

(Aus dem Institut für pathologische Anatomie der I. Moskauer Staats-Universität.
— Direktor: Prof. A. J. Abrikossow.)

Zur Frage nach dem primären diffusen Endotheliom der weichen Hirnhaut.

Von
S. S. Wail.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 28. März 1929.)

Während in Form von vereinzelt Knoten wachsende Endotheliome der weichen Hirnhaut keine Seltenheit sind, ist die diffuse Form ziemlich selten beschrieben worden. So erwähnt *Kron*¹ in seiner grundlegenden Monographie „Geschwülste des Gehirns“ nur vereinzelte Fälle von diffusum Endotheliom der weichen Hirnhaut (Fälle von *Lobeck*, *Nonne*, *Haeger*), während ihm selbst eine solche Form zur Beobachtung nicht gekommen ist. Vor kurzer Zeit ist ein derartiger Fall von *Stern* und *Zlatowerow*² beschrieben worden. Es handelte sich um einen 27jährigen Mann mit einem Endotheliom der Gehirn- und der Rückenmarkshäute, und Eindringen in die Seitenkammer und 3. Kammer. Die Geschwulstzellen umgaben die Gefäße scheidenartig und verliefen den Gehirnfurchen entlang, stellenweise die graue Substanz durchsetzend. Die Ganglienzellen waren zerfallen und degeneriert. An der Glia war Zerfall vorhanden. *Stern* und *Zlatowerow* kommen bei kritischer Würdigung des Schrifttums zu den Ergebnissen, daß als primäres diffuses Endotheliom der weichen Hirnhaut nur die Fälle von *Redlich* und *Schalde*, vielleicht der Fall von *Lissauer* und *Oppenheim* anerkannt werden kann. Angesichts der Seltenheit solcher Fälle und der Schwierigkeit der klinischen Diagnostik verdient nachfolgender Fall Beachtung.

30 Jahre alter Buchhalter, seit Juni 1928 krank. Zunehmende Kopfschmerzenanfälle, verbunden mit Bewußtlosigkeit, öfters Erbrechen. Allmähliche Erblindung und Entwicklung einer Geistesstörung vom Typus der Schizophrenie mit Katonie und Stereotypismus. Aufnahme in die Nervenklinik der II. Moskauer Universität und Operation in der I. chirurgischen Klinik der I. Moskauer Universität, wohin der Kranke in halbbewußtlosem Zustande gebracht und mit der Diagnose „Epilepsie“ trepaniert wurde. Im Anschluß daran Tod des Kranken.

Anatomischer Befund: Die im Bereiche der Operationswunde zerschnittene harte Hirnhaut steif, bedeckt zum Teil das Hirngewebe in Form von mit Blutgerinnseln durchsetzten Fetzen; unterliegende Gehirnoberfläche im Gebiete der

¹ Moskau 1916.

² Arch. f. Psychiatr. **83**, H. 5 (1928).

rechten Scheitelgegend ist von Blutgerinnseln bedeckt; im Subduralraum etwas vermehrt durchsichtige Flüssigkeit. In den Sinus Cruorgerinnsel und flüssiges Blut. *Pia mater* trüb, weißlich, porzellanartig, bedeutend verdickt, insbesondere im Bereich der Schläfenwindungen. An den Oberflächen der sylvischen Furchen gelbliche derbe Schwarten. *Pia* auch sonst beträchtlich und längs den Windungen derb schwartig verdickt. Im Bereiche der Operationswunde unter der weichen Hirnhaut Blutergüsse. Die Gehirnsubstanz dort erweicht. In der Kammer vermehrte blutige Flüssigkeit. *Anatomische Diagnose: Chronische Leptomeningitis. Operation der Schädeltrepanation; Hämatom im Bereiche der weichen Gewebe des Schädeldaches und Erweichung der Hirnschubstanz im Gebiete der Trepanation. Katarthalische Pneumonie im oberen und unteren Lappen der rechten Lunge. Hydrocephalus externus und internus. Verwachsungen der Pleura und des Herzbeutels. Fibrinös-*



Abb. 1. Primäres diffuses Endotheliom der weichen Hirnhaut. Die Geschwulst überzieht die Hirnschubstanz in Form einer Kappe von gleichmäßiger Dicke.

eitrige Perikarditis. Leberentartung. Nephrose. Während weder der klinische noch der grob-anatomische Befund auf eine Gewächsbildung hinwiesen, mußte nach der mikroskopischen Untersuchung diese Diagnose gestellt werden. Bei schwacher Vergrößerung erscheint die Hirnschubstanz von der ziemlich gleichmäßig verdickten weichen Hirnhaut wie von einer Kappe überzogen (Abb. 1). Bei stärkerer Vergrößerung erscheint sie durch eine ununterbrochene Anhäufung gleichartiger rund-ovaler, zum Teil ausgedehnte Stränge bildender Zellen durchsetzt, die zum Teil den Gefäßen entlang laufen und sie konzentrisch umgeben. Die zahlreichen kleinen Gefäße sind hyalin. Somit haben wir ein einem Endotheliom entsprechendes Bild.

Die Geschwulst breitet sich längs der *Pia mater* aus, stellenweise bildet sie bis 4 mm dicke Schwarten. Mit der *Pia mater* dringt sie bis zum Boden der Furchen ein. Außerdem pflanzen sich die Geschwulstzellen den Gefäßen der Adventitia. entlang, die aus der weichen Hirnhaut in die Hirnschubstanz eindringen, fort (Abb. 2). Ein solches Bild findet sich unmittelbar unter der *Pia mater* und auch in der Tiefe der Hirnschubstanz. Die Gefäße scheinen von Schichten von Geschwulstzellen,

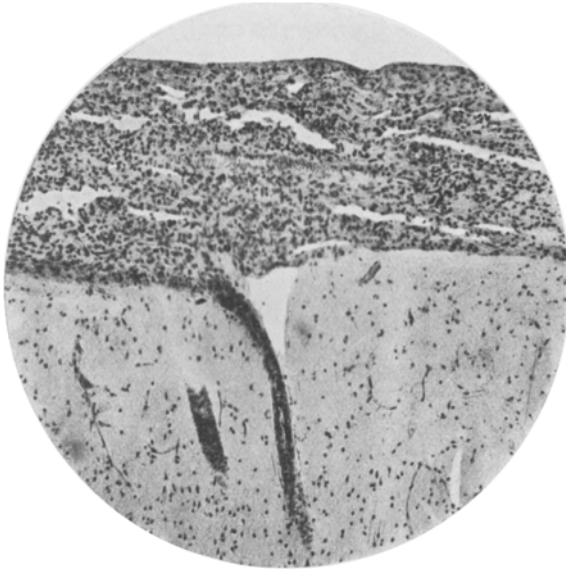


Abb. 2. Fortpflanzung der Geschwulst der Gefäßadventitia entlang in die Hirnsubstanz.

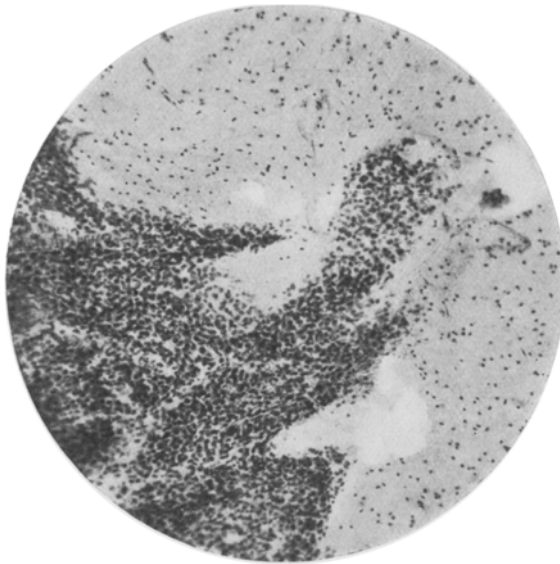


Abb. 3. Eindringung der Geschwulstzellenstränge in die Hirnsubstanz.

welche Überzüge von ziemlich gleichmäßiger Dicke bilden, umgeben zu sein. Nur hier und da dringt die Geschwulst auf eine kleine Tiefe unmittelbar in die Hirnsubstanz in Form von soliden Zellsträngen ein (Abb. 3).

Die beschriebenen Veränderungen können an aus den verschiedensten Stellen der Hirnrinde ausgeschnittenen Stückchen festgestellt werden. Eben solche, nur schwächer ausgebildete werden auch im verlängerten Mark wahrgenommen. Von großem Interesse für die Klinik dieses Falles sind die Veränderungen der Sehnerven. Ihrer ganzen Länge nach erweisen sie sich als von dicken Überzügen der Geschwulstzellen umgeben; diese dringen in den Nerven längs der Perineuriumsepten ein (Abb. 4). In der Hirnsubstanz besteht Degeneration der Ganglienzellen und Wucherung der Gliazellen mit Bildung von Rosetten. Anhäufungen von Gliazellen rings um die Nervenzellen ergeben Bilder der sog. „Neuronophagie“.

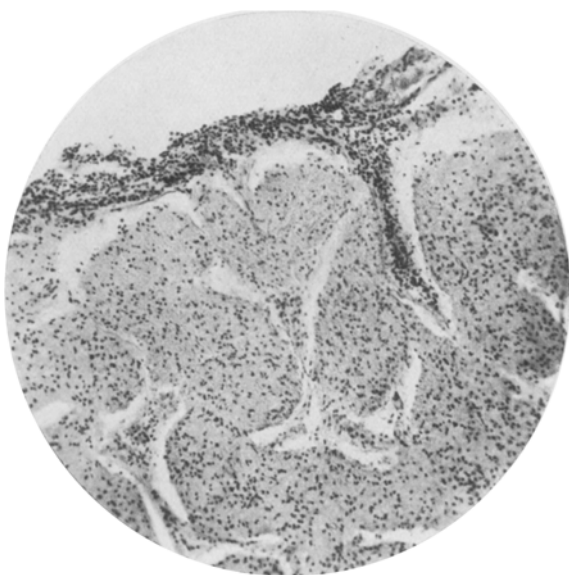


Abb. 4. Sehnerv. Ausbreitung der Geschwulst dem Perineurium entlang.

Kron behauptet in seiner Monographie, daß diffuse Endotheliome der Pia von klinischer Seite Bilder von chronischer Meningitis ergeben. Dies ist auch von pathologisch-anatomischem Standpunkte begreiflich. Auch in unserem Falle fehlten beim diffusen Wachstum der Geschwulst den Hirngefäßen entlang Anzeichen herdartiger Veränderungen; diese Wucherungsart rief das Bild ausgedehnter Veränderungen der Oberfläche hervor, wodurch das klinische Bild einer unbestimmten Gehirnerkrankung mit geistigen Störungen bedingt war. Die richtige klinische Diagnose war in diesem Fall selbstverständlich sehr schwierig infolge der Seltenheit der beschriebenen anatomischen Grundlage der Erkrankung, welche als primäres diffuses Endotheliom der Pia mater bezeichnet werden kann.