelbar neben einander zur Ausbildung gelangen. Die Formunterschiede sind also auf differirende Wachsthumsvorgänge zurückzuführen; es entsteht entweder die eine oder die andere Form; Uebergänge der einen in die andere habe ich nicht gefunden. — Die Neubildung der kleinen protoplasmaarmen Zellen schreitet schnell fort; es bilden sich Haufen von 10—15, die entweder noch in Reihen angeordnet oder zu rundlichen Conglomeraten zusammengeballt sind. Dabei werden die Bindegewebsbündel und weiterhin auch die einzelnen Fibrillen auseinandergedrängt. Bald sind die Bindegewebssüge von zahlreichen grösseren und kleineren Zellheerden durchsetzt, die dadurch, dass die Zellen zwischen den sich durchflechtenden Fibrillenbündeln oder zwischen den Fibrillen selbst weiter wuchern, vielfach unter einander in Verbindung treten. Mit den Verzweigungen des fibrösen Balkenwerkes breitet sich die Neubildung im Inneren der Geschwulstläppchen aus, zunächst den zarteren Bälkchen und schliesslich den einzelnen Fasern folgend. Dadurch, dass verschiedene Zellzüge zusammentreffen und in einander

greifen, entstehen Netze mit grösseren Zellanhäufungen an den Knotenpunkten, bei dem häufig wiederkehrenden bogenförmigen Verlauf der Zellketten auch eigenthümliche Schlingen und Knäuel. In den einreihigen Ketten sind die Zellkörper häufig ansehnlicher und mehr langgestreckt, lanzettförmig, auch geradezu spindelförmig, und die jüngste Zelle kann einen sprossenförmigen Ausläufer haben, in dem die Anlage eines neuen Zellleibes gegeben ist. In den breiten Strängen und grösseren Conglomeraten nehmen die zusammengedrängten Zellen dagegen gern eckige Formen an, und es kann ein zierliches Mosaik, wie in einem Endothellager, entstehen. Bei der verschiedenen Gestalt und Ausbildung dieser Zellstränge und Knäuel kommen sehr mannichfaltige Bilder zu Stande (Fig. 6). Die meisten Geschwulstläppchen bauen sich aus derartig angeordneten Zellzügen auf.

Eine zweite Ursprungszelle dieser kleineren Zellformen sind die Wandungen der Blutgefässse. Das Bindegewebslager des Tumors wird von reichlichen, fast durchweg stark gefüllten Gefässen durchzogen. Diese sind, wie gewöhnlich, von vornherein an den Neubildungsvorgängen betheiligt. Schon an der Grenze zwischen Pia und Geschwulst sind die Wandungen der kleinen Gefässse, besonders der Arterien, häufig hyperplastisch verdickt. Die Hyperplasie betrifft besonders die Adventitia, doch auch die Intima, deren Kerne geschwollen und vermehrt sind. Die Venen und Capillaren sind erweitert und in der Regel strotzend mit Blut gefüllt. Weiterhin haben die Gefässse am Aufbau der Geschwulst directen Anteil. Nicht nur, dass aus den aufgelockerten Wandungen grosskernige Spindelzellen hervorsprossen, die sich unter die neugebildeten Stern- und Häutchenzellen mischen: vor Allem entwickeln sich aus den Adventitialzellen ganz dieselben Ketten von kleinen, dicht an einander gelagerten Zellen wie in den Bindegewebsbündeln, und durch die lebhafte Zellwucherung bilden sich auch hier die charakteristischen Schlingen und Knäuel aus. Zuweilen entstehen an verschiedenen Stellen der Wandung Zellanhäufungen und die aus ihnen entspringenden Zellketten können dann die Gefässse in mehreren Windungen umschlingen. Selten ist die Zellneubildung so reichlich, dass die Gefässwand als solche darüber zu Grunde geht; dass dies aber möglich ist, beweist das gelegentliche Vorkommen von einzelnen rothen Blutkörperchen innerhalb eines Zellstranges oder Knäuels. — Das Endothel bleibt im Wesentlichen unverändert; die leichte Schwellung und Vermehrung der Kerne ist ohne Bedeutung.

Die bindegewebigen Theile der Geschwulst und zwar sowohl die Fibrillenbündel als die Gefässwandungen, haben eine bemerkenswerthe Neigung zu quellen und homogen zu degeneriren. Viele der Fibrillenbündel haben ihre Streifung verloren und sehen eigenthümlich glasig aus; die stärker degenerirten sind ähnlich wie bei der Amyloidentartung schollig zerklüftet. Isolirt verlaufende Fibrillen sind zum Theil gequollen, stärker lichtbrechend, und die letzten feinen Fasern im Centrum der Geschwulstläppchen zerfallen vielfach in glänzende Körnchen. An den Gefässen wird die hyperplasirende Adventitia gern von dieser homogenen Quellung befallen. Ist die Erkrankung hochgradiger, so geht das Endothel zu Grunde und das Gefässlumen

kann durch die Dickenzunahme der Wandungen beträchtlich verengt werden. Schliesslich veröden die Gefässe gänzlich, und die letzten Reste, wie man ihnen in den ältesten Abschnitten der Geschwulst begegnet, sind dann nichts weiter als völlig strukturlose, unregelmässig begrenzte Streifen mit einzelnen zerfallenden rothen Blutkörperchen in ihrer Axe. — Interessant ist nun, dass auch die neugebildeten Zellen vielfach Quellungserscheinungen zeigen. Besonders die isolirt liegenden werden betroffen. Die kleinen rundlichen Zellen quellen zu grossen plumpen Gebilden auf, die Kerne werden zu unformlichen Blasen, die sich mit Hämatoxylin nur schwach färben (Fig. 7 f). An den grossen Zellen lassen sich folgende Veränderungen beobachten. Die Kerne quellen und im Protoplasma bilden sich grössere und kleinere sog. Vacuolen (Fig. 7 a). In diesem Stadium kann der Zelle noch eine gut entwickelte kernführende Fibrille anhaften (Fig. 7 d). Mitunter füllt ein grösserer durchscheinender Tropfen die Zelle fast vollständig aus und hat dann den Kern mit dem noch erhaltenen Protoplasma ganz auf die Seite gedrängt (Fig. 7 b und c). Schliesslich platzen die Zellen: man begegnet freien Kernen, denen noch Reste des Protoplasmas ankleben (Fig. 7 e). Ob es sich hier um eine hydropische oder schleimige Degeneration handelt, muss dahingestellt bleiben; am gehärteten Präparat war die Mucinreaction leider nicht mehr zu machen. An der kleinen kettenbildenden Form kommen noch andere Degenerationserscheinungen vor. Gelegentlich sieht man neben dem Kern 1—2 kleine homogene Tropfen auftreten. Diese wachsen zu einer grösseren, zuweilen deutlich concentrisch geschichteten Kugel, die dann aus dem Zellkörper austritt (Fig. 8 a und b). Die freien Kugeln sind nicht immer ganz rund, aber scharf contouirirt, stark lichtbrechend und färben sich intensiv mit Eosin. Hier ist also eine hyaline Metamorphose des Protoplasmas eingetreten, nicht etwa eine einfache hydropische oder schleimige Degeneration. Bei diesen Quellungs- und Rückbildungerscheinungen findet allmäthlich eine grosse Zahl von Zellen ihren Untergang, und im Centrum der Geschwulstläppchen ist ihre Zahl gewöhnlich auf wenige und meist hochgradig veränderte Exemplare zusammengeschrumpft, die in eine homogene, durchscheinende, nur von spärlichen Fasern durchzogene Interstitialsubstanz eingebettet liegen.

Die starke Füllung und Erweiterung der Venen und Capillaren in der Pia und den in die Geschwulst einstrahlenden Bindegewebszügen ist offenbar der Ausdruck einer bedeutenden Stauung. Vielfach ist es denn auch zu kleinen Blutaustreten gekommen. Einzelne rothe Blutkörperchen finden sich weithin im Gewebe verstreut. Hier und da sind sie reichlicher ausgetreten, und dann haben vor Allem die grossen epithelioiden und häutchenartigen Zellen die Aufnahme ihrer Zerfallsprodukte übernommen. Grössere Hämorrhagien treten endlich an Stellen auf, wo die Gefässwandungen bereits schwerer erkrankt sind.

Betrachten wir jetzt die Veränderungen, die das Hirnparenchym durch den Druck der Geschwulst erlitten hat. Am Kleinhirn sind vor Allem die dem Tumor zunächst liegenden Windungen des rechten Lobulus quadrangu-

laris lädirt: sie sind beträchtlich verschmälert; die nervösen Elemente — Nervenfasern und Purkinje'sche Zellen — sind unter dem Druck massenhaft atrophisch zu Grunde gegangen. In den am stärksten comprimirten Windungen sind auch die Körnerhaufen bedeutend gelichtet. Die Fasern des Gliagerüstes sind verdickt und stärker lichtbrechend; die Kerne vermehrt. Die von der Pia entsandten Gefässstämmchen sind mehr oder weniger rundzellig infiltrirt, und vielfach sieht man von den Wandungen aus dieselben Zellen sich entwickeln, die in der Pia proliferiren. Zu einer ausgedehnten Neubildung, zu einem eigentlichen Uebergreifen der Geschwulst auf die nervöse Substanz ist es indessen nicht gekommen. —

An der Brücke hat das rechtsseitige Stratum superficiale den stärksten Druck auszuhalten gehabt. Hier sind die Nervenfasern zum allergrössten Theil zu Grunde gegangen und die eingestreuten Ganglienzellen homogen degenerirt. Eine eigenthümliche Umwandlung hat die Stützsubstanz erfahren. Die Gliafasern sind auffallend dick und stark lichtbrechend; vielfach sieht man plumpen, unregelmässig aufgequollene Fibrillen, die weiterhin in hyaline Schollen und Tropfen zerfallen. Diese Gebilde werden durch Eosin intensiv gefärbt und geben bei der Weigert'schen Färbung den Farbstoff nur sehr schwer wieder ab. In den Gewebsspalten finden sich sehr verbreitet Gruppen von winzigen und ansehnlicheren Tropfen, zum Theil von Wanderzellen aufgenommen, die zweifellos die letzten Zerfallsprodukte der metamorphosirten Neuroglia sind; sie geben dieselben Farbenreactionen wie die erwähnten klumpigen Fibrillen; von Fetttropfen unterscheiden sie sich schon durch ihre Unlöslichkeit in Aether. Auch die Zellen der Stützsubstanz haben ein geschwollenes glasiges Aussehen. Ihr Kern ist oft verschwunden und die Ausläufer sind verdickt, wodurch sie Ganglienzellen ähnlich werden. Ganz analog hat der Druck auf die Gefässwandungen eingewirkt, die verdickt und hyalin degenerirt sind. Es scheint auch der Gefässinhalt zuweilen einer hyalinen Degeneration anheimgefallen zu sein: die hyalinen Klumpen und Pfröpfe, die man gelegentlich in den kleinsten Gefässen trifft, mögen auf eine derartige Metamorphose der angeschoppten und zusammengepressten Blutkörperchen zurückzuführen sein. Die meisten Gefäße sind von einem breiten Rundzellenmantel umgeben. —

Da wo die Geschwulst auf die Gebirnsubstanz übergegangen ist — so besonders am unteren Rande des Brückenschenkels — ist die Pia enorm verbreitert, führt starke, strotzend gefüllte Gefäße und ist von kleineren und grösseren, verschieden gestalteten Zellen überschwemmt. In die angrenzende Hirnsubstanz senken sich ansehnliche Gefäße ein, denen nun die Neubildung folgt. In der aufgelockerten Adventitia wuchern rundliche, spindel- und sternförmige, häufig mehrkernige Zellen. Viele haben Fortsätze, die in glänzende, drehrunde Fibrillen übergehen. Einzelne dieser Fibrillen haben rosenkranzartige Anschwellungen, die auch abgetrennt als blasse, homogene Kugeln vorkommen. Aus der Gefässadventitia gehen hier Zellen von genau demselben Habitus, wie die oben beschriebenen epithelioiden Geschwulstzellen hervor. Sie haben hier aber die ausgesprochene

Neigung Fasern zu bilden. Viele Gefässe sind von einem breiten Zellmantel und einem Gewirr von Fasern umgeben. Von den Gefässen aus, die übrigens vielfach neugebildet sind, wuchern die Zellen in die Umgebung. Die charakteristischen kleinzelligen Ketten und Schlingen fehlen hier indessen ganz; die Geschwulstzellen liegen eben isolirt, sind grösser und, wie bemerkt, sehr verschieden gestaltet. Die nervöse Substanz betheiligt sich an der Neubildung nicht, geht vielmehr unter Bildung zahlreicher Körnchenzellen durch fettige Metamorphose zu Grunde. Daher sind denn auch die Gewebsmassen an der Wachsthumsgrenze der Geschwulst stark erweicht. Hier und da finden sich Blutergüsse. Die rothen Blutkörperchen haben sich dann innig mit den Geschwulstzellen gemischt. Ein Theil zerfällt frei und die Zerfallsprodukte werden dann von den Geschwulstzellen oder auch von Wanderzellen aufgenommen. Mitunter werden die rothen Blutkörperchen aber auch, ehe sie zerfallen sind, in die Tumorzellen einverlebt und machen erst jetzt — intracellulär — ihre Pigmentmetamorphose durch. Verschiedene pigmentsschollen- und blutkörperchenhaltige Zellen sind in Fig. 9 dargestellt.

Hinsichtlich der Ausbreitung der Geschwulst und der von ihr angerichteten Zerstörungen ergiebt die genauere Untersuchung noch folgende Einzelheiten. An den Austrittsstellen des Facialis und Acusticus sahen wir den Tumor auf die nervöse Substanz übergreifen. Von den beiden Nervenwurzeln ist nichts mehr nachzuweisen. An einer Stelle findet sich von der wuchernden Pia umfasst und von Geschwulstzellen durchsetzt ein schmächtiges Bündel degenerirender Fasern, das dem einen oder anderen der beiden Nerven angehören mag. Weiter ist nichts erhalten. Von dem ansehnlichen ventralen Acusticuskern sind nur einzelne glasig gequollene Ganglienzellen mit verkümmerten Fortsätzen übrig geblieben. An der Neubildung betheiligen sich hier sehr lebhaft die Bindegewebszellen der Stützsubstanz. Man sieht hypertrophische Exemplare mit mehreren grossen Kernen und stattlichen Ausläufern. Natürlich sind auch die hier verlaufenden Wurzelfasern des Facialis und Acusticus zu Grunde gegangen. Weiterhin ist das Corpus restiforme von der Neubildung ergriffen. Seine laterale Hälfte ist zum Theil direct zerstört, zum Theil unter dem Druck zu Grunde gegangen. Nur die mediale Hälfte ist einigermaassen erhalten geblieben. Die noch weiter medial gelegenen Kerne und Faserbündel, der Deiters'sche Kern, der dorsale Acusticuskern, die aufsteigende Trigeminuswurzel und der Facialiskern sind im Wesentlichen unverändert. — Durch die Fasern des Brückenarms dringt die Neubildung medianwärts bis an das untere Ende der Trigeminuskerne. Der motorische Kern ist noch ziemlich unberührt geblieben, seine Ganglienzellen sind zum grossen Theil gut erhalten. Der lateral gelegene sensible Kern fällt dagegen in die Erweichungszone der Geschwulst und hat viele seiner Ganglienzellen eingebüßt. Der Bindearm bleibt verschont. Während die mächtigen Faserbündel des Brückenschenkels durch die Neubildung direct zerstört sind, haben die Fasern, die um die Pyramide herumziehen und sie durchsetzen, durch den Druck des hier von aussen sich herandrängenden Tumors gelitten. Der eigenthümlichen Ver-

änderungen im Bereiche des Stratum superficiale ist oben bereits gedacht.
— Die Pyramide selbst ist ziemlich stark comprimirt; atrophirt sind aber höchstens einige kleine Bündel.

An der Medulla oblongata erstreckt sich der Tumor nicht weiter abwärts als bis zur Höhe des oberen Endes des Hypoglossuskernes. Hier ist von der Neubildung nichts mehr zu sehen. Nur die Pia ist noch verdickt und von kleinen rundlichen und eckigen Zellen durchsetzt. Bis zu einem gewissen Grade sind ihre Zellen übrigens auch auf der linken, sonst gesunden Seite gewuchert. Ein ganz ähnliches Verhalten finden wir auch am Kleinhirn und an der Brücke, wo die Pia in viel grösserer Ausdehnung als sie mit dem Tumor verwachsen ist, Proliferationsvorgänge zeigt. Diese weit verbreitete Neigung zur zelligen Hyperplasie ist gewiss sehr bemerkenswerth. An der Medulla oblongata sind da, wo die Zellwucherung reichlicher aufgetreten und den in die nervöse Substanz eintretenden Gefässen gefolgt ist, Randdegenerationen entstanden. Hiervon abgesehen fällt im mittleren und unteren Drittel der Med. obl. noch ein leichter Faserschwund in den Kleinhirnseitenstrangbahnen beiderseits auf. In der Gegend der Pyramidenkreuzung kommt noch ein Faserausfall in den zarten Strängen hinzu.

Im Rückenmark findet sich eine durch seine ganze Länge verbreitete Randdegeneration, die im unteren Brustmark und oberen Lendenmark eine geradezu überraschende Ausdehnung und Intensität erreicht. Die Erkrankung geht wiederum von der Pia aus, wie sich an Schnitten aus dem unteren Dorsalmark leicht nachweisen lässt. Die Bindegewebsbündel ihrer äusseren Schicht sind aufgelockert und von kleinen rundlichen und spindeligen Zellen durchsetzt; die Gefässwandungen sind häufig verdickt und kleinzellig infiltrirt, die Venen hier und da thrombosirt. Die innere Lage ist kernreicher als normal und sendet stark entwickelte, ebenfalls sehr kernreiche Bindegewebsblätter in die weisse Substanz hinein. Die mit ihnen eindringenden Gefäss sind in der Regel strotzend gefüllt und ihre Wandungen zellig infiltrirt. Auch die feineren Verzweigungen der Bindegewebssepta zeichnen sich durch ihren Kernreichtum aus. Im Bereich dieser Bindegewebshyperplasie ist nun auch die Neuroglia sklerotisch verdickt, mitunter findet man dieselben hyalinen Klumpen, wie in den vom Tumor gedrückten Brückenfaserbündeln. Die Nervenfasern gehen massenhaft zu Grunde; man sieht gequollene Axencyylinder und unsymmetrische Myelintropfen, die meisten Gliafaschen aber von grossen Körnchenzellen ausgefüllt. Diese Körnchenzellen-degeneration erstreckt sich vom Rande aus verschieden weit in's Innere der weissen Substanz; die Grenze der Erkrankung verläuft dadurch ganz unregelmässig. Die graue Substanz wird nur an einer Stelle, in der Höhe des dritten Brustmarkssegments, erreicht. Der betreffende Degenerationsherd liegt im linken Seitenstrangrest, ist ausnahmsweise scharf begrenzt und hat die Form eines Keiles, dessen Spitze gegen das Seitenhorn gerichtet ist. Die graue Substanz hat indessen nicht gelitten; die Ganglienzellen sind ganz normal. Im unteren Brustmark nimmt die Degeneration einen grossen Theil des Querschnitts ein. Am schwersten betroffen sind die Hinterstränge

zu beiden Seiten des Septum longitudinale posterius. Auch die Seitenstränge sind ausgedehnt erkrankt, besonders der rechte; von den Vordersträngen indessen nur eine schmale Randzone. Die Ausbreitung der Degenerationen in den verschiedenen Höhen des Rückenmarkes ist aus Fig. 2 ersichtlich. Schon der obere Theil der Brustmarks ist längst nicht so schwer erkrankt, und im Halsmark ist die Degeneration auf die Goll'schen Stränge und einen der Kleinhirnseitenstrangbahn und dem Gowers'schen Bündel angehörigen schmalen Randstreifen beiderseits beschränkt, wie wir sehen, dieselben Stränge, die im Uebergangsgebiet in die Oblongata einen Faserausfall erkennen liessen.

An den vorderen und hinteren Wurzeln der Rückenmarksnerven sind die Pial scheide und das interstitielle Gewebe im Allgemeinen kernreicher als normal, die Nervenfasern aber zum allergrössten Theil gut erhalten.

Fassen wir nun das Wesentliche des anatomischen Befundes noch einmal zusammen. An der rechten Seite der Brücke hat sich ein ansehnlicher Tumor entwickelt, der am unteren Rande des Brückenarmes mit der Hirnsubstanz verwachsen ist. Von hier schiebt er sich an der Oberfläche der Brücke bis zur Höhe des Trigeminusaustritts herauf und dringt in entgegengesetzter Richtung zwischen Flocke und Lobulus quadrangularis in die Kleinhirnhemisphäre ein. Wohin die ersten Anfänge der Neubildung zu verlegen sind, lässt sich nicht bestimmt sagen; wahrscheinlich aber ist sie in der Bucht zwischen Olive und Brückenschenkel zur Entwicklung gekommen und von hier aus einerseits in die Substanz des Corpus restiforme und des Brückenschenkels eingedrungen, andererseits an der Oberfläche weitergewuchert. Der N. facialis und der N. acusticus sind in der Geschwulst vollständig aufgegangen. Die im Hirnparenchym fortwachsende Neubildung hat weiterhin folgende Gebilde zerstört: 1) Wurzelfasern des Facialis und Acusticus; 2) den ventralen Acusticus-kern; 3) Faserzüge des Corpus restiforme und des Brückenschenkels; 4) einen Theil des sensiblen Trigeminuskernes (der motorische Trigeminuskern und der Facialiskern sind so ziemlich verschont geblieben). — Durch den Druck des Tumors sind mehr oder weniger lädiert: 1) der N. trigeminus, 2) der N. abducens, 3) das Stratum superficiale der Brückenfasern und oberflächliche Faserzüge des Corpus restiforme, 4) vom Kleinhirn die Flocke, Windungen des Lobulus quadrangularis und ein Theil des Marklagers. Comprimirt, aber kaum geschädigt ist noch der in der Brücke gelegene Theil der Pyramide.

Der Tumor ist, so weit er der Hirnsubstanz anliegt, fest mit der Pia mater verwachsen. Deutet schon dieses Verhalten auf nähtere Beziehungen zur Pia, so ergiebt die mikroskopische Untersuchung unzweifelhaft, dass der Tumor von der Pia ausgegangen ist.

So weit die Verwachsung reicht, ist das Bindegewebsgerüst der Pia überschwemmt von kleinen verschieden gestalteten Zellen, die zum Theil den Bindegewebssbälkchen anhaften. Es ist zu einer massenhaften Proliferation der endothelialen Zellen gekommen, die den Fibrillenbündeln anliegen. Die Pia ist also selbst der Sitz einer ausgedehnten sarcomatösen Neubildung. Von der Pia ist das Sarcom offenbar auf das angrenzende subarachnoideale Gewebe übergegangen und hat sich hier zu der ansehnlichen Geschwulstmasse entwickelt, die mit der Pia verwachsen ist. Dieser Vorstellung entspricht der mikroskopische Befund. Wir sehen, dass das fibröse Balkenwerk des Tumors mit den Fibrillenbündeln der Pia unmittelbar zusammenhängt. Bei seiner Anlage sind zweifellos die mit der Pia continuirlichen subarachnoidealen Bälkchen und Häutchen hervorragend betheiligt gewesen. Die den Tumor aufbauenden Zellen kennzeichnen sich sowohl durch ihren ganzen Habitus, als durch ihre Abstammung als ächte bindegewebige Elemente. Wir haben gefunden, dass die beiden in der Geschwulst vertretenen Zellformen in erster Linie aus den Zellen, die den Bindegewebssbündeln aufliegen, hervorgegangen sind. Die kleine Ketten bildende Form ist zum Theil von Adventialzellen abzuleiten. Allem Anschein nach haben die aus der Pia stammenden Gefässe des Tumors von dieser eben so wie die in die Hirnsubstanz eindringenden ein Perithel erhalten, das nun dieselbe Zellform producirt, die so massenhaft zwischen den Bindegewebssbündeln zur Entwicklung kommt. — Wir haben es demnach in der Pia und der ihr aufsitzenden Tumormasse mit im Ganzen gleichwerthigen Zellen zu thun: das Sarcom ist zum Theil von jenen Zellen ausgegangen, welche die Bindegewebssbälkchen der Pia und des Subarachnoidealgewebes bedecken, zum Theil von den Perithelzellen der Gefässe. Alle diese Zellen dienen zur Auskleidung von Lymphräumen; sie haben die Bedeutung von Lymphgefäßendo-

thelien. Die Anordnung namentlich der kleinen Zellen in den Bindegewebsspalten und in der Peripherie der Gefäße entspricht denn auch zunächst dem Verlaufe der Lymphbahnen. Dies Verhältniss wird allerdings meistens bald verwischt; denn einerseits drängen die neugebildeten Zellen die Fibrillen des Fascikels schon frühzeitig aus einander und wuchern nicht nur interfasciculär, sondern auch interfibrillär weiter; andererseits proliferieren sie ganz regellos von den Gefässwandungen aus in die Umgebung. Dadurch unterscheidet sich nun unsere Geschwulst von dem typischen alveolären Endothelsarcom, mit dem sie genetisch so nahe verwandt ist: denn nach der übereinstimmenden Anschauung aller Autoren geht dieses ja von den Lymphgefäßendothelien oder den identischen endothelialen Zellen des Bindegewebes aus. Während aber hier die alveoläre Anordnung der Zellen noch ihre Entwicklung und Ausbreitung in den präexistenten Lymphräumen und Lymphbahnen erkennen lässt, gehen diese Beziehungen, wie gesagt, bei unserem Tumor bald verloren. Immerhin ist der alveoläre Bau an einzelnen Stellen noch angedeutet; wo die Zellen in den Lücken des bindegewebigen Stromas dichte Haufen bilden oder wo die charakteristischen Zellketten und Knäuel besonders reichlich zur Entwicklung gekommen sind, entstehen Bilder, die ganz an die Zellnester und Zellstränge der typischen Endothelsarcome erinnern. Die Zellen dieser Geschwülste sind freilich grösser, und in den Zellnestern zeigen die wandständigen Zellen oft eine cylindrische Gestalt. Unser Tumor stellt sich also als eine Uebergangsform von den alveolären zu den einfach fasciculär gebauten Sarcomen dar, und solche Uebergangsformen kommen beim Endothelsarcom der Hirnhäute gewiss gar nicht so selten vor.

In der Literatur finden sich allerdings nur sehr wenige gut beschriebene Fälle, die sich unserem an die Seite stellen liessen¹⁾.

Kraushaar²⁾ theilt in seiner Dissertation einen Fall von perforirendem Endothelsarcom der Dura mit, der genetisch unserem

¹⁾ Die vielen unter der Bezeichnung Endotheliom oder Endothelsarcom der Hirnhäute mitgetheilten, aber ganz mangelhaft beschriebenen Fälle aufzuzählen, hat meines Erachtens gar keinen Zweck.

²⁾ Ein Fall von perforirendem Endothelsarcom der Dura mater. Diss. Marburg 1886.

Piasarcom jedenfalls sehr nahe steht. Ausgangspunkt der Neubildung waren auch hier die endothelialen Bindegewebzellen: die Lymphspaltendothelen der Dura. Die Blutgefässe waren am Aufbau nicht betheiligt. Die Zellneubildung ging ganz ähnlich wie bei unserem Fall von Statten; eine wesentliche Abweichung war indessen bedingt durch die reichliche Entwicklung concentrisch geschichteter Zellconglomerate mit centralen Kalkablagerungen. Dadurch schliesst sich der Tumor der Gruppe der Psammome an, deren nahe Beziehungen zu den „Fibroendotheliomen“ übrigens von Klebs¹⁾ ausdrücklich betont werden.

Rustizky's²⁾ Tumor, der ebenfalls von den Endothelen in den Lymphspalten der Dura ausgegangen war, gehört entschieden zu den vorwiegend alveolär gebauten Sarcomen. Die Neigung zur hyalinen Degeneration theilt die Geschwulst mit anderen endothelialen Neubildungen: wohl die meisten der als Cylindrome beschriebenen Tumoren sind endothelialen Ursprungs; allerdings ist in der Regel das Blutgefäßendothel (oder auch das Perithel) der Ausgangspunkt der Neubildung³⁾.

Auch unser Piasarcom zeigt bis zu einem gewissen Grade diese Neigung zur homogenen Degeneration. Wie wir gesehen, sind es gerade die kleinen endothelialtig an einander gelagerten Zellen, die vielfach unter der Ausscheidung von homogenen, stark lichtbrechenden Kugeln zu Grunde gehen. Auch die Bindegewebbüdel und die Gefäßwandungen nehmen öfters an der homogenen Umwandlung Theil. Allerdings hält sich die Bildung homogener Substanz im Ganzen in mässigen Grenzen, und oft mag es sich nur um einfache Quellungserscheinungen handeln. Als solche sind meines Erachtens auch die oben beschriebenen Vorgänge an vielen isolirt liegenden Zellen zu deuten: die unformliche Aufblähung besonders der Kerne bei den kleinen Formen, bei den grossen die Vacuolen- und Tropfenbildung, die

¹⁾ Allgemeine Pathologie. II. 1889.

²⁾ Epithelialcarcinom der Dura mater mit hyaliner Degeneration. Dieses Archiv. Bd. 59. 1874.

³⁾ S. die Besprechung der Cylindromliteratur bei Kolaczek, Ueber das Angiosarcom. Deutsche Zeitschr. f. Chir. IX. 1878 und XIII. 1880. Von anderen Arbeiten vergl. Braun, Ueber die Endotheliome der Haut. Arch. f. klin. Chir. Bd. 43. 1892.

die Zelle schliesslich zum Platzen bringt. In unserem Tumor kann es unter der Einwirkung der Lymphe des subarachnoidealen Gewebes und der Pia sehr wohl zu einer ausgebreiteten hydro-pischen Imbibition und Degeneration gekommen sein. Eine schleimige Metamorphose, die ja ganz ähnliche Erscheinungen machen würde, ist mir viel weniger wahrscheinlich, aber nicht ganz von der Hand zu weisen. Die Mucinreaction, die Aufschluss gegeben hätte, liess sich, wie schon erwähnt, am gehärteten Präparat nicht mehr nachholen.

Durch die Beteiligung der Gefässadventitialzellen am Aufbau der Neubildung ist unser Endothelsarcom mit vielen in der Literatur als Angiosarcome beschriebenen Fällen verwandt. So mit dem Cramer'schen Falle¹⁾ von multiplen Angiosarcomen der Pia mater spinalis. Die Zellstränge waren hier auch „durch Proliferation des die gequollene Adventitia umgebenden Perithels“ entstanden. — Die Aufzählung weiterer analoger Fälle würde indessen hier zu weit führen. Dass bei den Endotheliomen und Endothelsarcomen der Pia das Gefässperithel sehr gern an der Wucherung theilnimmt, kann bei dem endothelialen Charakter dieses Zellagers nicht Wunder nehmen. Dies Verhalten ist auch von den Autoren (Rindfleisch, Klebs u. A.) stets gewürdigt worden.

Verschiedene histologische Befunde an unserem Fall verdienen noch ein besonderes Interesse. So die Veränderungen der Hirnsubstanz am Brückenrand, wo sie durch den Tumor am stärksten comprimirt wird. Unter der Einwirkung des Druckes und der dadurch bedingten Ernährungsstörung ist es zu einer ausgedehnten hyalinen Degeneration gekommen, die sowohl die Ganglienzellen als das Stützgewebe mit den Gefässen betrifft. Eine so hochgradige hyaline Metamorphose der Neuroglia gehört entschieden zu den selteneren Beobachtungen. — Sodann sind die zahlreichen blutkörperchenhaltigen Geschwulstzellen in den hämorrhagischen Heerden gewiss ein bemerkenswerther Befund. — Interessant ist der beschriebene Fall endlich noch dadurch, dass die Pia nicht nur an einer umschriebenen Stelle eine Geschwulst producirt hat, sondern in grosser Ausdehnung

¹⁾ Ueber multiple Angiosarcome der Pia mater spinalis mit hyaliner Degeneration. Diss. Marb. 1888.

hyperplasirt. An der Hirnbasis geht die Neigung zur Zellneubildung weit über die Grenzen des Tumors hinaus, und am Rückenmark finden wir durch seine ganze Höhe verbreitet eine Bindegewebshyperplasie der Pia und der pialen Septa, die zu einer mehr oder weniger ausgedehnten Randdegeneration geführt hat.

Der anatomische Befund erklärt so ziemlich alle klinischen Erscheinungen. Recapituliren wir noch einmal kurz den Krankheitsverlauf.

Die Krankheit begann $3\frac{1}{2}$ Jahre vor dem tödtlichen Ausgang mit Schmerzen im rechten Ohr und rechtsseitiger Schwerhörigkeit. Frühzeitige Facialissymptome wurden von der Kranken nicht angegeben, sind ihr aber vielleicht entgangen. Die Schwerhörigkeit nahm im Laufe der nächsten Jahre continuirlich zu und befiel auch das linke Ohr. Allmählich kamen Sehstörungen und eine allgemeine Körperparese hinzu. Nach drei Jahren, bei der Aufnahme der Patientin in's Krankenhaus, hatte sich beiderseits eine Stauungspapille, eine hochgradige Abmagerung und Parese der Extremitäten, besonders der Beine, und neben einer ausgesprochenen Parese des rechten Facialis eine rechtsseitige Abducenslähmung, eine Parese der Schluckmuskeln und eine rechtsseitige Conjunctivitis und Keratitis anaesthetica entwickelt. Die Lähmungserscheinungen nahmen weiterhin zu, die Körperparese besonders auf der rechten Seite, es traten Blasenstörungen auf und im Anschluss an diese eine schwere Cystitis. Das Sensorium trübte sich und unter völligem Kräfteverfall ging die Kranke zu Grunde.

Die Initialsymptome gingen also vom rechten Acusticus aus. Damit stimmt unsere Annahme überein, dass der Tumor am unteren Rande des rechten Brückenschenkels in der Nähe des Acusticusaustritts zur Entwicklung gekommen sei. Der wachsende Tumor hat dann zum Theil allgemeine Hirndruckerscheinungen, zum Theil Heerdsymptome gemacht. Hirndruckerscheinungen mussten sich bei der Ausbreitung des Tumors in der hinteren Schädelgrube schon bald ausbilden. Die linksseitige Schwerhörigkeit, die Stauungspapille, die allgemeine Körperparese und die Benommenheit sind auf die intracraniale

Drucksteigerung zurückzuführen. An Heerdsymptomen bleiben dann übrig: die Parese des rechten Facialis, die rechtsseitige Abducenslähmung, die Parese der Schluckmusculatur und die Conjunctivitis und Keratitis anaesthetica dextra. Der rechte Facialis war, wie wir gesehen, mit dem Acusticus in der Geschwulst aufgegangen. Es ist sonderbar, dass keine vollständige Paralyse eingetreten war. Wahrscheinlich gehörten die wenigen Fasern, die sich an einer Stelle noch nachweisen liessen, dem Facialis an und genügten zur Erhaltung eines Restes der Motilität. Der rechte Abducens war durch den vordringenden Tumor hochgradig comprimirt, auch der Glossopharyngeus wird noch dem Druck des Tumors ausgesetzt gewesen sein. Die rechtsseitige Conjunctivitis und Keratitis anaesthetica lässt sich sowohl aus der Läsion des rechten sensiblen Trigeminuskerns als aus der Compression der Trigeminuswurzel an der Brückenoberfläche erklären.

Die Symptome waren so bezeichnend, dass sich schon im Leben eine ziemlich genaue Localdiagnose stellen liess. Nicht recht verständlich war bei einem Tumor, der sich auf der rechten Seite der Hirnbasis ausbreitete, die stärkere Ausbildung der Körperparese auf der rechten Seite. Dieses Verhalten wird auch durch den anatomischen Befund nicht ganz aufgeklärt. Ausser dem Hirntumor fand sich allerdings noch eine mehr oder weniger ausgedehnte Randdegeneration im Rückenmark. Die hochgradige Parese der Beine mag ja zum Theil auf die Läsion der Pyramidenseitenstrangbahnen im unteren Brustmark und oberen Lendenmark zurückzuführen sein; entsprechend der stärkeren Entwicklung der Degeneration auf der rechten Seite war auch das rechte Bein schwerer befallen. Aber die schlaffe Lähmung des rechten Armes lässt sich auch durch die Rückenmarksaffection nicht erklären. Im Halsmark sind die motorischen Leitungsbahnen vollkommen intact. In der Literatur sind übrigens Fälle von Kleinhirntumoren berichtet, wo die motorische Körperparese ebenfalls auf der Seite der Geschwulst stärker entwickelt war. So hatte in einem Falle von Chvostek¹⁾ ein Sarcom der linken Kleinhirnhemisphäre eine Parese des linken Facialis

¹⁾ Medic. Jahrbücher der ärztl. Gesellsch. Wien 1882.

und Abducens gemacht und gleichzeitig eine links stärker ausgebildete Parese der Beine. Wetzel¹⁾ hält es für möglich, dass sich in solchen Fällen der Gegendruck der harten Schädelbasis auf der dem Tumor entgegengesetzten Seite in höherem Grade geltend macht, als der unmittelbar ausgeübte Druck der Geschwulst.

Spinalsymptome sind noch das Erlöschen des Kniestreflexes, das die Folge der Degeneration im mittleren Abschnitt der Hinterstränge des Lendenmarkes ist, und die Blasenstörungen, die ebenfalls auf die Erkrankung der Hinterstränge zu beziehen sind.

Dass die Zerstörung der Faserzüge des Brückenarmes und des Corpus restiforme keine Symptome gemacht hat, kann nicht überraschen, da noch ein grosser Theil der Fasern erhalten geblieben war. Auffallender ist, dass auch Kleinhirnsymptome vollständig fehlen. Man muss aber berücksichtigen, dass die eingedrungene Geschwulstmasse nur einzelne Windungen der rechten Hemisphäre und einen Theil der Marksubstanz comprimirt hatte, dass dagegen der Wurm dem Sitz des Tumors entsprechend offenbar keinen besonderen Druck erlitten hatte. So ist es verständlich, dass die Symptome, die auf eine mittelbare oder unmittelbare Beteiligung des Wurms zu beziehen sind, also hauptsächlich Coordinationsstörungen, ausblieben. Es fehlten aber auch alle sonstigen Erscheinungen, die besonders häufig bei Raumbeschränkungen in der hinteren Schädelgrube beobachtet werden: der Schwindel, das Erbrechen und selbst der Kopfschmerz, der nach Wetzel's Tabellen bei Tumoren der Kleinhirnhemisphären in 83 pCt. der Fälle vorkommt. Zur Erklärung ist vor Allem an das langsame, sich über mehr als 3 Jahre erstreckende Wachsthum der Geschwulst zu erinnern.

In Bezug auf die Aetiology ist noch zu bemerken, dass die Kranke zweifellos an Lues gelitten hat; dafür sprechen der Abort, ein Jahr nachdem der Mann wegen eines luetischen Exanthems behandelt war, die Exostose am Stirnbein und der therapeutische Erfolg des Jods. Die ersten Anfänge der Hirnerkrankung reichen gerade bis in die Zeit zurück, in der die luetische Infection stattgefunden haben konnte. Ob der Lues

¹⁾ Zur Diagnostik der Kleinhirntumoren. Diss. Halle 1890.

indessen eine Bedeutung für die Entwicklung des Tumors zu kommt, muss natürlich dahingestellt bleiben. Denkbar wäre es ja, dass das luetische Gift, unter dessen Einwirkung so gern Hyperplasien der Gefäße des Centralnervensystems entstehen, hier die Neubildung der Piaendothelien angeregt hätte.

Zum Schluss spreche ich Herrn Professor Quincke für die freundliche Ueberlassung des Materials und Herrn Professor Heller für die gütige Durchsicht einzelner Präparate meinen verbindlichsten Dank aus.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel VII.

- Fig. 1. Die der rechten Brückenhälfte aufliegende Geschwulst.
- Fig. 2. Randdegenerationen im Rückenmark.
- Fig. 3. Grosse polymorphe Geschwulstzellen. Vergr. Zeiss, Obj. D. Oc. 3.
- Fig. 4. Die kleine reihenbildende Form. Vergr. Zeiss, Obj. D. Oc. 3.
- Fig. 5. Entwicklung beider Formen neben einander. Vergr. Zeiss, homogene Imm. $\frac{1}{2}$. Oc. 2.
- Fig. 6. Die von den kleinen Form gebildeten Zellstränge und Knäuel. Vergr. Zeiss, Obj. A. Oc. 3.
- Fig. 7. Hydropische Geschwulstzellen; a—e grosse Form; f kleine Form.
- Fig. 8. Bildung hyaliner Tropfen in den kleinen Zellen.
- Fig. 9. a und b blutkörperchenhaltige Geschwulstzellen; bei \times die Blutkörperchen im Beginn der Pigmentmetamorphose; c pigmentschollenhaltige Geschwulstzellen.
