

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität München. [Vorstand: Prof. Dr. M. Borst].)

Über ein polycystöses Teratoma diphylicum der Sacrococcygealgegend mit fast ausschließlicher Bildung von Zentralnervensubstanz.

(Unter besonderer Berücksichtigung seiner formalen Genese.)

Von

Dr. Th. Sklawunow.

Mit 5 Textabbildungen.

[Eingegangen am 27. November 1920.]

Während wir über die so bunte und auffallende Zusammensetzung der sacrococcygealen Teratome sehr genau unterrichtet sind, herrscht bezüglich der formalen Genese derselben auch heute noch in vieler Hinsicht Dunkelheit und Uneinigkeit, trotz der gewichtigen Forschungsergebnisse der neueren Zeit. Das gilt namentlich für die weniger systematoid gebauten zweikeimblättrigen Steißteratome, die deshalb auch besonderes Interesse verdienen, zumal sie nicht in genügender Zahl beobachtet worden sind. Von diesem Gesichtspunkte aus mag der von mir auf Anregung meines hochverehrten Lehrers Herrn Prof. Borst untersuchte Fall zu allgemeiner Kenntnis gelangen.

Klinischer Befund. Am 3. VII. 1918 wurde das neugeborene männliche Kind L. F. in die chirurgische Abteilung*) des Haunerschen Kinderspitals zu München aufgenommen.

Aus der Anamnese ist zu bemerken, daß sowohl in der Familie der Mutter wie auch der des Vaters Mißbildungen oder Mehrlingsgeburten nicht vorgekommen sind. Die Schwangerschaft und die Geburt verliefen normal, letztere in Schädellage. Sofort nach der Geburt bemerkte man, nach der Aussage der Eltern, in der Gegend des Dammes eine gänseeigroße Geschwulst, die hinter dem Hodensack herabhing. Es wurde sofort ein Arzt gerufen, der angeblich sich dahin aussprach, daß es sich um eine vom Rückenmark ausgehende Geschwulst handelte. Aus der Anamnese ist noch zu erwähnen, daß die Nabelschnur auffallend kurz war, sie soll nur 25 cm lang gewesen sein.

Status praesens: Das drei Tage alte Kind befindet sich in ziemlich elendem Kräfte- und Ernährungszustand. Es entspricht in seiner Größe ungefähr dem 8. Schwangerschaftsmonat. Die Haut ist trocken. Innere Organe durchweg normal, vor allem sind Mißbildungen nicht zu konstatieren. Keine Lähmungen; die Beine werden kräftig bewegt.

*) Stellvertretender Leiter: Privatdozent Dr. R. Drachter.

In der Kreuzsteißbeingegend befindet sich eine ungefähr, mannsfaustgroße, fast runde, mit breiter Basis aufsitzende Geschwulst, durch welche die Analöffnung nach vorne verdrängt wird, sodaß sie nicht wie normal nach unten resp. hinten sieht, sondern etwa in der Frontalebene des kindlichen Körpers zu liegen kommt. Dicht darüber liegt das Scrotum, in welchem die Hoden deutlich zu fühlen sind. Der Tumor drängt die Beine auseinander, so daß das Kind gleichsam auf ihm sitzt. Die größten Maße desselben sind 7 : 8 : 10 cm. Die Oberfläche ist leicht höckerig. Die bedeckende Haut zeigt keine stärkere Behaarung als die übrige Körperhaut des Kindes. Sie ist in den hinteren oberen Partien, die näher der Insertion der Geschwulst am Steißbein liegen, von normaler glatter Beschaffenheit; dagegen erscheint sie in den peripheren Abschnitten stellenweise verdünnt und bläulichrot gefärbt. Im Bereich des vorderen unteren Poles befindet sich eine etwa pfennigstückgroße Stelle, an welcher die Haut papierdünn und durchsichtig erscheint. Die Geschwulst läßt sich an ihrer Basis sowohl seitlich als auch in sagittaler Richtung in geringem Maße verschieben. Die Haut ist auf der Unterlage weitgehend verschieblich. Die Konsistenz des Tumors ist an verschiedenen Stellen eine verschiedene, im oberen Teil härter, in der Gegend des unteren Poles weicher, schwammartig. Beim Palpieren fühlt sich der Inhalt höckerig an, man fühlt eine Reihe haselnußgroßer Knoten von weicher bis festweicher Konsistenz. Nirgends sind aber härtere Partien vorhanden, die an Knorpel oder Knochen erinnern könnten. An einzelnen Stellen der unteren Tumorthälfte hat man beim Aufdrücken das Gefühl von Fluktuation, so daß man zu der Annahme berechtigt ist, daß der Tumor mindestens zum Teil cystisch gebaut ist. Die Palpation der Geschwulst verursacht anscheinend dem Kinde keine Schmerzen. Die Geschwulst selbst läßt sich durch Druck nicht verkleinern. Das Steißbein ist offenbar mit in die Geschwulst einbezogen und vermutlich auch nach vorne umgebogen, deswegen läßt es sich palpatologisch nicht abgrenzen. — Bei der Auscultation sind keine Gefäßgeräusche, wie sie von Jordan (1894) beschrieben worden sind, zu hören. Ebenso kann man keine peristaltikartigen Kontraktionen an der Geschwulst wahrnehmen. Elektrische oder thermische Reizung wurde nicht vorgenommen. Blase und Mastdarm funktionieren normal.

Diagnose: Sakraltumor. Von dem Versuch einer operativen Entfernung der Geschwulst wurde Abstand genommen, wegen des schlechten Allgemeinzustandes des Kindes. Der Verlauf war ein ungünstiger. Am 7. VII., also 4 Tage nach der Aufnahme ins Krankenhaus ist der Tumor, der seit der Geburt seine Größe nicht wesentlich verändert hat, entsprechend der beschriebenen durchscheinenden Stelle der Haut spontan geplatzt. Aus der Durchbruchsöffnung hat sich eine trübe gelbliche Flüssigkeit entleert, und die Geschwulst ist dadurch etwas kleiner geworden. Seit dem Durchbruch stellte sich eine Eiterung des Inhaltes ein, die von einem langsam steigenden Fieber begleitet war. Mit der Zunahme der Eiterung und des Fiebers bis auf 39,5° verschlimmerte sich im Laufe der folgenden 14 Tage der Allgemeinzustand des Kindes bedeutend, und am 21. VII. Tod an allgemeiner Sepsis.

Sektionsbefund und grobanatomische Beschreibung des Tumors. Die am 22. VII. 1918 vorgenommene Sektion*) hat kurz folgendes ergeben:

Angeborene cystische Sakralgeschwulst mit perforiertem Decubitalulcus der überziehenden Haut. Eitrige Infektion des Cysteninhaltes; allgemeine Sepsis; ausgedehnte Pneumonie beider Unterlappen; Degeneration der Parenchyme; petechiale Blutungen in den serösen Häuten. Ausgedehnter Hautpemphigus.

Das Sakralgewächs zeigt folgende Verhältnisse:

*) Dr. F. Oppenheim.

Es handelt sich um eine über apfelgroße rundliche Haupteyste, von deren dickerer ventralen Wand cystisch - knollige Geschwulstmassen von einer Gesamtgröße eines kleinen Apfels polypös in das Cystenlumen hineinragen. Die überziehende äußere Haut geht kontinuierlich ohne schärfere Absetzung eines Stiels in die Haut des Trägers über. Im Bereich des distalen freien Poles der sackartigen Cyste findet sich eine ca. pfennigstückgroße schmierige mißfarbige Perforationsöffnung. Die größten Durchmesser der Cyste betragen: 8 : 5,5 : 7 cm. Die ganze Cysteninnenfläche sowie die Oberfläche der Geschwulstknoten ist rau, an manchen Stellen sogar zerklüftet. Die Cystenwand ist in ihrer größeren Ausdehnung mit der Subcutis verwachsen und nur mit ihrem vorderen kleineren Teil, der den Boden der Geschwulst bildet, gegen das Steißbein gerichtet. Hier, wo die Cystenwand nicht von der Haut überzogen wird, ist ihre Dicke am größten und beträgt 6—8 mm. Nach hinten zu nimmt die Wanddicke der Cyste allmählich ab, um schließlich in der Nähe der Perforationsöffnung ein Minimum von 1 mm zu erreichen. Bemerkenswert ist, daß die Schnitte durch die Haupteystenwand ungewöhnlich viele meist kleinere Gefäße erkennen lassen; das gilt insbesondere für die dickeren, dem Steißbein zugewandten Abschnitte der Cystenwand, die außerdem noch kleine Cysten von unregelmäßiger Form einschließen.

Die in die Haupteyste vorspringende knollige Excreescenz selbst hat ungefähr die Form einer Kastanie, deren Spitze mit der dicksten Stelle des sakralen Bezirkes der Haupteystenwand durch einen kurzen 3 cm breiten Stiel verbunden ist. Der Stiel läßt sich durch die Cystenwand hindurch bis zur dorsalen Fläche des Steißbeins verfolgen, mit dem er fest verwachsen ist. Der querliegende größte Durchmesser des Geschwulstkörpers beträgt 5 cm, die zwei anderen 3 cm. Die einzelnen Knollen sind von Bohnen- bis Mandelgröße. Die Konsistenz variiert zwischen Hirnsubstanz und fibrösem Gewebe. Auf einer Reihe von Schnitten zeigen die polypösen Geschwulstmassen einen teils soliden, teils cystoiden Bau. Die über die ganze Schnittfläche ungleichmäßig verstreuten cystischen Hohlräume haben meist eine rundlich-ovale, seltener eine unregelmäßig verzweigte Form. Einige von ihnen gehen, indem sie sich allmählich verjüngen, in einen kurzen Gang über, der sich bis in den Stiel der Geschwulst hinein verfolgen läßt, wo er blind endigt. Neben kleineren Cysten von der Größe eines Hirsekorns bis zu kaum sichtbarer Größe, findet man auch größere bis zu sehr großen von über Haselnußgröße. Der Inhalt der Cysten ist teils trüb eitrig infiziert, teils klar serös. Die Innenauskleidung ist bei den meisten Cysten glatt und glänzend, schleimhautähnlich; andere wieder weisen keinen glatten Überzug, sondern eine mehr oder weniger ulcerös veränderte und mit weißlichen Auflagerungen bedeckte Innenfläche auf. Einige größere Cysten zeigen eine unebene, wie granulいたe Innenfläche, mehrfach ins Innere vorspringende Papillen oder kleine knopfförmige Vorsprünge. Ein Sagittalschnitt durch den Stiel zeigt, daß auch dieser von kleinen Cysten durchsetzt wird.

Alle diese Cysten liegen nicht dicht nebeneinander, lassen vielmehr überall zwischen sich reichlich solides Gewebe erkennen, das einen großen Reichtum von ziemlich weiten, mit Blut gefüllten Gefäßen zeigt. An manchen Stellen, besonders im zentralen Teil der Geschwulst und im Bereich des Stiels, kann man deutlich den faserigen Charakter des soliden Gewebes wahrnehmen. Hingegen gewinnt man an zahlreichen anderen Stellen der graurötlichen Schnittfläche den Eindruck eines medullären Baues, der sehr an die Beschaffenheit des Zentralnervengewebes erinnert.

Auch bei Anlegung zahlreicher weiterer Schnitte in den verschiedensten Richtungen zeigt sich, daß nirgends größere, makroskopisch erkennbare Knochen- und Knorpel eingelagert vorhanden sind.

Die Beziehungen des Tumors zur Nachbarschaft sind folgende: Das Gewächs ist auf die dorsale Fläche des Steißbeins beschränkt, die Glutaei maximi umschneiden

von beiden Seiten und von hinten oben her mit ihren unteren Faserbündeln die Hauptcyste, sind aber von ihr überall gut abgegrenzt. Das Kreuzsteißbein zeigt die dem Alter des Säuglings entsprechende Entwicklung. Die Wirbelzahl ist normal, und es besteht keinerlei Spaltbildung oder sonst ein Defekt am Kreuzbein. Nach Eröffnung des normalweiten Sakralkanals zeigt sich gar kein Zusammenhang des Meningealsackes mit der Steißgeschwulst. Das Rückenmark selbst und seine Meningen weisen keine Abweichungen von der Norm auf. Der Conus medullaris liegt in der dem Säuglingsalter entsprechenden Höhe (3. Lendenwirbel). Endlich ist nach Abtrennung des Steißbeins mit der mit ihm verwachsenen Geschwulst vom Kreuzbein, gar kein Zusammenhang mit dem Rectum nachzuweisen.

Mikroskopische Untersuchung. Sie erstreckte sich sowohl auf die Wand der Hauptcyste, als auch auf das polypöse Gebilde selbst, das in deren Hohlraum hineinragte. Zur ersten Orientierung wurden zunächst Gefrierschnitte von ca. 12 μ Dicke hergestellt und mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt. Dann wurden kleine Stücke von verschiedenen Stellen der Cystenwand, des polypösen Körpers sowie seines Stieles ausgeschnitten und durchwegs in Paraffin eingebettet. Zur Färbung der durchschnittlich 8–10 μ dicken Paraffinschnitte kamen zur Anwendung: die Hämatoxylin-Eosinfärbung, die Bindegewebsfärbung nach van Gieson, die Ganglienzellenfärbung nach Lenhossek, die Anilinblaumethode von Mallory und zur elektiven Darstellung der Glia die Weigert-Bartelsche Gliafärbung, die leider vollständig versagte. Außerdem wurden an dünnen Gefrierschnitten eine Fettfärbung mit Sudan III, eine Markscheidenfärbung nach Spielmeyer und eine Achsenzylinderfärbung nach Bielschowsky vorgenommen.

1. Die Wand der Hauptcyste wird, abgesehen von ihrem gegen das Steißbein gerichteten kleineren Abschnitt, von der relativ schwach entwickelten Subcutis und der Cutis überzogen. Ganz außen treffen wir die Epidermis, die in ihren äußeren Schichten in Abstoßung begriffen ist; es folgt das aus dichtem faserreichem Bindegewebe bestehende Corium, das die besonderen Differenzierungsprodukte der Epidermis enthält. Die Subcutis besteht in ihren äußeren Schichten aus einem grobmaschigen Bindegewebe, dessen Räume von Fettläppchen und Gefäßen erfüllt sind. Je tiefer wir gegen das Cystenlumen gehen, desto dichter wird das subcutane Bindegewebe, so daß schließlich die direkt an die eigentliche Cystenwand angrenzenden Schichten aus einem festgefügteten, zur Oberfläche der großen Cyste parallel aufgeschichteten Bindegewebe gebildet werden.

Mit der nach innen folgenden Schicht beginnt die eigentliche Cystenwand, die nicht überall gleich gebaut ist, vor allem bestehen Verschiedenheiten zwischen dem vorderen, gegen das Steißbein gerichteten dickeren Teil der Cystenwand und ihren hinteren Abschnitten. Schnitte durch die mehr gegen den Boden der Cyste hin gelegenen Teile der Cystenwand zeigen folgendes: im allgemeinen können wir zwei nicht überall deutlich voneinander abgegrenzte Wandschichten unterscheiden, eine äußere und eine innere, die fast rein bindegewebig ist.

Die äußere Schicht verdient deswegen größeres Interesse, weil sie zwei Gewebsarten enthält, die sich sowohl durch ihre Farbe bei van-Gieson-Färbung, als auch durch ihren besonderen Bau von der Umgebung deutlich abheben. Zunächst treffen wir ein kernreiches, gelbgrünlich gefärbtes, eine feinfaserige Grundsubstanz aufweisendes Gewebe, das sehr an unvollkommen entwickelte Zentralnervensubstanz erinnert. Deutliche Ganglienzellen sind hier nirgends nachzuweisen. Es wird von septenartigen Bindegewebszügen durchsetzt, die nach außen und nach innen mit den hier stärker entwickelten Bindegewebslagen im Zusammenhang stehen. Die gegenseitige Verteilung und Anordnung von glöser Nervensubstanz und Bindegewebe innerhalb dieser Schicht ist nicht überall die gleiche. Während an einzelnen Stellen das Gliagewebe stärker entwickelt ist und den größten Teil des Cystenwand-

durchschnittes für sich beansprucht, tritt an anderen Stellen das Bindegewebe in Form größerer netzartig verzweigter Züge derart in den Vordergrund, daß das Nervengewebe auf ganz schmale Streifen zwischen den Bindegewebsmassen reduziert erscheint. Wenn wir das Zentralnervengewebe zentralwärts gegen den Grund der großen Cyste verfolgen, so sehen wir an manchen Stellen sehr deutlich, wie es vermittelt des Geschwulststieles ununterbrochen in das ähnlich gebaute Gewebe des polypösen Körpers übergeht, während an anderen Stellen die Kontinuität durch Bindegewebe unterbrochen wird. Das zweite interessante Gewebe dieser Schicht tritt in Form von unregelmäßig geformten Cystenräumen auf, welche von verzweigten villösen Bildungen größtenteils ausgefüllt sind, so daß vom ursprünglichen Lumen der Cysten nur noch ein stark verzweigtes und dabei enges Kanalsystem übrigbleibt, das die zottigen Bildungen voneinander trennt. (Abb. 1.) Letztere weisen ebenso wie die Cystenwandungen, einen einschichtigen Belag von kubischen Epithelzellen auf und bestehen in ihrem axialen Teil aus spärlichem, jungem, ziemlich gefäßreichem Bindegewebe, das peripherwärts in das übrige bindegewebige Gerüst der Cystenwand übergeht. Dieses zottige Gewebe, das durchaus den Habitus der Plexus chorioidei des Gehirns bietet, konnte ich nur an zwei Stellen der Cystenwand, stark und in einer kontinuierlichen Lage entwickelt, nachweisen. Seine nächste Umgebung wird zum Teil von Zentralnervenssubstanz, zum Teil von Bindegewebe gebildet. Nicht selten findet man auch glattwandige, keine papillären Excrencenzen aufweisende Cysten, die ein schönes kurzzyklindrisches meistens 1–2schichtiges Epithel tragen; die größeren von ihnen sind von einer feinen, aus jugendlichem Bindegewebe bestehenden Hülle, die zwischen Epithel und Glia sich einschiebt, umgeben. Die Reste vom Cysteninhalte, die man in manchen Cysten wahrnimmt, bestehen aus einer feinfädig-körnigen Masse, die sich dem Epithelbelag direkt ansetzt, wie wenn sie ein Ausscheidungsprodukt derselben wäre. An anderen Stellen hat sich der ganze Epithelsaum abgelöst und ein Haufen degenerierter Zellen liegt mitten im Lumen. In der Umgebung einiger Cysten finden sich, in Gliagewebe eingebettet, drüsenschlauchartige Epithelverbände und Gänge, die mit einem dunklen Zylinderepithel ausgekleidet sind.

Nach innen von der zentralnervenssubstanzhaltigen Schicht der Cystenwand, folgt an den meisten Stellen als innere Schicht parallel zur Cysteninnenfläche angeordnetes Bindegewebe, das durch die oben erwähnten septenartigen Bindegewebszüge der Nervensubstanz mit den tieferen Bindegewebslagen der Subcutis in direkter Verbindung steht. An einigen Stellen enthält jedoch auch diese bindegewebige Innenschicht gliöses Gewebe in geringer Menge, das mit dem Bindegewebe innig gemischt durcheinandergewachsen ist und mit dem Gliagewebe der äußeren Schicht in ununterbrochenem Zusammenhang steht. Wenn wir die einzelnen Bindegewebslagen, die in der Nähe des Cystenlumens liegen, nacheinander betrachten, so sehen wir wie ganz allmählich die Erscheinungen einer eitrig-nekrotisierenden Entzündung immer deutlicher werden: die Bindegewebsbündel nehmen das Säurefuchsin des van-Gieson-Gemisches immer weniger auf, sie erhalten eine mehr homogene Beschaffenheit und lassen bald keine Kerne mehr erkennen bzw. zeigen Zerfall und Umlagerung der chromatischen Substanz. Weiter nach innen sind die Bindegewebschichten herdförmig von Leukocyten infiltriert und zum Teil in Gewebszerfall und Auflösung begriffen. Diese alternativen Veränderungen erreichen ihren Höhepunkt im Bereich der innersten Lamelle des Bindegewebes, welche die innerste Grenze der Cystenwand bildet und an manchen Stellen nichts anderes darstellt, als eine schorffartige Lage nekrotischen, fetzig zerfallenen, zackig begrenzten Gewebes. Reste eines epithelialen Zellenbelages, der den Abschluß der Cystenwand nach dem Cystenlumen hin bilden könnte, sind auch an den relativ wenig veränderten Stellen der Cysteninnenfläche trotz wiederholter Untersuchung nicht zu finden.

Der geschilderte Bau der Wand der großen Cyste kehrt in allen durch die basalen Abschnitte derselben gelegten Schnitten in mehr oder weniger wechselnder

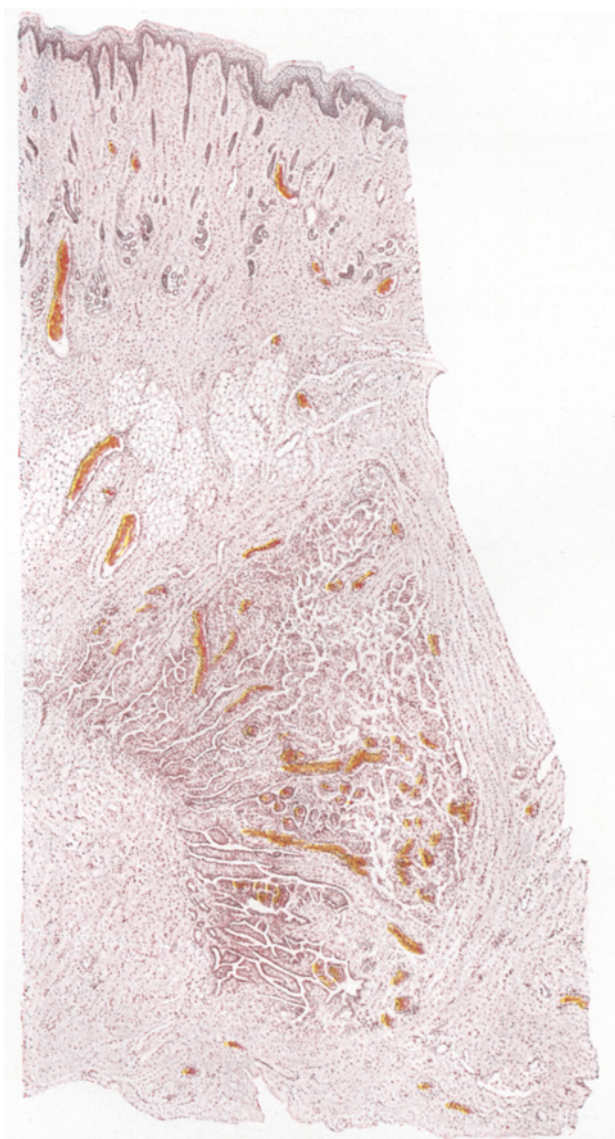


Abb. 1. Plexus chorioidei in der äußeren Schicht der Hauptcystenwand, direkt unter der schwach entwickelten Subcutis der Steißgegend. Hämatoxylin-Eosinfärbung. Leitz Ok. 1, Obj. 1, Vergr. 22:1.

quantitativer Ausbildung der einzelnen Komponenten wieder. In den der Cystenwand im Bereich der Cystenkupe und in verschieden großer Entfernung von der Perforationsöffnung entnommenen Stücken fehlen dagegen die interessan-

teren nervösen Gewebsformationen entweder vollständig, oder sie sind in Form ganz schmaler Streifen von Gliagewebe vorhanden; hingegen sind plexusartige Bildungen und mit Epithel ausgekleidete cystische Hohlräume nirgends nachweisbar. Somit besteht hier die Cystenwand fast nur aus Bindegewebe, das in seinen innersten, das Cystenlumen unmittelbar begrenzenden Lagen die oben beschriebenen entzündlichen Veränderungen aufweist und nach außen hin ohne scharfe Grenze in das subcutane Bindegewebe übergeht.

Schließlich sei noch erwähnt, daß Schnittpräparate aus den Seitenwänden der Hauptcyste einige Züge quergestreifter Muskulatur zeigen; sie liegen in den Grenzschichten zwischen eigentlicher Cystenwand und Subcutis und gehören meines Erachtens nicht zum Tumor selbst, sondern stellen die Reste der von der wachsenden Geschwulst verdrängten Glutäalmuskulatur dar.

2. Der in die Hauptcyste vorspringende cystisch - knollige Körper. Indem das derbe Bindegewebe im Bereich des Stielsatzes in Form von mehr oder weniger starken septenartigen Zügen in den aus Konglomeraten von Polypen bestehenden cystischen Körper nach allen Richtungen ausstrahlt, wird letzterer in kleinere und größere unregelmäßig begrenzte Bezirke eingeteilt. Von den gröberen Bindegewebszügen gehen vielfach feinere ab, die sich dann innerhalb der eingeteilten Felder weiter verzweigen. Letztere bestehen durchwegs aus einem außerordentlich kernreichen, von zahlreichen Cysten und Spalten durchsetzten Parenchym, das durch seine gelbgrünliche Farbe bei van-Gieson-Färbung ganz scharf gegen das rotgefärbte Bindegewebe differenziert erscheint.

Das Bindegewebe ist ganz ungleichmäßig verteilt. Während an einzelnen Stellen größere und kleinere Fettläppchen einschließendes Bindegewebe das die Geschwulst hier fast ausschließlich zusammensetzende Element ist, tritt es an anderen Schnitten so stark in den Hintergrund, daß nur noch schwache Bindegewebszüge die Geschwulstmassen durchziehen. Meistens handelt es sich um ein aus feinen Fibrillen und spindelförmigen Kernen bestehendes Bindegewebe. Nur an manchen, von vielen Gefäßen durchsetzten Stellen vermißt man die fibrilläre Struktur; hier erscheinen die Bindegewebsbündel vielmehr aus dicken strukturlosen Fasern aufgebaut, die durch ihre leuchtendrote Fuchsinfärbung bei van Gieson sehr deutlich in die Augen fallen. Die Bindegewebskerne sind nur in relativ geringer Zahl zwischen den hyalinen Fasern zu sehen. — Besonders an Präparaten, an denen die Fettfärbung vorgenommen wurde, kann man sich deutlich von dem stellenweise auftretenden starken Fettgehalt der Geschwulst überzeugen. In ungefähr einem Drittel aller Schnitte trifft man auf kleinere und größere Bezirke von Fettgewebe, das durch dickere Bindegewebssepten in einzelne Läppchen geteilt wird. Auffallend ist sein großer Reichtum an Blutgefäßen, namentlich an Venen. Wir kommen damit zu den Gefäßen, einem Bestandteil des Tumors, der schon makroskopisch deutlich hervortrat. Die größeren von ihnen findet man in den grobfaserigen Bindegewebszügen, die vom Stiel ausgehend in den zentralen Teil des Geschwulstkörpers einstrahlen. Von diesen größeren Gefäßen zweigen sich nun kleinere ab, die, von einem bindegewebigen Stützgerüst begleitet, in das kernreiche parenchymatöse Gewebe eindringen und dasselbe mit meistens stark entwickelten, erweiterten geschlängelten und mit Blut prall angefüllten Capillarnetzen versorgen (Abb. 2). In einigen Schnitten finden sich gruppenweise angeordnete große venöse Blutgefäße; die zwischen ihnen liegenden Bindegewebssepten, die vielfach miteinander zusammenhängend ein Netzwerk bilden, sind stellenweise so verdünnt, die Bluträume so buchtig und mit leistenförmigen Einsprünge versehen, daß das Gewebe dadurch einen am meisten an das Gefüge eines Kavernoms erinnernden Bau annimmt. An anderen Stellen sind die zum Teil hyalin aussehenden Septen

wieder etwas stärker, sie enthalten dann kleinere Fettläppchen, aber nirgends glatte Muskelzüge *).

Wir kommen nunmehr zur Besprechung des kern- und capillarenreichen, von vielen Lücken und Cysten durchsetzten Gewebes, das die zwischen den bindegewebigen Septen gelegenen Felder ausfüllt und in keinem einzigen Schnitte vermißt wird. Bei der Hämatoxylin-Eosinfärbung und noch besser nach Färbung mit Toluidinblau und Alkoholdifferenzierung, erscheint das kernreiche Gewebe zusammengesetzt aus vielen rundlichen kleinen Kernen, die in einem engmaschigen

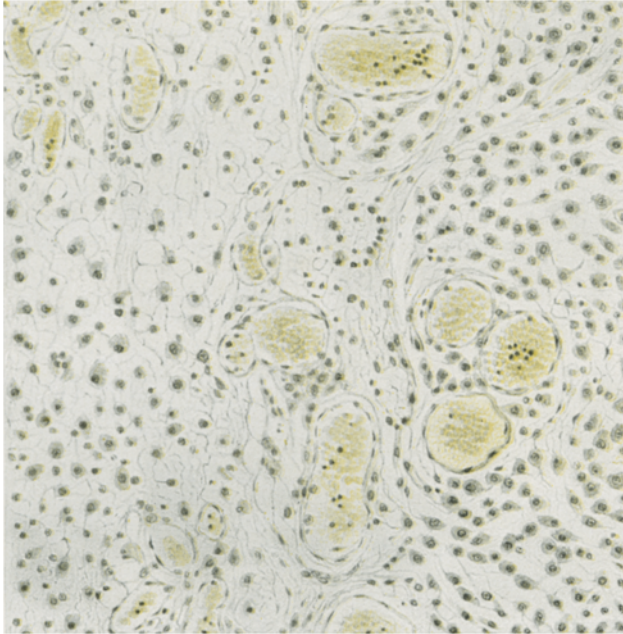


Abb. 2. Durch ödematöse Verquellung gelichtete glöse Zentralnervensubstanz des cystisch-knolligen Körpers. Färbung nach van Gieson. Zeiss Ok. 4, Obj. C, Vergr. 225:1.

fast strukturlosen plasmatischen Syncytium ziemlich gleichmäßig verteilt sind. In vielen Schnitten ist die maschige Struktur des Gewebes jedoch nur sehr undeutlich oder gar nicht erkennbar; dann erscheinen die Kerne in eine homogene oder sehr feinkörnige Gewebsmasse eingelagert. Bei der van Giesonschen Differenzierungsfärbung, aber auch bei der Malloryschen Dreifarbenmethode sehen wir, daß das Plasmanetz nicht homogen ist, sondern vielmehr aus äußerst feinen, von den Zellen förmlich ausstrahlenden Fasern besteht, die zu einem zierlichen, ungleichmäßig dicht gebauten Netzwerk zusammentreten. Diesen Bau bekommt man

*) Ebenso konnten Nakayama¹⁷⁾ und Heyn¹³⁾ bei Sakralteratomen und Askanazy³⁾ bei einem embryonalen Hodenteratom keine glatte Muskulatur im kavernösen Gewebe finden; dagegen berichtet Sieber²¹⁾ über ein Mediastinalteratom, wo sich glatte Muskelzüge in den Bindegewebssepten zwischen den venösen Bluträumen nachweisen ließen.

namentlich an denjenigen Stellen deutlich zu Gesicht, wo die Elemente nicht so gedrängt liegen, sondern (offenbar durch ödematöse Verquellung) weiter voneinander entfernt sind (Abb. 2). Die Zellen, deren Konturen man jetzt besser erkennt, lassen in einem meist schmalen, hellen Protoplasma, einen chromatinreichen, runden, mit deutlich sichtbarer Kernmembran versehenen Kern erkennen, der bei Exataentocyten-van-Gieson tief dunkelbraun bis schwarz erscheint. Neben diesen kleinen Zellen, die oft in enorm dichten Haufen zusammenstehen, findet man sehr häufig auch größere mit einem helleren, rundlich-ovalen Kern, der von einem ansehnlichen mehr polygonalen Zelleib umgeben wird. Im Innern zeigen diese größeren Kerne ein deutliches, locker gebautes Chromatingerüst und gewöhnlich 2–4, manchmal auch mehrere ganz feine Nucleolen. Manchmal ist die chromatische Substanz feinkörnig verteilt, so daß die Kerne wie getüpfelt aussehen. Zwischen den eben beschriebenen großen, mehr eckigen Zellen und den kleinen protoplasmaarmen Formen finden sich alle Übergänge, so daß eine Zusammengehörigkeit aller dieser Zellen annehmbar erscheint. Leider ist die Weigert-Bartelsche Gliafärbung, trotz wiederholter Anwendung und geeigneter Fixierung des Materials immer negativ ausgefallen, was uns nicht verwunderlich sein darf, wenn wir bedenken, daß es sich in unserem Falle um septisches und zum Teil kadaverös verändertes Material handelt. Trotzdem können wir aus der ganzen Struktur des Gewebes und aus dem gelblichen Farbenton bei van Gieson wohl mit Sicherheit schließen, daß es sich hier um Neuroglia-gewebe mit Weigertschen Gliafasern und Gliazellen in verschiedenen Stadien der Entwicklung handelt. Innerhalb der Gliawucherungen finden sich, auch an Bielschowsky- und Lenhossek-Präparaten, nirgends ausdifferenzierte Ganglienzellen mit typischen Achsenzylindern. Auch Hissche Neuroblasten, also Mutterzellen von Ganglienzellen konnte ich unter Berücksichtigung der von His selbst angegebenen differentialdiagnostischen Merkmale gegenüber den Spongio-blasten (Glioblasten von Held) an keinem meiner Präparate mit Sicherheit nachweisen. Die an manchen faserarmen Stellen anzutreffenden großen protoplasma-reichen polygonalen Zellen, die man auf den ersten Blick als Ganglienzellen anzusprechen geneigt wäre, erweisen sich bei näherer Untersuchung auf Grund ihrer Kernmorphologie und der Beschaffenheit der Fortsätze nur als hypertrophische Gliazellen.

Neben diesen Bildern trifft man nicht selten innerhalb des Gliagewebes Veränderungen regressiver Art. In vielen Fällen bestehen sie nur in einer ödematösen Quellung und Lockerung des Gliamaschennetzes mit beginnendem körnigem Zerfall der Gliazellen. Hingegen sieht man an anderen Stellen, wo es aus den weiten und dabei dünnwandigen Capillaren und kleinen, zum Teil thrombosierten Gefäßen zu umfangreichen Hämorrhagien gekommen ist, das umgebende Gliagewebe zu einer nekrotischen Detritusmasse zerfallen, die von zahlreichen Erythrocyten, Leukocyten und körnchenzellenähnlichen Gebilden umgeben und durchsetzt wird. Hier und da kommt es, durch allmähliche Resorption der erweichten Partien zur Bildung von Hohlräumen, die von in eitrigem Zerfall begriffenem, Hämorrhagien aufweisendem Parenchym begrenzt werden.

Während das glöse Parenchym selbst nirgends eine Differenzierung in nervöse Elemente zeigt, finden sich an einer einzigen Stelle des septalen fetthaltigen Bindegewebes typische Vertreter von nervöser Substanz (Abb. 3). Das erste, was bei der Untersuchung dieses Bezirkes in die Augen fällt, ist eine rundliche Gruppe von 8 ungewöhnlich großen Zellen. Die Annahme, daß es sich hier um ziemlich weit ausdifferenzierte Ganglienzellen handelt, bestätigt sich bei starker Vergrößerung vollauf, und zwar zeigen die Zellen den charakteristischen Habitus von Spinalganglienzellen: kugelige Zelleiber mit großen, bläschenförmigen Kernen, die ein exzentrisch gelegenes Kernkörperchen einschließen; jede Zelle wird von einer

Kapsel aus platten konzentrisch angeordneten Bindegewebszellen umgeben; zwischen dieser Kapsel und der Oberfläche jeder Ganglienzelle findet sich eine meist einschichtige Lage von zum größten Teil quer getroffenen Kernen, die sich auf Grund ihres morphologischen Verhaltens als Schwannsche Nervenfaserkerne erweisen. Nach Erhebung dieses interessanten Befundes habe ich weitere Schnitte durch dieselbe Stelle der Geschwulst geführt, um durch Anwendung von spezifischen Färbungen Aufschluß über die feineren endocellulären Strukturen zu bekommen. Leider ist auf diesen Schnitten das Spinalganglion nicht mehr getroffen worden, so daß ich namentlich über die etwaige vorhandene fibrilläre Differenzierung und Fortsatzbildung nichts erfahren konnte und mich somit auf die oben

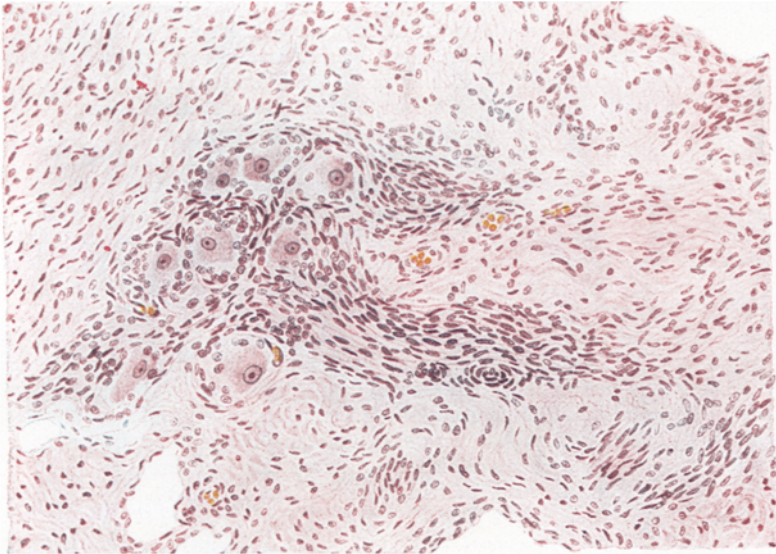


Abb. 8. Auf diesem Schnitt durch den cystisch-knolligen Körper findet sich, von Bindegewebe umgeben, ein rudimentäres Spinalganglion mit einem davon ausgehenden jugendlichen Nervenbündelchen. Hämatoxylin-Eosinfärbung. Leitz Ok. 1, Obj. 5, Vergr. 190:1.

angegebenen bei den gewöhnlichen Färbungen sichtbaren Befunde beschränken mußte. Vom Spinalganglion zieht nun ein von dem umgebenden Bindegewebe sehr deutlich sich abhebender Zellstrang, der aus langausgezogenen und deutlich hintereinandergereihten Zellen besteht. Die Grenzen der Zelleißen sind nicht zu sehen, und man hat vielmehr den Eindruck, als ob die in parallelen Lagen angeordneten Kerne in einer mehr syncytialen homogenen Protoplasamasse eingelagert wären. Diese Kerne zeigen dieselbe Struktur wie die Schwannschen Zellen der Spinalganglienzellen. Und in der Tat sehen wir, wenn wir den Zellstrang nach dem rudimentären Spinalganglion zu verfolgen, wie die ihn zusammensetzenden Zellen allmählich auseinandergehen und die einzelnen Ganglienzellen mit den oben angeführten Hüllen aus Schwannschen Zellen versehen. Derartig gebaute Zellstränge und Zellzüge sieht man in nicht großer Entfernung vom Spinalganglion auch an anderen, allerdings vereinzelter Stellen des umgebenden Bindegewebes; sie sind als Entwicklungsstadien von peripheren Nervenfaserbündeln

im Sinne Kupffers, O. Schultzes, Kohns und überhaupt im Sinne der Anhänger der Zellkettenhypothese zu deuten.

Die eigentlichen cystischen, von den oben beschriebenen, durch Zugrundegehen von Gewebe entstandenen Zerfallsräumen, unterscheidbaren Bildungen,

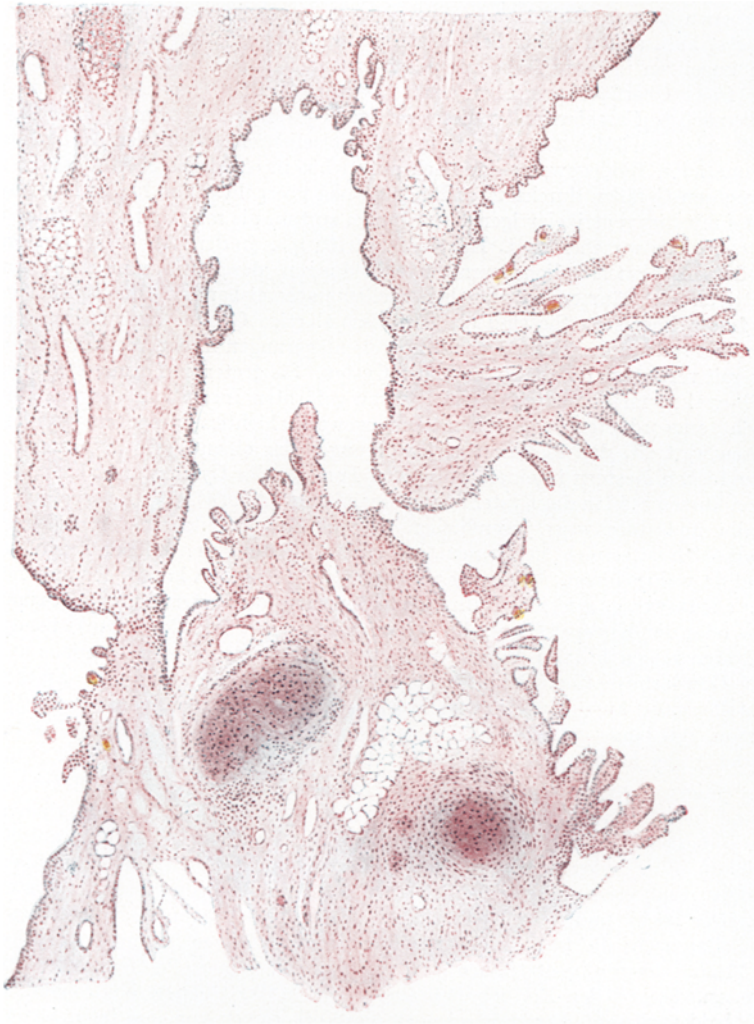


Abb. 4. Knorpelinseln in der Wand einer ependymären mit verzweigten Zotten versehenen Cyste des cystisch-knolligen Körpers. Haematoxylin-Eosinfärbung. Zeiss Ok. 3, Obj. aa, Vergr. 46:1.

zeigen die verschiedensten Formen und Größe. Ihre epitheliale Auskleidung besteht in den meisten Fällen aus einem im allgemeinen 1—2 schichtigen, kubischen bis kurz-zylindrischen, zum größten Teil sehr schön erhaltenen Epithel, das teils von einem spärlich entwickelten Bindegewebe, teils unmittelbar vom gliösen Parenchym umgeben wird. Das Aussehen des Epithels und sein Verhalten zur Unterlage, stimmen an vielen Stellen so bis in die kleinsten Einzelheiten mit dem des normalen Ependymepithels überein, daß man geradezu meinen könnte, einen

solchen Ependymabschnitt vor sich zu haben. Viele von diesen ependymären Cysten zeigen keine glatte Innenfläche, sondern sind mit mehrfachen ins Innere vorspringenden Papillen versehen, ja man trifft gar nicht selten cystische Hohlräume, die mit baumförmig verzweigten papillären Vegetationen erfüllt sind. Letztere sind ihrem histologischen Bilde nach genau so aufgebaut, wie die oben beschriebenen zottigen Bildungen in der Hauptcystenwand. Sie zeigen ein einschichtiges, kubisches Deckepithel, dessen einzelne Zellen einen in der Mitte gelegenen kugeligen intensiv färbbaren Kern erkennen lassen und mit konvex gewölbter freier Oberfläche versehen sind. Der das Epithel tragende Grundstock sowie die nächste Umgebung aller dieser zottigen Cysten besteht zum Teil aus Glia, zum Teil aus einem äußerst capillaren- und spindelzellenreichen, an den Aufbau der Pia erinnernden Bindegewebe, das nach außen hin in ein derberes von größeren meist venösen Gefäßen durchsetztes Bindegewebe übergeht. Man hat es hier also zweifellos mit hirnventrikelartigen Hohlräumen zu tun, die mit wohl ausgebildeten Plexus chorioidei versehen sind. Hier und da trifft man in der Nähe dieser Cystenräume drüsen Schlauchähnliche verzweigte Bildungen, deren Zusammenhang mit den zottigen Hohlräumen an manchen Stellen nachweisbar ist. Ihr Epithel ist höher, fast zylindrisch. Sie sind als zentralkanalartige Gebilde aufzufassen. Interessant ist sodann der Befund von Knorpel einlagerungen in der Wand von zwei solchen mit verzweigten Zotten versehenen Cysten. Sie treten in Form von kleinen rundlich-ovalen, mit Hämatoxylin violettblau gefärbten Inseln auf, die von konzentrisch angeordneten zellreichen Bindegewebsschichten umgeben werden. Bemerkenswert ist, daß die Knorpel einlagerungen der einen Cyste in Form von zwei rundlichen Nestern in einem polypösen Fortsatz der Cystenwand sitzen, der an einem kurzen Stiel in das Cystenlumen hineinhängt (Abb. 4). Der Knorpel selbst ist hyalin und durchwegs jugendlichen Alters. Zur Ausbildung von richtigen Knorpelhöhlen ist es nicht gekommen, nur eine Andeutung von solchen kann man hier und da wahrnehmen. Übergang von Knorpel zu Knochen konnte ich nirgends finden, ebensowenig sah ich Kalksalzimprägnation des intercellulären Grundgewebes oder der Knorpelzellen selbst. Zwei weitere mittelgroße (7 mm) ependymäre Cysten zeigen in ihrer Wand eine in diesem Zusammenhange ebenfalls auffallende Gewebsschichtbildung. Man findet nämlich fast direkt unter dem Epithelbelag stellenweise kurze Züge glatter Muskulatur, die auf dem Schnitt zum Teil quer, zum Teil längs getroffen sind und meines Erachtens von der muskulären Wand der in der nächsten Nähe liegenden Arterien abzuleiten sind.

An einigen größeren Cysten wird der kubische Epithelbelag allmählich niedriger und geht schließlich in ein endothelartiges Epithel über. Andere kleinere Cystenräume zeigen ganz das Gegenteil. Hier wird das 1–2schichtige kubische Epithel allmählich höher, mehrzeilig und stellenweise mehrschichtig, so daß schließlich Bilder resultieren, die eindringlich an die Entwicklung des Neuralrohres erinnern. Das hochzylindrische Epithel dieser Neuroepithelcysten zeigt keine deutlichen Zellgrenzen; die freie Oberfläche der obersten Zellschicht ist mit zahlreichen feinen Flimmerhaaren besetzt; auch lassen sich an manchen Stellen feine Fortsätze nachweisen, die von den Epithelzellen ausgehend, in das Glianetz eindringen, wo sie sich bald verlieren. Erwähnt sei noch das Vorkommen von multiplen kleinen Cysten im Gliagewebe, an denen man zweifelhaft sein kann, ob man schon einen epithelialen Überzug der Oberfläche oder nur etwas regelmäßiger nebeneinander gelagerte Gliazellen vor sich hat.

Ergänzend sei hier noch bemerkt, daß sich an der Oberfläche nirgends Reste eines Deckepithels nachweisen lassen, ein Befund, den wir auch bei Beschreibung der Innenfläche der Hauptcystenwand erheben konnten. Die peripheren an das Cystenlumen angrenzenden Gewebsschichten weisen dieselben entzündlichen

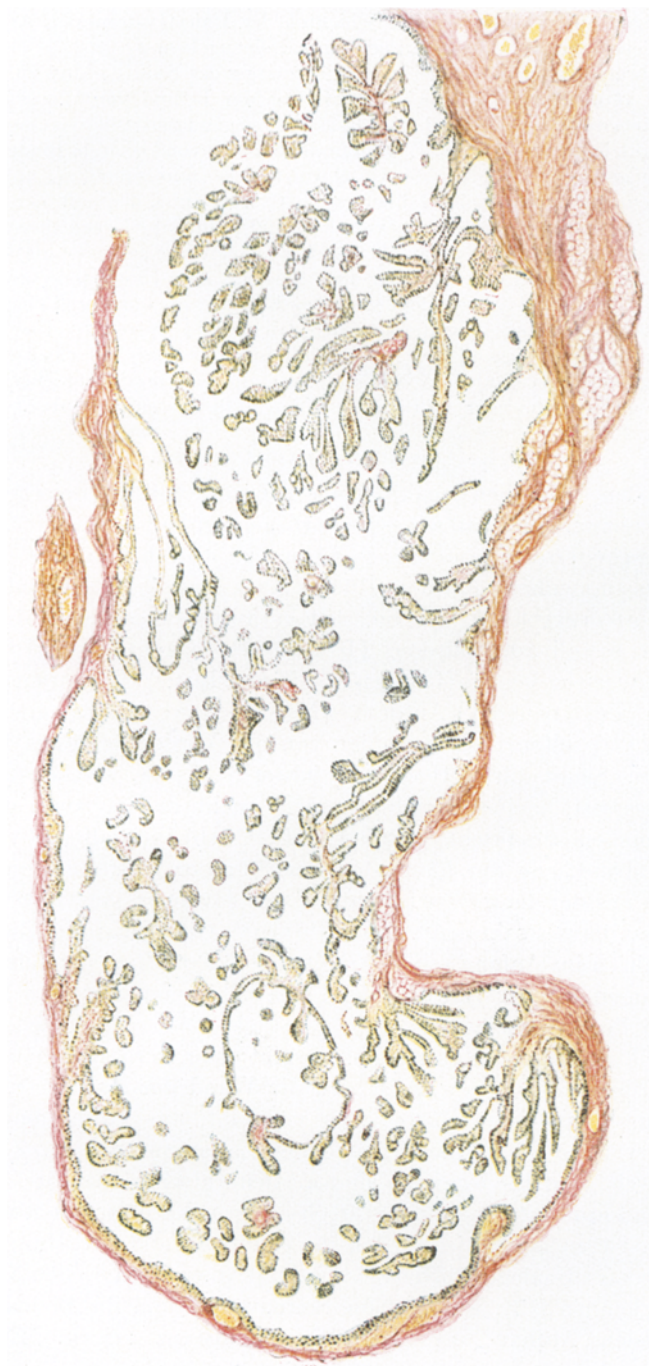


Abb. 5. Cystischer Hohlraum im Stiel mit sehr schön entwickelten Plexus chorioidei. Färbung nach van Gieson. Zeiss Ok. 3, Obj. aa, Vergr. 46 : 1.

Veränderungen auf, wie die inneren Schichten der Haupteystenwand, so daß es überflüssig erscheint auf dieselben noch einmal einzugehen.

Es erübrigt uns nur noch die Zusammensetzung des Stieles kurz zu besprechen. Hier verdient wohl am meisten Interesse der Befund von typischen sehr schön erhaltenen Plexus chorioidei, wie ich sie an keiner anderen Stelle der Geschwulst in dieser Ausdehnung gesehen habe. Man findet nämlich von lockerem Bindegewebe umgeben, ungefähr in der Mitte des Geschwulststieles, unregelmäßige, mit einem einschichtigen kubischen Epithel überzogene Cystenräume, die mit dendritisch verästelten papillären Excrescenzen versehen sind (Abb. 5). Neben diesen kompliziert gebauten Cysten findet man noch andere kleinere, die entweder glattwandig sind oder nur niedrige Papillen zeigen, und teils mit kubischem, teils mit mehrzeiligem Flimmerepithel ausgekleidet sind; das Epithel wird nur durch eine dünne Bindegewebslamelle vom darunterliegenden Gliagewebe getrennt. Im übrigen besteht der Stiel vorwiegend aus derbem Bindegewebe, das verschieden große Lappchen gliöser Nervensubstanz enthält. Letztere geht ununterbrochen in das Gliagewebe des angrenzenden sakralen Teils der Haupteystenwand über.

Epikritische Betrachtungen.

Nach den klinischen, makroskopischen und mikroskopischen Befunden ist es zweifellos, daß wir es im vorliegenden Falle mit einem echten Tumor sacrococcygeus congenitus zu tun haben, der in gar keinem Zusammenhang mit dem Rückenmark und seinen Häuten steht.

Der postcoccygeale Ursprung, den er aufweist, ist nach den Erfahrungen sowohl der älteren [Braune¹⁰), Calbet¹¹), Hennig, Marchand (siehe bei Hoffmann¹⁴), Kiderlen¹⁶), Tillmanns²⁴)], als auch der neueren Autoren [Nakayama¹⁷), Steimann²³), Askanazy³)] seltener als derjenige von der Vorderfläche des Kreuzsteißbeines. Somit dürfte Hoppe¹⁵) (unter Stolper, welcher dieselbe Ansicht vertritt) meines Erachtens nicht recht haben, wenn er sich folgendermaßen ausspricht: „Die Ansicht Calbets, daß die vordere Kreuzsteißbeinfläche am häufigsten der Sitz der Sakralteratome sei, kann man aus der deutschen Literatur nicht gewinnen, hier überwiegen entschieden die postsakralen“. Auch Parin¹⁸) trifft nicht das Richtige, wenn er gleich im Anfang seiner Arbeit sagt: „Präsakral sitzende Teratome kommen seltener vor, als solche an der hinteren Seite des Kreuzbeins und des Steißbeins“.

Die mikroskopische Untersuchung ergibt einen verhältnismäßig einfachen Aufbau, und zwar erweist sich die Wand der Haupteyste in die hinein der polypöse Körper sich vorwölbt, aus Formationen des Zentralnervensystems und aus Bindegewebe zusammengesetzt. Zentralnervengewebe und Bindegewebe sind an den verschiedenen Stellen der Cystenwand quantitativ in sehr wechselndem Verhältnis entwickelt. Vor allem ist zu konstatieren, daß die hintere Wand der Haupteyste vorwiegend aus Bindegewebe besteht und nur an wenigen Stellen Nervengewebe erkennen läßt, während die Seitenwände und ihr Boden einen vorwiegenden Aufbau aus Zentralnervensubstanz zeigen. Letztere

besteht aus jugendlichem gefäßreichem Gliagewebe, das trotz genauesten Durchsuchens der Schnitte, nirgends eine Differenzierung in Ganglienzellen aufweist. Von besonderem histologischen Interesse sind die epithelialen Bildungen der Nervensubstanz, die sowohl in Form von glattwandigen ependymären Cysten und zentralkanalartigen Drüsen-schläuchen, als auch in Form von unregelmäßigen Cystenräumen mit sehr schönen Plexus chorioidei auftreten. Es ist unmöglich an irgendeiner Stelle der Cysteninnenfläche oder der Oberfläche des knolligen Körpers Reste einer Epithelauskleidung nachzuweisen und man wird wohl mit Recht zuerst daran denken, die so schwere Entzündung der Hauptcyste für die Epithellosigkeit derselben verantwortlich zu machen. Die Möglichkeit aber, daß sie schon vor Eintreten der entzündlichen Veränderungen epithellos sein könnte, ist nicht wohl von der Hand zu weisen. So zeigte z. B. beim Fall von Borst⁹⁾ die Hauptcyste sowie der in dieselbe vorspringende Körper, bei Fehlen von entzündlichen Erscheinungen, keinen epithelialen Überzug, wenn wir von einigen platten Zellen absehen, auf die Borst keinen größeren Wert legt und als epitheloide Zellen des nachbarlichen Keimgewebes erklären möchte. Auch bei der neuerdings von Bienenfeld⁵⁾ beschriebenen überdoppelttkindskopfgroßen einkammerigen Cyste fehlte eine epitheliale Auskleidung der glatten Lumenfläche.

Der cystisch-knollige Körper ist ebenfalls, abgesehen vom ziemlich kräftigen Bindegewebsgerüst, das zahlreiche namentlich venöse Gefäße und kleinere und größere Fettläppchen enthält, durch die ausschließliche Zusammensetzung aus Abkömmlingen des Medullarrohres ausgezeichnet. Auch hier trifft man das Nervengewebe in Form eines verschieden weit entwickelten gliösen Gewebes, das nirgends eine deutliche Ganglienzellenbildung erkennen läßt. In viel größerem Umfange als in der Hauptcystenwand ist es hier zur Entwicklung von Cysten gekommen, von denen viele mit Plexus chorioideusartigen zottigen Excrencenzen versehen sind und zum Teil von einem überaus gefäßreichen piaähnlichen Bindegewebe umgeben werden. Dem an und für sich interessanten Befund von Knorpelinseln in der Wand von zwei solchen hirnvtrikelartigen Hohlräumen möchte ich keine allzu große Bedeutung beilegen und etwa behaupten, daß es sich hier um Schädelknochenanlagen handelt. Dazu sind die Knorpelinseln viel zu wenig ausdifferenziert (gar keine Andeutung von Knochenbildung) und ihre Form uncharakteristisch. Vielmehr möchte ich in diesem Zusammenhange auf die Bemerkung Borsts in seiner Geschwulstlehre aufmerksam machen, welcher trefflich sagt: „In bezug auf die reichhaltigen und mannigfachen Befunde in Sakralteratomen ist zu bemerken, daß der Phantasie oft allzu freier Lauf gelassen wurde und Dinge, die nur eine ganz entfernte Ähnlichkeit mit irgendwelchen Organen aufwiesen, für

rudimentäre fötale Organe schlechtweg gehalten wurden; so hat es z. B. ohne Zweifel etwas Willkürliches an sich, wenn man das Vorkommen eines platten, leicht gebogenen Knochenstücks als das Rudiment einer Hirnschale deutet, wenn sonst keine Anhaltspunkte für diese Vermutung sich ergeben usw.“ — Im Gegensatz zum Zentralnervensystem, das den Hauptanteil des Tumors ausmacht, ist das periphere Nervensystem nur an einer einzigen Stelle des polypösen Körpers vertreten in Form eines rudimentär entwickelten Spinalganglions, dessen bindegewebige Umgebung einige in Entwicklung begriffene Nervenfasernzüge enthält. Einer der letzteren mündet direkt in das Spinalganglion ein.

Der überwiegend aus derbgefügttem Bindegewebe bestehende Stiel ist durch das Vorkommen von gliöser Zentralnervensubstanz, charakteristisch gebauten Formationen des Plexus chorioideus und Flimmerepithelcysten ausgezeichnet. Das mehrzeilige Flimmerepithel dieser Cysten erinnert in seinem Bau lebhaft an Bronchialepithel; trotzdem ist es meines Erachtens, wegen seiner Nachbarschaft an Glia und des völligen Fehlens von Knorpelinseln bzw. Knorpelringen, glatter Muskulatur und vor allem von Schleimdrüsen, als Neuroepithel aufzufassen.

Aus dieser kurzen Zusammenfassung der histologischen Untersuchung ergibt sich, daß unser Tumor aus Gewebsformationen aufgebaut ist, die sich in ihrem Ursprunge nur auf zwei Keimblätter, das Ekto- und Mesoderm zurückführen lassen. Dagegen lassen sich entodermale Produkte nirgends mit Sicherheit nachweisen. Somit handelt es sich um ein angeborenes Bidermom (Wilms) der Kreuzsteißbeingegend, bei dem als wesentlichste Komponente Zentralnervengewebe zur Entwicklung gelangt ist. Da nun nach dem Vorgange von Borst⁷⁾ bei der Umgrenzung des noch strittigen Begriffes „Teratom“ das Hauptgewicht nicht so sehr auf den Nachweis der Dreikeimblättrigkeit, sondern vielmehr auf die systematoide Zusammenfügung der verschiedenen Gewebsarten und Organanlagen zu legen ist, so sind wir berechtigt, die Frage aufzuwerfen, ob nicht von diesem Standpunkt aus auch unser Tumor ein Teratom darstellt, trotz seiner Zusammensetzung aus Derivaten nur zweier Keimblätter. Wenn wir unsere Sakralgeschwulst nach diesem Gesichtspunkte durchmustern, so müssen wir wohl zugeben, daß es sich hier zwar nicht um eine hochkompliziert gebaute Bildung mit ausgesprochenem systematoidem Typus handelt, daß aber andererseits das systemartige im Aufbau nicht gänzlich verlassen ist. Ich erinnere nur an die hirnventrikelartigen Hohlräume mit sehr schönen Plexus chorioidei und zum Teil mit Knorpelinseln in ihrer Wandung, dann weiterhin an die zentralkanalartigen Hohlräume und schließlich an das Spinalganglion, mit den zu ihm in Beziehung stehenden Neuroblastenzügen. In morphologischer Hinsicht würde also für meinen Fall die zu-

erst von Askanazy eingeführte Bezeichnung *Teratoma diphylicum* am besten passen.

Besonderes Interesse bietet nun die Frage nach der formalen Genese eines solchen der Hauptsache nach aus Gewebsformationen des Medullarrohres bestehenden Tumors. Indem ich mich zu den Schwalbeschen Ansichten bekenne*), möchte ich zunächst die allgemeinere Frage beantworten: Ist die teratogenetische Terminationsperiode, d. h. die spätest mögliche Entstehungszeit unseres Falles mit der Gastrulation gegeben, oder liegt sie nach der Gastrulation? Mit anderen Worten: Stammt unser Tumor aus einem „fast eiwertigen“ Keim im Sinne Askanazys (prägastrulogenetisch) oder ist es wahrscheinlicher, daß er aus einem nach dem Gastrulastadium ausgeschalteten resp. versprengten Material seinen Ursprung genommen hat (postgastrulogenetisch)?

Die Annahme, daß ein fast eiwertiger Keim den Ausgangspunkt für unseren Tumor gebildet hat, erscheint gezwungen, zumal nicht recht einzusehen ist, warum ein solcher Keim sich zu einem fast ausschließlich

*) Auf eine eingehende Erörterung der zur Zeit herrschenden Ansichten bezüglich der Genese und Einteilung der Teratome, speziell der Steißteratome, kann hier, der Raumersparnis halber, nicht eingegangen werden, weshalb ich auf meine Dissertation München 1920 verweisen möchte. Es sei nur kurz hervorgehoben, daß die von Schwalbe²⁰⁾ vorgeschlagene formalgenetische Einteilung nach der teratogenetischen Terminationsperiode, als die zur Zeit am besten entwickungsgeschichtlich begründete anzusehen ist. Es empfiehlt sich somit nicht mehr von bigerminalen (heterochthonen), sondern von proterogenetischen oder noch besser von prägastrulogenetischen und nicht von monogerminalen (autochthonen), sondern von hystero-genetischen bzw. postgastrulogenetischen Teratomen zu sprechen. Die Ausdrücke prä- und postgastrulogenetisch, die dasselbe bedeuten wie die Schwalbeschen Bezeichnungen protero- und hystero-genetisch, sind deswegen letzteren vorzuziehen, weil sie das Gastrulastadium zum Ausdruck bringen, das ja der Schwalbeschen Einteilung zugrunde liegt.

Auch Borst⁶⁾ u. ⁷⁾ unterscheidet bezüglich der formalen Genese zwei Teratomgruppen: 1. hochkomplizierte Teratome, die aus totipotentem der Eizelle annähernd gleichwertigem Material hervorgehen; 2. weniger hoch komplizierte Teratome, die auf ein nur multipotentes Material zurückzuführen sind.

Askanazy³⁾ leitet, im Gegensatz zu Schwalbe und Borst, alle Teratome von einem einheitlichen fast eiwertigen Stammkeim von engumgrenzter Ausschaltungsperiode (bis zur Gastrulation) ab. Diese Auffassung ist gerade bei den Sakralteratomen nicht aufrecht zu erhalten. Wir müssen vielmehr bei Berücksichtigung der von Nakayama (Steißteratome), Arnold, Schwalbe (Epignathi), Wilms (Keimdrüsenteratome) und Hippel (Orbitalteratome) aufgestellten morphologischen Reihen, die von den kompliziertesten Bildungen bis zu den einfachen dysontogenetischen Geschwülsten alle Übergänge zeigen, die Möglichkeit einer verschiedenzeitlichen und damit verschiedenwertigen Keimausschaltung bzw. Versprengung zugeben. Also auch nach der Gastrulation, aus Entwicklungsanomalien der am Schwanzpol des Embryo konkurrierenden Gewebsformationen entstehende Teratome müssen wir gelten lassen.

aus Zentralnervengewebe gebauten zweikeimblättrigen Gebilde differenzieren sollte, obwohl ihm omnipotente Entwicklungsmöglichkeiten inne-
 wohnen. Wollten wir dennoch an der Ableitung aus einem totipotenten
 Keim festhalten, so müßten wir dann zu der Hilfhypothese greifen,
 daß der Tumor ursprünglich viel komplizierter gewesen sein möge und
 daß die übrigen Bestandteile sich zurückgebildet bzw. nicht zur Ent-
 wicklung gekommen wären. Diese Annahme scheint aber gesucht zu sein,
 obgleich sie vielfach für die einfacheren Steißeratoide vertreten wird.

Ich glaube vielmehr, daß wir zur Erklärung der Entstehung des
 vorliegenden Steißtumors, die Terminationsperiode nicht in die Zeit vor
 der Gastrulation zu verlegen brauchen. Wir können ihn, ohne Schwierig-
 keiten zu begegnen, auf eine Entwicklungsstörung nach der Gastrulation
 zurückführen und somit als postgastrulogenetisch (monogerminal
 der älteren Literatur) auffassen. Es erhebt sich nun die Frage: Welches
 von den embryonalen Gebilden des hinteren Körperpols kommt für die
 Genese unserer Geschwulst in Betracht?

Wenn man berücksichtigt, daß der Tumor fast ausschließlich aus
 Bildungen des Zentralnervensystems aufgebaut ist, so wird man immer
 mehr zu der Auffassung gedrängt, daß hier nichts anderes genetisch in
 Betracht kommen kann, als das Medullarrohr selbst*). Der „amas
 résiduel“ von Tournoux und Herrmann (1905) (= Reste der Schwanz-
 knospe) dem der Sitz unserer Geschwulst dorsal vom Steißbein voll-
 kommen entspricht, kann nicht als Ausgangspunkt angenommen werden,
 da er wegen seiner vielseitigen Bildungspotenz entschieden kompli-
 ziertere Bildungen liefern muß.

Entscheiden wir uns also für das Medullarrohr selbst, so würde sich
 nun die weitere Frage aufwerfen, ob die „Vestigis coccygiens“ (Tournoux
 und Herrmann, 1887), also die coccygealen Reste des Medullarrohrs, zur
 Erklärung aller nervösen Gewebsformationen genügen, oder ob wir ge-
 zwungen sind, auf ein früheres Entwicklungsstadium des caudalen Ab-
 schnittes des Medullarrohrs zurückzugehen. Mir scheint es sehr unwahr-
 scheinlich, daß so stark in Rückbildung begriffene Bestandteile wie die
 „Vestigis coccygiens“ unter pathologischen Verhältnissen die Fähigkeit
 besitzen, sich zu einem Tumor, wie der unsrige, mit typisch entwickelten
 Plexus chorioidei zu differenzieren. Deshalb möchte ich die tera-
 togenetische Terminationsperiode vor der Rückbildung
 des caudalen Teiles des Medullarrohres zu den „Vestigis
 coccygiens“ annehmen, wodurch sich dann alle Bildungen in unserer
 Geschwulst erklären lassen. Selbst der Befund von plexusartigen Forma-
 tionen, die für den unteren Pol des Neuralrohres etwas Ungewöhn-

*) Die ganz in den Hintergrund tretenden Abkömmlinge des mittleren Keim-
 blattes lassen sich unschwer aus gleichzeitig verlagerten mesodermalen Elementen
 ableiten.

liches darstellen, dürfte wohl nicht unbedingt gegen eine Ableitung aus dem Schwanzteil der Medullaranlage und für die Ableitung aus einem „fast eiwertigen Keim“ sprechen, wie Askanazy¹⁾ u. ²⁾ neuerdings annimmt. Wenn Askanazys Untersuchungen ergeben haben, daß „die Plexus das Erzeugnis einer territorial beschränkten spezifischen Differenzierung von bestimmten Gebieten im kranialen Teil des Medullarrohres sind“, so halte ich es für gewagt aus dieser Feststellung bei der normalen Entwicklung ohne weiteres Schlüsse auf die Verhältnisse bei der Teratomentwicklung zu ziehen. Hier handelt es sich um pathologische Vorgänge, bei denen es, wie Borst⁹⁾ sagt, sehr wohl denkbar ist, daß die Pia auch am hinteren Stammesende dieselben zierlichen gefäßreichen Faltungen zustande bringt, die sie der Regel nach nur am Kopfende in die Hirnhöhlen hinein entwickelt. Auch die Bildung von Plexusepithel dürfen wir unter abnormen Verhältnissen auch dem caudalen Medullarrohrende zutrauen, wenn wir bedenken, daß nach M. B. Schmidts Theorie sogar Gebilde, die von anderen Autoren als „Augenpunkte“ oder „fötale Augenblasen“ aufgefaßt wurden, vom caudalen Pol des Nervenrohres abgeleitet werden können.

Aber auch von einem anderen Gesichtspunkte aus scheint mir die Askanazysche Auffassung unwahrscheinlich: im embryonalen Zeitpunkt (Embryo von 21 mm Länge), in welchem sich zuerst die Plexusentstehung im Gehirn kundgibt, hat bereits der caudale Abschnitt des Medullarrohres eine beträchtliche Existenzzeit hinter sich (gerechnet seit seiner Anlage als Medullarplatte). Während dieser ersten Entwicklungsperiode des Schwanzteils des Medullarrohres fällt somit der Hinweis Askanazys auf frühe territoriale Spezialisierung im Zentralnervensystem vollständig weg und ich sehe daher keinen Grund zum mindesten diesen noch indifferenten Entwicklungsstufen der caudalen Medullaranlage die Fähigkeit der pathologischen Plexusbildung nicht zuzugestehen, sondern gleich ohne Anlaß den alle ortsfremden Elemente erklärenden „fast eiwertigen Keim“ Askanazys heranzuziehen.

Diese meine Ansicht bezüglich der Ableitung der Plexus chorioidei möchte ich durch folgende zwei auf Tierversuchen beruhende hypothetische Möglichkeiten unterstützen:

1. Durch zahlreiche Versuche⁴⁾ ist gezeigt worden, daß die Polarität d. h. das Gerichtetsein der kleinsten Teile im Organismus veränderlich ist; sie läßt sich genau so wie bei einigen niederen Pflanzen [z. B. bei der Alge *Bryopsis* (Noll, Winkler)] auch bei nieder- und höherstehenden Tierformen umkehren, so daß Neubildungen an Körperstellen entstehen, wohin sie nicht gehören. Eine solche Umkehrung der Polarität vermochten Zoja, Wetzell, Pobles und King bei *Hydra*, Driesch bei *Ascidien*, Ruttloff, Korschelt u. a. bei Würmern und Morgan

sogar bei erwachsenen Amphibien zu erzielen. Auf Grund dieser Erfahrungen bei Tieren können wir in unserem Falle annehmen, daß die polare Differenzierung des Medullarrohres pathologisch-weise eine Umkehrung erfahren habe, so daß es auch am Schwanzpol desselben zur Entwicklung von hirnventrikelartigen Hohlräumen mit Plexus chorioidei gekommen ist.

2. Spemann²²⁾ u. ⁶⁾ (Seite 684) ist es gelungen an Tritonlarven mit deutlich angelegter Medullarplatte, durch Querdurchschnürung, eine Gehirnbildung am Vorderende des hinteren Stückes hervorzurufen. Stellen wir uns nun vor, die Durchschnürung würde nicht in der Nackengegend, sondern im Bereich des caudalen Medullarrohrabschnittes ausgeführt, so müßte eigentlich auch hier der kraniale Pol des abgetrennten hinteren Medullarrohrstückes befähigt sein, ein gehirnartiges Gebilde und folglich auch Ventrikel und Plexus hervorbringen.

Aus dem Erörterten geht jedenfalls zur Genüge hervor, daß wir nicht berechtigt sind einzig und allein aus dem Befund von Aderhautgeflechten ohne anderweitige Anhaltspunkte auf einen „fast eiwertigen Keim“ als Ausgangspunkt zu schließen; um so mehr gilt das für den hier beschriebenen Tumor, bei dem der fast ausschließliche Befund von Derivaten des Medullarrohres gerade gegen die Ableitung aus einem nahezu ovalentem Keimmateriel und für die Ableitung aus dem Medullarrohr selbst spricht.

Zusammenfassung:

Bei einem drei Wochen alten männlichen Säugling findet sich dorsal vom Steißbein in der Medianlinie ein angeborener cystischer Tumor von etwa Apfelgröße, der sich bei der mikroskopischen Untersuchung als ein Teratoma diphyllicum mit fast ausschließlicher Bildung von Zentralnervensubstanz erweist. — Formalgenetisch ist er, nach meinem Dafürhalten, trotz des Befundes von Plexus chorioidei welche nach Askanazy auf eine zeitlich vor der Gastrulation gelegene Störung zu beziehen seien, als ein postgastrulogenetisches (hystero-genetisches nach Schwalbe, monogerminales) Teratom aufzufassen und mit großer Wahrscheinlichkeit auf eine frühzeitige Entwicklungsstörung im Bereich des caudalen Abschnittes des embryonalen Medullarrohres bzw. der Medullarplatte zurückzuführen. Dementsprechend ist die teratogenetische Terminationsperiode nach der Gastrulation und vor der Rückbildung des caudalen Medullarrohrabschnittes zu den „Vestigis coccygiens“ (4. Mondmonat) anzunehmen. Mit anderen Worten sind wir bei unserem Falle in der glücklichen Lage nicht nur allgemein zu entscheiden, ob die Entstehungszeit vor oder nach der Gastrulation liegt, sondern dieselbe auch genauer festzulegen und sowohl geburtswärts durch den Zeitpunkt der Ent-

stehung der „*Vestiges coccygiens*“ als auch eiwärts durch den Zeitpunkt der Gastrulation abzugrenzen.

Meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Max Borst, spreche ich an dieser Stelle meinen ergebensten Dank für seine lebenswürdigen Ratschläge und die gütige Überlassung des Falles aus.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ Askanazy, M., Zur Physiologie und Pathologie der Plexus chorioidei. Verhandl. d. Dtsch. pathol. Gesellsch., **17**, 90. 1914; ibidem S. 491. — ²⁾ Askanazy, M., Über schwer erkennbare Neurofibromatosen. Arbeiten auf dem Gebiete d. pathl. Anat. u. Bakter., herausgegeben v. Baumgarten 1914, S. 163. — ³⁾ Askanazy, M., Die Teratome nach ihrem Bau, ihrem Verlauf, ihrer Genese und im Vergleich zum experimentellen Teratoid. Verhandl. d. Dtsch. pathol. Gesellsch. 1907. — ⁴⁾ Barfurth, Regeneration und Transplantation in der Medizin. Jena 1910, S. 12, 21 u. 42. — ⁵⁾ Bienenfeld, Ein Sakraltumor beim Neugeborenen. Wien. med. Wochenschr. 1919, Nr. 39. — ⁶⁾ Borst, M., Das pathologische Wachstum und echte Geschwülste. Lehrbuch d. path. Anat. v. Aschoff, 4. Aufl. 1919. — ⁷⁾ Borst, M., Über Teratome und ihre Stellung zu anderen Geschwülsten. Verhandl. d. Dtsch. pathol. Gesellsch. 1907. — ⁸⁾ Borst, M., Die Lehre von den Geschwülsten. Wiesbaden 1902, Bd. II. — ⁹⁾ Borst, M., Ein Sakraltumor von hirnartigem Bau. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **31**, H. 3. 1902. Verhandl. d. Dtsch. pathol. Gesellsch. 1901. — ¹⁰⁾ Braune, Die Doppelmißbildungen und angeborenen Geschwülste der Steißbeingegend. Leipzig 1862. — ¹¹⁾ Calbet, Contribution à l'étude de tumeurs cong. d'origine parasitaire de la région sacrococcygienne. Thèse de Paris 1893. — ¹²⁾ Hanser, Sakrale überzählige Darmanlage mit Respirationstraktus. Verhandl. d. Dtsch. pathol. Gesellsch. 1914, und Studien z. Pathol. d. Entwicklung. Herausgeg. v. E. Schwalbe u. R. Meyer **2**, H. 1. 1914. — ¹³⁾ Heyn, Steißtumor. Zeitschr. f. Geburtsh. u. Gyn. **73**, 469. 1913. — ¹⁴⁾ Hoffmann, Ein Beitrag zu den angeborenen Sakralgeschwülsten. Diss. Leipzig 1904. — ¹⁵⁾ Hoppe, Beitrag zur Lehre von der angeborenen Kreuzsteißbeingeschwülsten. Diss. Breslau 1903. — ¹⁶⁾ Kiderlen, Die teratoiden Geschwülste der Kreuzbeingegend vom klinischen Standpunkt. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. **52**. 1899. — ¹⁷⁾ Nakayama, Über kongenitale Sakraltumoren. Arch. f. Entwicklungsmech. d. Org. **19**. 1905. — ¹⁸⁾ Parin, Beiträge zur Kenntnis der angeborenen präsakralsitzenden Geschwülste. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. **123**. 1913. — ¹⁹⁾ Prym, Ein Sakraltumor vom Bau eines reinen Neuroepithelioms. Frankfurter Zeitschr. f. Pathol. **9**. 1911. — ²⁰⁾ Schwalbe, Ernst, Proterogenetische und hysterogenetische Teratome. Festschr. f. G. Schwalbe. Stuttgart 1914. — ²¹⁾ Sieber, Ein Teratom im vorderen Mediastinum. Virchows Archiv **202**. 1910. — ²²⁾ Speermann, H., Experimentelle Erzeugung zweiköpfiger Embryonen. Sitzungsber. d. Phys.-Med. Gesellsch. z. Würzburg. Jahrg. 1900. — ²³⁾ Steimann, Ein Fall von Sakralteratom mit besonderer Berücksichtigung seiner Beziehungen zum Primitivstreifen. Diss. Marburg 1905. — ²⁴⁾ Tillmanns, Die Verletzungen und chirurgische Krankheiten des Beckens. Dtsch. Zeitschr. f. Chir., Lieferung 62 a, 1905.