

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Göttingen. — Direktor: Geh.-Rat
Professor Dr. Kaufmann.)

Ein Fall von Sarkom der Zirbeldrüse.

Von

Dr. R. Hückel,

Assistent am Institut.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 25. Februar 1928.)

Die Gewächse der Zirbel, welche die wichtigsten Erkrankungen dieses Organs darstellen und klinisch oft nicht erkannt werden, sind selten und dabei doch von Wichtigkeit, so daß die Mitteilung jedes Einzelfalles, der die morphologische und klinische Erkenntnis dieser Gewächse vertiefen kann, wünschenswert ist.

Der Liebenswürdigkeit von Herrn Geheimrat Kaufmann verdanke ich die Überlassung eines Epiphysengewächses, über den in Kürze berichtet werden soll.

Auszug aus der Krankengeschichte. (Univ.-Nervenklinik und Chirurg. Univ.-Klinik Göttingen.)

31-jähriger Kaufmann am 27. VII. 1922 wegen auf Erkrankung des Zentralnervensystems hinweisenden Erscheinungen aufgenommen.

Vorgeschichte: Vor 8 Jahren Schlag auf den Kopf; Taumeln, aber keine Bewußtlosigkeit. Einige Monate später die in wechselnder Stärke bis jetzt anhaltenden Kopfschmerzen. Vor 1 Jahr „Anfälle“: 3—5 Minuten Taubheit und starke Schmerzhaftigkeit der linken Kopfseite, „die Zunge wollte beim Sprechen nicht mit“, gleichzeitig „zuckten Arme und Beine“. Doppeltsehen. Zunahme der Anfälle und Kopfschmerzen. Am 7. IV. 1922 „großer Anfall“ mit Bewußtlosigkeit. Jetzige Beschwerden: Schmerzen auf der linken Kopfseite bis zum Hinterkopf, Schwindelgefühl, Unsicherheit beim Gehen, Nachlassen der Sehkraft. *Befund* bei genauer neurologischer Untersuchung (27. VII. 1922): außer taumelndem Gang nichts Besonderes. Stauungspapille beiderseits (rechts 3,0; links 4,0 D.). Pupillen ziemlich weit, gleich weit, nicht ganz rund. Reaktion auf Licht beiderseits träge, auf Konvergenz prompter, aber auch nicht ausgiebig. 28. VIII. 1922. Lumbalpunktion: Druck 220 mm; keine Zellvermehrung, Nonne und WaR. —. 11. X. 1922. Neurologischer Befund unverändert. Papillenhervorragung desgleichen. Pat. klagt über Ohrensausen. 20. X. 1922. Linksseitige Abducenslähmung. 8. XI. 1922. Abnahme der Sehkraft, Ventrikelpunktion oberhalb der linken Augenbraue; unter starkem Druck Entleerung 130 cem klaren Liquors. 10. XI. 1922. Allgemeinbefinden sehr gestört. Pat. ist verwirrt und läßt unter sich. 13. XI. 1922. Balkenstich, Verbindung zwischen Kammer- und Subduralraum hergestellt. Liquor steht

unter hohem Druck. 27. XI. 1922. Durch Balkenstich nur vorübergehende Besserung des Allgemeinbefindens. Völlige linksseitige Abducensparese, Areflexie der Hornhaut links. Die von den beiden unteren Trigeminasästen versorgten Gebiete links fast völlig unempfindlich. Zunge weicht nach links, Gaumensegel nach rechts ab. Geschmacksprüfung: NaCl links —; rechts zeigt Pat. auf „bitter“. Chinin links und rechts +. Vestibularisprüfung: Linker Vestibularis nach Einspritzen von 200 ccm noch nicht erregbar, rechts nach 100 ccm starker Nystagmus. 1. XII. 1922. Gleichgewichtsstörungen. Psychisch verändert, schwer besinnlich, sagt selbst lachend: „ich habe keine Auffassungsgabe“. Im Stehen und Sitzen kippt Pat. immer nach links. Geringe Ataxie in den oberen und unteren Gliedmaßen, links mehr als rechts. Häufiges Gähnen. Inkontinenz. Psychisch stets euphorisch; Merkfähigkeit stark herabgesetzt. Im übrigen erkennt er alle Personen richtig. Schlaf tief und ausgiebig. 7. XII. 1922. Trepanation des Tuber occipitale. Kein Gewächs auffindbar. Reichlicher Liquorabfluß. Zunehmende Benommenheit. 12. XII. 1922. Tod.

Epikrise zur Krankengeschichte.

Es war zunächst im wesentlichen an eine *Meningitis serosa* gedacht worden, da längere Zeit keine Herdsymptome gefunden wurden und auch der Zustand keinen Schwankungen unterworfen zu sein schien. Trotzdem wurde bereits in Erwägung gezogen, ob nicht ein Gewächs Ursache des Hydrocephalus sei. Diese Vermutung hatte in der letzten Zeit wesentlich größere Wahrscheinlichkeit angenommen; Herdsymptome sind aufgetreten und der Prozeß ist trotz mehrerer druckentlastender Eingriffe reißend vorwärts geschritten. Es bestand zuletzt: schwere Abducenslähmung, Areflexie der linken Cornea und eine Trigemini-sensibilitätsstörung des 2. und 3. Astes rein radikulärer Natur. Vielleicht bestand auch eine leichte Parese der linken Seite und eine Geschmacksstörung, die wahrscheinlich mit der Trigeminiusschädigung zusammenhing. Außerdem war eine Störung des linken Vestibularis und Ataxie in den Gliedmaßen, besonders links, festzustellen. Der ganze Befund sprach zuletzt für eine außerhalb des Kleinhirns sitzenden Herd in der linken hinteren Schädelgrube.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll S.-Nr. 218 1922/23).

J. F., 31-jähriger Kaufmann. Gestorben 12. XII. 1922, 12 Uhr 30 Min. vormittags. Seziert 13. XII. 1922, 12 Uhr 30 Min. nachmittags. 174 cm lange männliche Leiche in leidlichem Ernährungszustand.

Schädeldach stark verdünnt, tiefe Gruben auf der Innenfläche. Knochen rauh, Tabula interna usuriert, stellenweise von ganz flachen, weißlichen Osteophytenauflagerungen bedeckt. Dura ziemlich stark gespannt. Längsblutleiter wenig flüssiges und geronnenes Blut enthaltend. Windungen beider Halbkugeln abgeplattet, Furchen verstrichen. Balken wölbt sich konvex vor; er ist in der Mittellinie, in der Höhe der kleinen Trepanation durchstoßen und zeigt hier ein etwa 3:1 mm großes unregelmäßiges Loch, aus dem reichlich klarer Liquor herausquillt; durch leichten Druck auf die Gehirnhalbkugeln entleeren sich 150 ccm.

Keine Asymmetrie des Gehirns.

Gehirn sehr fest in die Schädelgruben eingepreßt, Optici etwas abgeplattet, hinter ihnen der Boden der 3. Kammer mit dem Infundibulum stark nach unten vorgewölbt, verdünnt, als halbkugelige vorspringende Blase erscheinend, auf deren Scheitel der Stiel der Hypophyse aufsitzt. Foramen Magendi durchgängig, Pia darüber vielleicht ganz leicht verdickt. Keine Zeichen, die auf Herderkrankung im Gehirn hindeuten.

Augenhintergrund rechts: ausgesprochene Stauungspapille, links: nicht nachgesehen.

Gehirngewicht 1700 g. Gehirn wird im ganzen in Formol gehärtet.

Am 31. I. 1923. Medianschnitt durch das Gehirn (Geheimrat *Kaufmann*): Gut haselnußgroßes, gestieltes Gewächs der Zirkel, dessen Gestalt im ganzen der normalen Zirkel ähnlich ist. Verlegung des *Aquaeductus Sylvii* durch das Gewächs.

Erweiterung der 3. und der Seitenkammern, die zusammen etwa 250 ccm Wasser fassen.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Epiphysengewächs, Bronchopneumonie. Fibrinös-eitrige Pleuritis links.

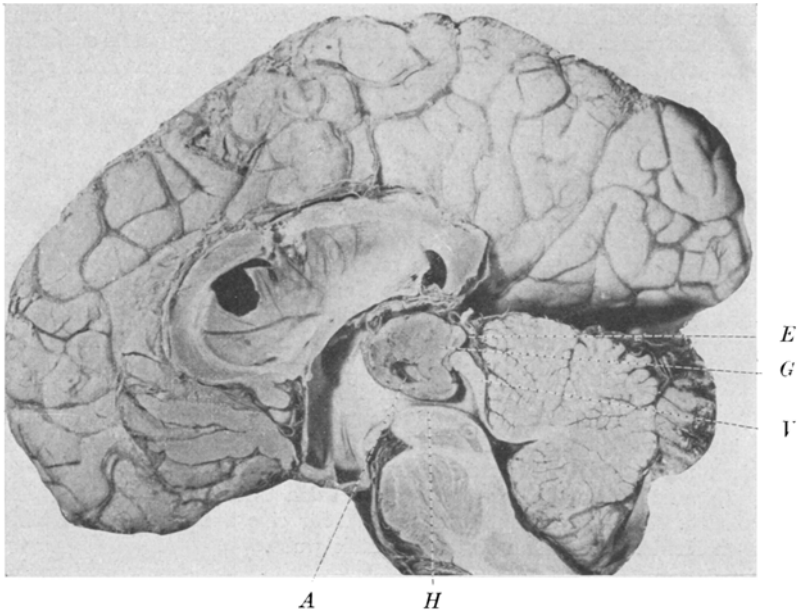


Abb. 1. Medianschnitt durch Geschwür und Zirkelgewächs. *E* = Epiphysennest; *G* = Gewächs; *V* = Vierhügelplatte; *H* = Erweichungsherd im Gewächs; *A* = Aditus ad aquaeductum.

Genaue Beschreibung des Epiphysengewächses.

Das Gewächs hat die Commissura habenularum eingenommen, den Recessus pinealis der 3. Kammer ausgefüllt, die Aderhautgeflechte des 3. Ventrikels durchwachsen und hängt vom vorderen Teil der Vierhügelplatte frei in den 3. Ventrikel hinein, den Aditus ad aquaeductum verlegend (Abb. 1).

Ausmaße der Geschwulst: größte Länge 2,4 cm, größte Höhe 1,8 cm, größte Breite 4,5 cm. Das Gebilde hat die Form einer Walnuß, Oberfläche glatt; nur hinten sitzt dem Gewächs ein (der Oberfläche der normalen Epiphyse entsprechend) leicht höckeriges Gebilde kappenförmig auf. Schnittfläche glatt, von graugelber Farbe (formolgehärtetes Präparat) mit einem gut linsengroßen Erweichungsherd in der Mitte.

Der Ausgang des Gewächses von der Zirkel erscheint zunächst nach Sitz und Gestalt desselben wahrscheinlich.

Einbettung einer Hälfte des Gebildes in Celloidin, der anderen in Paraffin. Sagittalschnitte.

Mikroskopisch sieht man bei schwacher Vergrößerung, daß die Hauptmasse des Gebildes aus einem zellreichen Gewebe (*a*) besteht, welches unterhalb der Mitte des Ganzen einen kernlosen Verflüssigungsherd aufweist und welchem hinten ein erheblich kernärmerer Gewebsteil (*b*) in der größten Breite von 2 mm kappenförmig aufsitzt (Abb. 2).

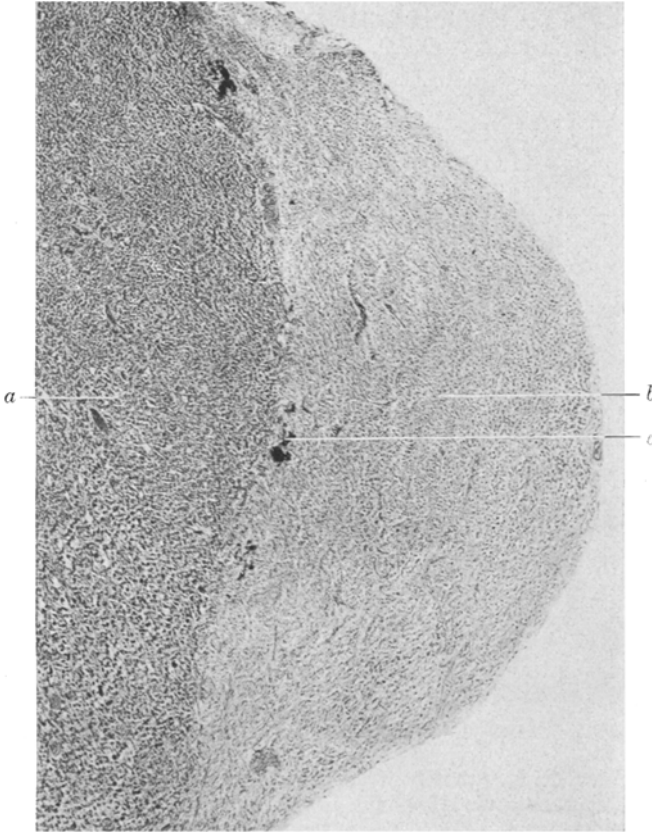


Abb. 2. *a* = zellreiches Geschwulstgewebe; *b* = Epiphysengewebe; *c* = Kalkkonkremente an der Grenze von *a* und *b*.

Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man an dieser gegen das zellreiche Gewebe außerordentlich scharf abgegrenzten Gewebsskappe (*b*) folgende Einzelheiten: In einem gefäßhaltigen Bindegewebsgerüst liegen zwischen Gliazellen und einem Reticulum fortsatzlose Zellen mit chromatinarmen, großen Kernen, welche meist 2 exzentrisch gelegene Nucleolen haben und vielfach runde Einschlüsse, sog. Kernkugeln (*Dimitrova*) oder sektorenförmige Einkerbungen, welche durch Ausstoßung von solchen Kernkugeln („Kernexkretion“, *Krabbe*) zustande gekommen sind, aufweisen. Im Protoplasma dieser Zellen sind hier und da pyroninophile

Körnchen zu sehen. Es handelt sich also um typische Pinealzellen (*Krabbe*). Ferner finden sich, wenn auch selten, kleine geschichtete Kalkkonkremente (Acervulus). Die in Rede stehende Gewebeskappe besteht somit aus typischem Pinealgewebe und muß als Rest der Zirbel aufgefaßt werden, deren Hauptmasse durch das zellreiche Gewebe zerstört wurde. Das zellreiche Gewebe (*a*) selbst ist, wie schon angedeutet, gegen diesen Zirbelrest scharf abgegrenzt, ohne daß eine Bindegewebslage zwischen beiden eine Grenze zieht; nur runde Kalkkonkremente ohne deutliche Schichtung finden sich an dieser Grenze, teils auf der Seite des Epiphysengewebes, teils im Geschwulstgewebe gelegen. Dieses läßt in den Sagittalschnitten, welche die seitlichen Teile des ganzen Gebildes treffen, ein mäßig grobes Bindegewebsgerüst erkennen, welches in den Schnitten, die in der Nähe

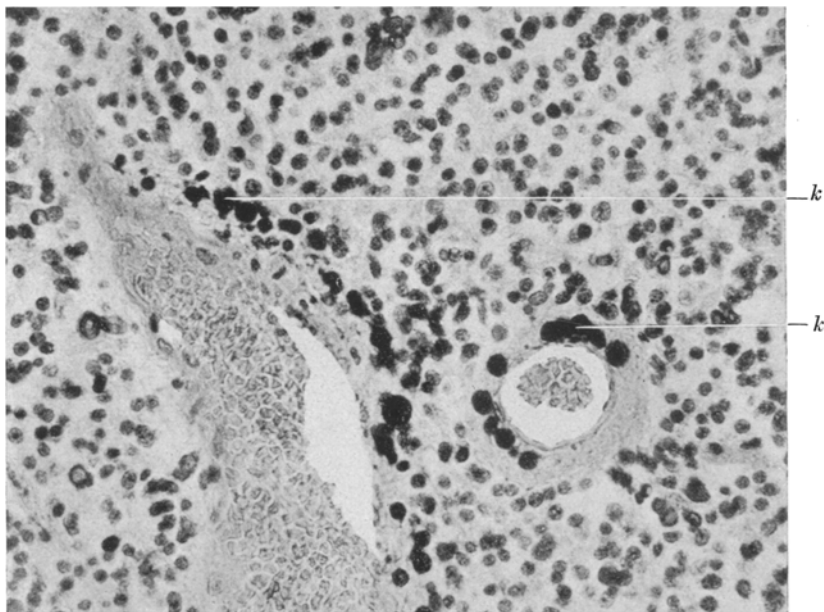


Abb. 3. Einlagerung von runden Kalkkonkrementen in den Blutgefäßwänden des Gewäches (*k*).

der Medianebene liegen, vermißt wird. Der Gefäßreichtum ist mäßig; die Blutgefäße sind dünnwandig, die Wände sind zart und zeigen hier und da Einlagerungen von runden, nicht geschichteten Kalkkörnern (Abb. 3). Die Zellen des Gewebes sind außerordentlich dicht gelagert und protoplasmaarm, die Abgrenzungen der Zelleiber oft gar nicht zu sehen; ihre Kerne sind sehr verschieden groß ($7-30 \mu$), fast durchweg außerordentlich chromatinreich und meist rund, weisen jedoch an vielen Stellen eine erhebliche Polymorphie auf, welche besonders in der Umgebung des erwähnten Verflüssigungsherdos ausgeprägt ist (Abb. 4); sie zeigen hier vielfach Birnen-, Keulen- oder Hufeisenform. Kernzerfall ist häufig zu sehen. Überall in dem zellreichen Gewebe finden sich hier und da Riesenzellen, deren vielgestaltige Kerne einerseits an der Peripherie des Zelleibes liegen, andererseits aber auch die Neigung zeigen, sich in der Mitte desselben zusammenzuklumpen. Kernkugeln oder sektorenförmige Einkerbungen der Kerne werden völlig vermißt. Kernteilungsfiguren sind nur ganz vereinzelt zu finden, amitotische lassen sich

bei der bestehenden Polymorphie nur vermuten. Die Zwischensubstanz zeigt im Hämatoxylin-Eosinpräparat keine deutliche Struktur, auch die v. Gieson-Färbung läßt nur an vereinzelten Stellen ein schwach rötlich gefärbtes zartes Fasernetz hervorstehen, die Mallory-Färbung mit Säurefuchsin-Anilinblau-Orange dagegen führt vielfach äußerst zarte, tiefblau gefärbte Fasern vor Augen. Eine spezifische Gliafärbung läßt keine Gliafasern nachweisen. Gitterfasern finden sich nur ganz spärlich. Der erwähnte Verflüssigungsherd zeigt keine Schleimreaktion.

Aus diesem Befund ergibt sich, daß die auf Haselnußgröße vergrößerte Epiphyse bis auf einen kleinen Rest in ein zellreiches Gewebe

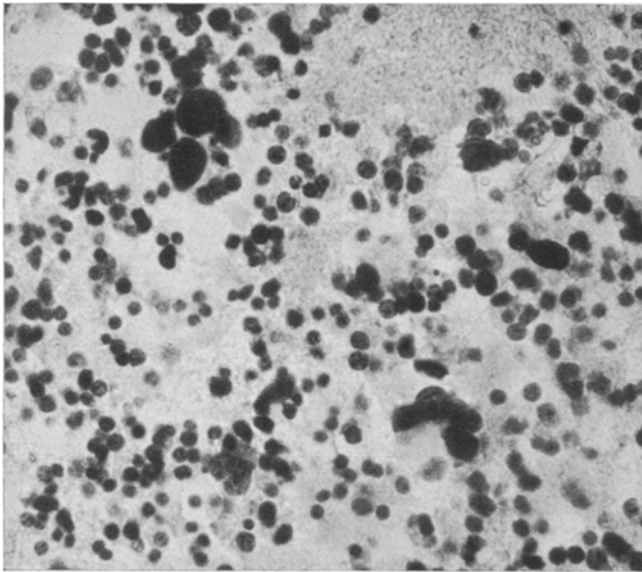


Abb. 4. Gewächsabschnitt aus der Nähe des Verflüssigungsherdes. Vielgestaltigkeit, Riesenzellen mit Kernverklumpungen.

verwandelt ist, welches als ein *mäßig gefäßreiches vielgestaltigzelliges Rundzellensarkom von niederer Gewebsreife mit Riesenzellen* bezeichnet werden muß. Der Ausgangspunkt des Gewächses ist wohl in der Zirbel selbst zu suchen. Ein Übergreifen auf die Vierhügelplatte hat nicht stattgefunden, jedoch ist das Gewächs in den 3. Ventrikel hineingewachsen. Auch das Sarkom niederer Gewebsreife, welches *Giebel* beschrieb (Fall 1, 25jähriger Mann), hatte nicht auf die Vierhügelplatte übergereift, sondern diese nur abgeflacht, Betreffs der sonst im Schrifttum bekannten ZirbeldrüSENSARKOME wird, um Wiederholungen zu vermeiden, auf die Zusammenstellung *Berblingers*, in dessen Bearbeitung der Glandula pinealis in Henke-Lubarschs Handbuch VIII, S. 723, 1926, verwiesen.

Die *klinischen Erscheinungen* der Gewächse der Zirbel teilt *O. Marburg* in allgemeine Hirndrucksymptome, Nachbarschaftssymptome und eigentliche Zirkelsymptome ein. *Marburg* gibt in einer ausführlichen Arbeit eine eingehende Darstellung dieser Symptome. Es kann an dieser Stelle nur darauf hingewiesen werden, daß die allgemeinen Hirndrucksymptome und die Nachbarschaftssymptome im ganzen doch recht unbestimmt sind und daß in vorliegendem Falle die Diagnose Zirkelgewächs auf Grund der klinischen Erscheinungen nicht gestellt werden konnte. Die eigentlichen Zirkelsymptome sind vor allem eine vorzeitig sexuellsomatische Entwicklung, *Macrogenitosomia praecox* (*Pelizzi*), die natürlich in erster Linie bei Kindern zur Beobachtung gelangt; jedoch kommt nach *Berblinger* auch bei Erwachsenen als Folge einer Zirkelschädigung eine Geschlechtsorganvergrößerung vor. Eine solche wies unser Fall nicht auf. Fernerhin wird vielfach auf eine Fettsucht hingewiesen, deren Entstehungszusammenhang mit der Zirbel aber nicht feststeht (*Berblinger*). Auch Fettsucht war in unserem Falle nicht zu verzeichnen.

Literaturverzeichnis.

Siehe bei *Berblinger*, Die Glandula pinealis in Henke-Lubarschs Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Bd. VIII. 1926.
