

(Aus dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses am Urban in Berlin [Prof. Dr. M. Koch] und dem Pathologischen Institut der Universität Berlin [Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Lubarsch].)

Ein Beitrag zur Kenntnis der papillären Epitheliome des plexus chorioideus.

Von

Dr. med. Klara Noodt.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. Juli 1925.)

Primäre epitheliale Gewächse des Gehirns sind sehr selten; sie können ihren Ausgangspunkt nehmen 1. vom Epithel des Plexus chorioideus, 2. vom Ventrikel-Ependym. Die meisten erreichen keine erhebliche Größe und sind oft nur Nebenbefunde, Zufallsbefunde bei Sektionen. Die Mehrzahl der Plexusepitheliome hat ihren Sitz in der 4. Hirnkammer, so z. B. auch der von *Natonek*¹⁰⁾ beschriebene Fall, ferner u. a. der von *P. Vonwiller*⁹⁾ beschriebene (H. St. ♂ 15½ Jahre). Die Papillome bilden 47% aller Gewächse des Aderhautgeflechtes; sie sind die häufigsten. Es folgen Peritheliome, Carcinome, Psammome, Angiome. Lipome; Enchondrome, Gliome und Ganglioneurogliome sind sehr selten¹³⁾.

Die Ableitung der Ventrikel-Papillome vom Plexus chorioideus oder vom Ventrikelependym ist immerhin eine nicht ganz sichere, da die Ansichten der verschiedenen Forscher über den histologischen Aufbau des Plexusepithels und des Ventrikelpendyms, insbesondere über den feineren anatomischen Bau dieser Epithelzellen recht erheblich auseinander gehen. Die Entscheidung über den Ausgangspunkt einer epithelialen primären Hirngeschwulst muß einzig und allein durch Beachtung der epithelialen Bausteine des Gewächses gefällt werden; das Stroma bildet keine Anhaltspunkte für diese oder jene Abstammung.

Wenden wir uns nun dem Plexusepithel und dem Ventrikelependym zu. Das *Ependymepithel* kleidet nach *Stöhr*³⁾ den Zentralkanal des Rückenmarks und die Hirnkammern in einfacher Lage aus; die Zellen sind zylindrisch; in der Jugend tragen sie Haare, z. T. auch noch bei Erwachsenen. *Kölliker* hält das Ependym für Pflasterepithel, das nur stellenweise zylindrisch wird. *Gerlach* hat Flimmerhaare auch im Alter beobachtet. *Vonwiller*⁹⁾ sah es einschichtig, aber auch im Alter mit

Flimmerhaaren versehen. Das *Plexusepithel* ist nach *Stöhr*³⁾ ein einschichtiges kubisches Epithel, das Pigmentkörnchen, Fettropfen enthalten kann und beim Neugeborenen flimmert. *Engel*⁶⁾ beobachtet basophile oder fuchsinophile Granula oder Fettröpfchen und nimmt je nach dem Auftreten dieser oder jener Gebilde verschiedene Sekretionsstadien an. *Vonwiller* ist der Ansicht, daß beim Embryo Flimmerhaare vorkommen, die sich zur Zeit der Geburt verlieren. *Rindfleisch* schreibt dem *Plexusepithel* die Neigung zu höheren Zellformen zu. Jedenfalls sind sowohl *Plexusepithel* als auch *Ventrikelependym* hochdifferenzierte Gewebe. *Bielschowsky*²⁾ empfiehlt für die vom *Plexusepithel* abstammenden Geschwülste die Bezeichnung Adenom. Doch dürfte es m. E. nicht genügen, daß ein Gewächs von Drüsenepithele *ausgeht*, sondern der anatomische Bau müßte auch drüsenähnlich sein, um die Einreichung einer Geschwulst in die Gruppe der Adenome vornehmen zu können. Fast die Hälfte aller Gewächse der Aderhautgeflechte sind papilläre Fibroepitheliome. Eine lückenlose Zusammenstellung aller in der Literatur beschriebenen fibroepithelialen Gewächse der Aderhautgeflechte in bezug auf Alter, Geschlecht, Erscheinungen während des Lebens, Lage und Größe des Gewächses ist leider nicht möglich, da viele Autoren den einen oder anderen Punkt oder mehrere Punkte vernachlässigt oder keinen Wert darauf gelegt haben. Manche Forscher — wie u. a. *Natonek*¹⁰⁾ — machen überhaupt keine Angaben über Alter und Geschlecht und Krankengeschichte, sondern betrachten den Fall nur von der pathologisch-anatomischen Seite. Doch läßt sich sagen — soweit Angaben über die verschiedenen Punkte vorliegen —, daß die fibroepithelialen Gewächse der Aderhautgeflechte mit papillärem Bau häufiger bei Kindern, Jugendlichen und im mittleren Alter als bei Greisen vorkommen. Das männliche Geschlecht ist bevorzugt. Klinische Erscheinungen sind nicht sehr häufig; wenn sie vorhanden sind, liegt ihr Beginn meist einige Wochen vor dem Tode. Wiederholt sind außer anderen Symptomen, wie Kopfschmerz, Erbrechen usw. bei Geschwülsten der 4. Kammer eigenartige Kopfhaltungen beschrieben worden [Kopf nach vorn gebeugt und Kinn auf die Brust gelegt¹⁹⁾]. Die vierte Kammer ist ein bevorzugter Sitz der papillären *Plexusepitheliome*. Sie erreichen meist keine erhebliche Größe; häufig sind sie halberbsengroß bis walnußgroß. *Vonwiller* macht sehr genaue Angaben; das von ihm beschriebene Papillom der 4. Kammer ist gestielt und hat ohne Stiel folgende Maße: 3,5 : 3,4 : 3,0 cm. Das von *Priesel*²³⁾ sehr eingehend untersuchte Papillom des 4. Ventrikels ist 15 mm : 1: 10 mm : 5 mm groß. Der Fall *Priesel*²³⁾ zeigt mehrere ungewöhnliche Befunde: 1. gehört das Papillom einem 74jährigen Mann an, 2. sind seine epithelialen Bausteine reich an braunem Pigment und 3. enthält der Grundstock der Papillen außer Kalk und Hyalin an einer Stelle „lamellären Knochen ohne Markräume.“

Ich möchte nun den in der Literatur beschriebenen Plexusepitheliomen zwei eigene Fälle hinzufügen. Für die Überlassung des Materials bin ich Herrn Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Lubarsch und Herrn Prof. Dr. M. Koch zu großem Dank verpflichtet.

1. Fall.

Auszug aus der Krankengeschichte: H. B., ♀, 33 Jahre, Aufnahme im städtischen Krankenhouse am Urban am 10. X. 1919, Tod daselbst am 26. X. 1919. Familien- und sonstige Vorgeschiede o. B. Seit 6 Wochen Schwindelgefühl und unsicherer Gang. Zunahme dieser Beschwerden. Keine Angabe über ein Trauma. Aus dem Status praesens ist nur folgendes von Interesse: taumelnder Gang, weder

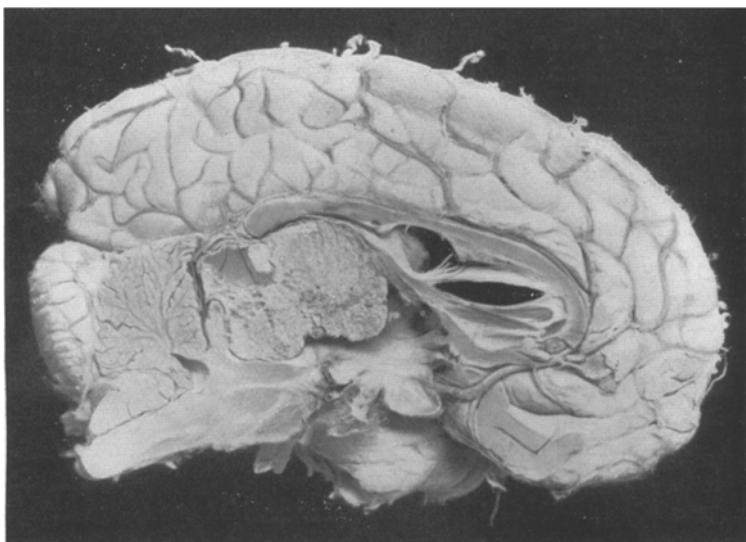


Abb. 1.

spastisch noch paretisch. Geringe VII Lähmung rechts. Romberg ++; Bauchdeckenreflexe —; Patellarreflexe +++; Achillessehnenreflex +; Babinski —; Pupillenstarre beiderseits; Pupillen mittelweit, nicht entrundet, keine Stauungspapille. Das rechte Auge bleibt bei Bewegungen hinter dem linken zurück. Wa.R. — Sachs-Georgi —. Lumbalpunktion am 20. X. 1919: Druck 115 mm H₂O, Punktat klar. |In den letzten Lebenstagen Zunahme der Kopfschmerzen, Druckschmerz am Ansatz der rechten Nackenmuskulatur, Erbrechen, elendes Allgemeinbefinden.

Die Sektion (Prosektor Prof. Dr. M. Koch) ergab außer Bronchopneumonie beider Unterlappen, eitriger Bronchitis und beginnender Pleuritis des r. Unterlappens nichts Wesentliches, vor allem keine Metastasen. Das Gehirn wurde im ganzen in Formalin gehärtet und durch einen medianen Sagittalschnitt zerlegt. Dabei ergab sich folgender Befund: ein Gewächs nimmt die Gegend des foramen interventrikulare Monroi ein; vorn grenzt es an das Septum pellucidum und den Fornix,

oben an den Truncus corporis callosi und hinten an das Splenium, den Recessus pinealis, die Stria medullaris, die commissura post., unten an den Thalamus; ein kleiner Teil des Gewächses liegt im aquaeductus Sylvii. Die größte sagittale Ausdehnung beträgt 5 cm, der größte Höhendurchmesser 3 cm. Das Gewächs zeigt mehrere Cysten, besonders im hinteren Abschnitt. Die größte von ihnen mißt im größten Durchmesser 1,7 cm. Der Lage nach konnte man auch an eine Geschwulst denken, die ihren Ausgang von der Glandula pinealis nahm, zumal der makroskopische Bau nicht ganz typisch für ein papilläres Epitheliom war. Doch das histologische Bild spricht dagegen: es finden sich weder Zellen der Glandula pinealis, noch ist das Gewächs ein Carcinom oder Pinealisadenom; denn diese beiden Zirbeldrüsengewächse kämen überhaupt nur in Betracht, da der Tumor ein epitheliales Gewächs ist. Unter dem Mikroskop bietet sich dem Untersucher folgendes Bild: ein zellarmes, gefäßreiches Stroma; die Papillen sind besetzt teils mit einschichtigem hohem nicht flimmerndem Cylinderepithel, das chromatinreiche ovale, basalgelegene Kerne aufweist, teils mit mehrschichtigem, z. T. kubischem Epithel. Feinst-mittelgroßtropfige, stellenweise sehr erhebliche Lipoidablagerung in Spindel- und Rundzellen des Stromas und in Epitheliien, sowie herdförmige diffuse lipoide Durchtränkung des perivasculären Bindegewebes. Die Lipide sind im Hämalaun-Sudan-Präparat rot, im Smith-Dietrich-Präparat schwarz. Die Cysten enthalten eine homogene Flüssigkeit, welche sich mit Hämalaun-Eosin rosa färbt, mit Hämalaun-Sudan leicht rötlich, mit van Gieson gelb, bei der Versilberung nach Bielschowsky-Maresch grau-schwarz wird. Sie enthalten vereinzelt Zellen, die vollgepumpt sind mit mittelgroßtropfigem Lipoid. Nach dem histologischen Bild handelt es sich also um ein papilläres Epitheliom des Plexus chorioideus.

2. Fall.

Auszug aus der Krankengeschichte. H. W., ♂, 1 Jahr, + 16. IV. 1925, Säuglingsstation der Universitätskinderklinik Berlin. Aus der Familienvorgeschichte geht eine Syphilis der Mutter hervor. H. W. ist 1. Kind, Zangengeburt, Geburtsgewicht $6\frac{1}{2}$ Pfund. Ernährungsstörungen, häufig Ausschlag. Ein Hydrocephalus wird nicht erwähnt, auch kein Unfall, wie in dem Vonwillerschen Fall. 1925 Aufnahme in die Kinderklinik wegen Hustens. *Status praesens*: „Ziemlich großer, hinten abgeplatteter Kopf, geringe Craniotabes am rechten Scheitelbein. Kind ist statisch und geistig sehr zurück, hält kaum den Kopf, dabei aber nur geringe Rachitis. Macht geistig abnormen Eindruck, lacht und grimassiert viel, fixiert, greift aber selten und ungeschickt. Zeitweise stereotype Bewegungen und Strabismus convergens.“ Am 15. III. 1925 wird ein Nervenarzt, Prof. Cassirer, zugezogen; dieser stellt die Diagnose auf „einen cerebral Prozeß“ und äußert den Verdacht auf amaurotische Idiotie. Am gleichen Tage wird ein Spezialarzt für Augenkrankheiten zugezogen, der „chronische beiderseitige Stauungspapille mit Atrophie und unbekannter Ätiologie“ festgestellt. 21. III. Seit gestern deutliche meningitische Symptome. Heute 2 mal Erbrechen. Atmung nach dem Typus Cheyne Stokes. Deutliche Nackensteifigkeit. Kernig. 14. IV. Kopf-

umfang weiter vergrößert (50 cm) trotz wiederholter ausgiebiger Lumbalpunktion. 16. IV. Tod.

Sektionsdiagnose: S. Nr. 443/25. Pathologisches Institut der Universität Berlin. Obduzent Dr. Wolff. *Herdpneumonien im linken Unterlappen der Lunge. Allgemeine Anämie. Schwellung des lymphatischen Rachenringes und der Lymphknötchen der Milz. Leichte katarrhalische Gastritis. Einzelne kleine Blutungen in der Dickdarmschleimhaut. Papillom des Plexus chorioideus des linken Seitenventrikels. Hydrocephalus internus mit 300 ccm Flüssigkeit in den Ventrikeln. Eitrige Otitis media beiderseits.*

Das gestielte Gewächs im linken Seitenventrikel ist mit Stiel 6 cm, ohne Stiel 4,2 cm lang. Seine größte Breite beträgt 4 cm. Es zeigt einen papillären Bau.

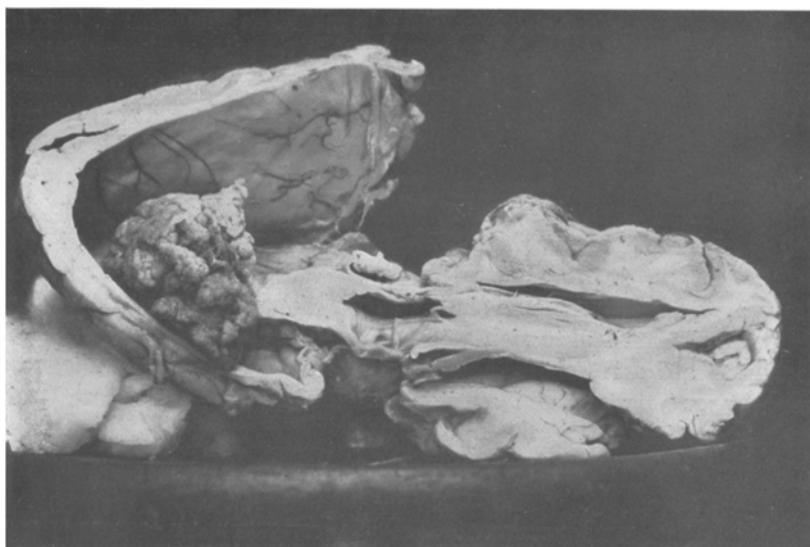


Abb. 2.

Die mikroskopische Untersuchung hat folgendes Ergebnis: Baumartig verzweigte sehr schmale Zotten, welche reichlich Blutgefäße und wenig Bindegewebe enthalten. Die äußerst fein und zahlreich verzweigten Papillen sind besetzt mit hohem einschichtigem Cylinderepithel, das nur an wenigen Stellen mehrschichtig und dann etwas niedriger wird. Die Kerne liegen basal, sind oval, im allgemeinen chromatinreich; vereinzelt sieht man chromatinärmere Kerne. Das Protoplasma ist locker. Nicht ganz gleichmäßig verteilte geringe feinstmittelgroßtropfige Lipoidablagerungen mit einigen herdförmigen starken Anhäufungen von fein- bis mittelgroßtropfigem, stellenweise großtropfigem Lipoid in den Epithelen. Die herdförmigen Lipoidanhäufungen sind z. T. nach Smith-Dietrich färbbar, also z. T. phosphatidhaltig. Glykogen ist nicht nachweisbar; doch ist leider kein Material

sofort in Alkohol absolutus eingelegt worden, so daß ein einwandfreies Urteil über den Glykogengehalt nicht abgegeben werden kann, da das Material von dem Obduzenten in Formalin eingelegt wurde. Doch läßt sich so viel sagen, daß Glykogen sicher nicht in großen Mengen vorhanden war; denn sonst wäre ein Teil noch nachweisbar, auch wenn das Material 1—2 Tage in Formalin und je 1 Tag in 70 proz. und 93 proz. Alkohol gelegen hat. Kalk ist weder in Hämalaun-Eosinpräparaten zu finden, noch mit der von Kossaschen Kalkreaktion nachzuweisen.

In meinen beiden Fällen war kein Pigment vorhanden wie es Priesel²³⁾ in seinem fibroepithelialen Papillom der 4. Kammer in großer Menge gefunden hat.

Fall 1 unterscheidet sich von Fall 2 in mehreren Punkten: 1. Sitz ist 3. Kammer und aquaeductus Sylvii in Fall I. Sitz ist linker Seitenventrikel in Fall II. 2. Das eine Gewächs ist ungestielt (I), das andere gestielt (II). 3. Die Papillen des einen Gewächses (I) haben ein breiteres Stroma und sind erheblich spärlicher verzweigt als in Fall II. 4. Das Epitheliom I weist mehrere Cysten auf, das Epitheliom II nicht.

Gemeinsam ist meinen beiden Fällen: 1. das hohe Cylinderepithel und die feinere Struktur der Epithelzellen. 2. der Lipoidgehalt, 3. der Gefäßreichtum, 4. der Hydrocephalus internus, 5. anamnestisch kein Trauma, 6. beide Papillome sind keine Sektionsnebenbefunde, sondern bei beiden Fällen lenkte sich während des Lebens die Aufmerksamkeit der Ärzte auf den Schädelinhalt; im ersten Fall wurde die Diagnose „Hirntumor“ gestellt, im zweiten Fall auf „cerebralen Prozeß mit Verdacht auf amaurotische Idiotie“.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ Borst, M., Die Lehre von den Geschwülsten. Wiesbaden 1902. — ²⁾ Bielschowsky und Unger, Arch. f. klin. Chir. **81**, Teil 1, 1906. — ³⁾ Stöhr, Lehrbuch der Histologie 1906. — ⁴⁾ Aschoff, Pathologische Anatomie. Lehrbuch für Studierende und Ärzte, 1919. — ⁵⁾ Kaufmann, E., Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie 1922. — ⁶⁾ Engel, Arch. f. exp. Zellforsch. **2**, H. 1. — ⁷⁾ Kölliker, Handbuch der Gewebslehre des Menschen 1896, Bd. 2. — ⁸⁾ Brückanow. Prager med. Wochenschr. 1896. — ⁹⁾ Vonwiller, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **204**. 1911. — ¹⁰⁾ Natonek, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **218**. 1914. — ¹¹⁾ Borchers, Inaug.-Diss. 1910/11, München, Tumoren des Plex. choroid. — ¹²⁾ Boudet et Clemet, Arch. dé med. 1910. — ¹³⁾ Letterer, Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **67**. 1920. — ¹⁴⁾ Askanazy, Zur Physiologie und Pathologie des Plexus choroid., Verhandl. d. dtsc. pathol. Ges. 1914. — ¹⁵⁾ Bielschowsky, Zur Histologie und Pathologie der Hirngeschwülste. — ¹⁶⁾ Haackel, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **16**. — ¹⁷⁾ Klestadt, Zentralblatt **26**. 1915. — ¹⁸⁾ Schlaepper, Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. Supplement. — ¹⁹⁾ Stern, Zeitschr. f. Nervenheilk. **34**. 1908. — ²⁰⁾ Hart, Arch. f. Psych. **47**. 1910. — ²¹⁾ Kelly, Transactions of the Pathologic Society of London. **24**. 1873. — ²²⁾ Kölpin, Arch. f. Psych. **45**. 1909. — ²³⁾ Priesel, A. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **253**, 1. 1924.