

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin.)

Primäre Melanocytoblastose der Pia mater.

Von

Dr. H. Dieckmann.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 17. September 1929.)

Die primäre Melanocytoblastose der Pia mater ist zwar ein seit Jahren anerkanntes Krankheitsbild, doch ist die Reihe der bisher beschriebenen Fälle klein genug, um die Veröffentlichung einer solchen Beobachtung gerechtfertigt erscheinen zu lassen. — Von noch neueren Arbeiten über dieses Gebiet nenne ich die Mitteilung *Schoppers*¹ sowie die *Omodei-Zorinis*², der unter Leitung *Lubarschs* ein primäres Melanocytoblastom der weichen Hirnhaut beschrieb und die einschlägige Literatur besprach.

Omodei-Zorini erkennt 12 Beobachtungen als sichere Fälle *primärer* Erkrankung der Pia an, dem sich dann weiterhin die Fälle *Schmonds*³, *Baumeckers*⁴ und mein hier beschriebener anreihen würden. Mir scheint, daß noch der eine oder der andere der im Schrifttum beschriebenen und von *Omodei-Zorini* als nicht sicher primär anerkannten Fälle (z. B. *Lua*⁵, *Berblinger*⁶, *Schopper*) ohne Bedenken hier angeschlossen werden können. Doch möchte ich mich auf eine kurze Wiedergabe meiner eigenen Beobachtung beschränken, da die eingehende Würdigung des Schrifttums nur eine erneute Wiederholung der immer wieder angeführten und eingehendst besprochenen Mitteilungen bringen würde.

Das regelmäßige Auftreten mehr oder weniger zahlreicher, melanotisches Pigment führender Chromatophoren in der Pia mater der *Medulla oblongata* des Menschen ist bekannt genug; weniger bekannt, daß auch an anderen Orten der Pia des Zentralnervensystems gelegentlich, ohne bestimmte Lokalisation und Verteilung „Pigmentflecke“ auftreten. Mikroskopisch finden sich in diesen Pigmentflecken neben spindelzelligen Chromatophoren bald mehr, bald weniger, manchmal ganz überwiegend rundliche bis polygonale Zellen, die stark wechselnde Mengen melanotischen Pigments enthalten oder auch pigmentfrei sein können. Über genetische Beziehungen zwischen diesen verschiedenen Zellformen läßt sich kaum etwas aussagen; die Pigmentflecke als solche

werden als eine Art Naevi betrachtet, deren Entstehung in das Embryonal Leben verlegt wird. Interessant ist in diesem Zusammenhang, daß diese beim Menschen recht seltene Melanosis der Pia mater bei manchen Tierarten häufiger, beim Schaf auch sehr häufig auftreten kann, wie *Lubarsch* durch *Schnackers*⁷ feststellen ließ. — Es ist nun zweifellos und jetzt von allen Bearbeitern anerkannt, daß von diesen Naevi der Pia mater melanotische Geschwülste ausgehen können, wobei noch zu bemerken ist, daß die Grenze zwischen ausgedehnterer Naevusbildung und diffuser Melanosarkomatose bzw. (um den bezüglich der Histogenese vorsichtigeren Ausdruck *Lubarschs* anzuwenden) Melanocytoblastose nicht immer scharf gezogen werden kann.

Ich komme damit zur Beschreibung meines selbst beobachteten Falles.

Sekt.-Nr. 289/29. Männlich, 12 Jahre.

Gehirnsektion: Zustand nach Entfernung eines Teiles der beiden Hinterhauptschuppen und Entlastungstperation am linken Scheitelbein. Zwischen linker Seite der Vierhügelplatte und linkem Hinterhauptschuppen wölbt sich ein hühnerei-großer knolliger dunkelgrauschwarzer Tumor vor, der die Vierhügelplatte stark nach rechts verdrängt. Nach unten hin drängt die Kuppe des Tumors den linken Brückenarm unter starker Deformierung nach rechts und hinterläßt hier eine tiefe Delle ohne jedoch sichtbar verwachsen zu sein (Abb. 1).

Der Tumor drängt von unten her zwischen Thalamus (Tela chorioidea und Stria medullaris) einerseits und Hippocampus (Fimbria hippoc.) andererseits in den linken Seitenventrikel ein, wobei Hinterhorn und Unterhorn von ihm gänzlich ausgefüllt werden. Die Vorderhörner beider Seiten stark erweitert. Plexus choroides des linken Seitenventrikels mit dem Tumor größtenteils untrennbar verwachsen. Hippocampus stark zusammengedrückt. 3. Ventrikel nach rechts gedrängt und verzerrt (Abb. 2).

Im rechten Schläfenlappen Melanom von 5—3 cm auf dem größten Durchmesser. Im übrigen regellos verstreut im Gehirn, hier und da kleine rundliche Melanomknoten, an anderen Stellen herdförmige dunklere Verfärbungen, ohne daß von Tumorbildung zu sprechen ist. Die weiche Hirnhaut der Medulla nicht auffallend pigmentiert, auch sonst in der weichen Hirnhaut mit unbewaffnetem Auge Pigmentierungen nicht erkennlich. Nur auf der Dorsalseite des oberen Brustmarkes ein etwa 15 cm langer schwarzer Strang. Starke Abflachung der Gehirngyri in allen Gehirnteilen.

Im übrigen ergab die Sektion keine erwähnenswerten Besonderheiten. Vor allem wurde trotz sorgfältigen Suchens keine abnorme melanotische Pigmentierung an anderen Stellen des Körpers gefunden.

Mikroskopisch: Tumor in der medialen Wand des Ventriculus lateralis (Hippocampusseite). Hauptmasse der Geschwulst Blutgefäße mit dickem, vielschichtigem Mantel aus rundlichen bis polygonalen Zellen, in manchmal epithelähnlicher Anordnung, mit großem hellen, meist ein deutliches Kernkörperchen enthaltenden Kern. Von diesen Zellmänteln ausgehend, zwischen den Gefäßen, diffuses regelloses Wachstum. Die Geschwulstzellen zum größten Teil beladen mit melanotischem Pigment. Zwischen den Rundzellen nur vereinzelt an Chromatophoren erinnernde pigmentierte Spindelzellen. Unter den pigmentierten rundlichen Zellen viele Riesenformen. Viel Zellzerfall und freiliegende Pigmentschollen. Das Ependym des Seitenventrikels zerstört, der Tumor der Ventrikelfläche fest angepreßt.

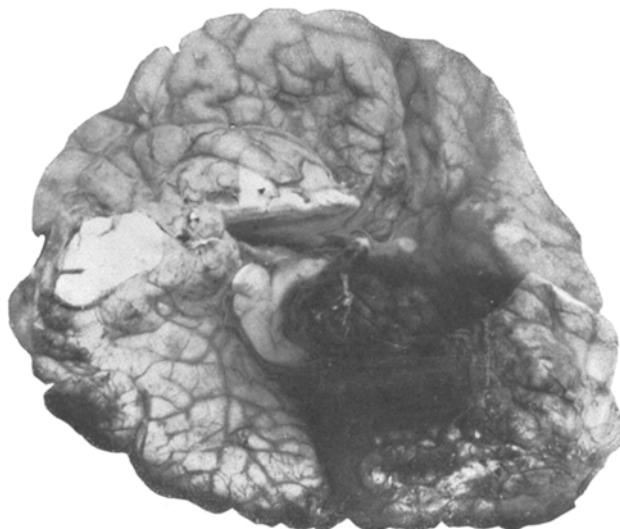


Abb. 1.

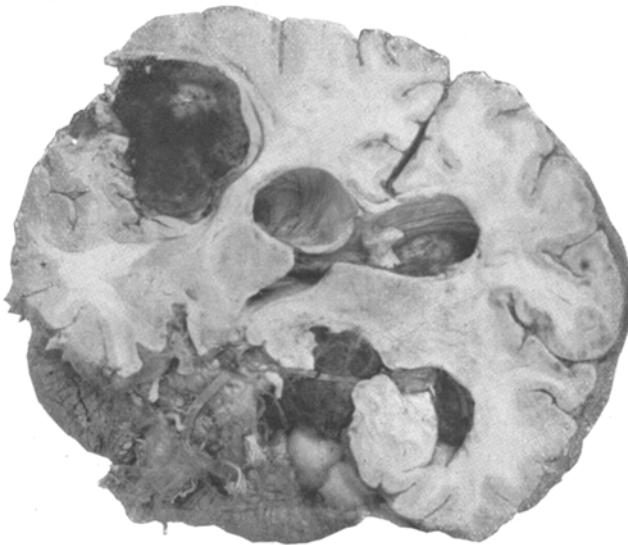


Abb. 2.

Infiltrierendes Wachstum von pigmentierten und unpigmentierten Geschwulstzellen, jedoch nur stellenweise, entlang den Gefäßen. Im übrigen im Gyrus hippocampi hier und dort herdförmig um die Gefäße dichte Zellmantel aus pigmentierten und unpigmentierten, den Geschwulstzellen entsprechenden, Zellelementen.

In der Pia der Nachbarschaft der Geschwulst reichlich Pigment, vorwiegend in Spindelzellen; an anderer Stelle in der Pia massenhaft runde nur zum kleinen Teil pigmentierte Zellen, wiederum perivasculär; von hier aus massiges infiltrierendes Wachstum und Bildung eines ähnlichen Tumors, wie eben beschrieben. Capillarendothelien überall pigmentfrei.

Tumor in der medialen Wand des Ventriculus lateralis (Thalamusseite). Verhalten durchaus entsprechend dem eben geschilderten. Ependym zerstört oder, wo erhalten, pigmentfrei. Nur geringes infiltrierendes Wachstum in den Adventitalscheiden.

Geschwulst im Stirnhirn: In der Pia massige vorwiegend perivasculäre Infiltration mit Zellelementen, wie schon beschrieben. Infiltrierendes Wachstum in die Rinde längs der Gefäße; innerhalb der Rinde, herdförmig umschrieben um Capillaren, pigmentierte und unpigmentierte Geschwulstzellen, bei Fehlen von diffusem Wachstum zwischen den Gefäßen.

Plexus des linken Seitenventrikels: Zottenepithelien stets frei von Pigment, wenig Melanin in Spindelzellen des subchorioidalen Bindegewebes.

Weiche Hirnhaut von verschiedenen Stellen des Großhirns und Kleinhirns. Massenhaft perivasculäre, Geschwulstzellen entsprechende, pigmentierte und unpigmentierte Rundzellen. Dazwischen nur vereinzelt Chromatophoren. Ganz vereinzelt auch pigmentierte Capillarendothelien.

Weiche Hirnhaut von verschiedenen Stellen des Rückenmarkes: Verhalten durchaus entsprechend, wie eben für die weiche Hirnhaut des Großhirns angegeben. Im oberen Brustmark entsprechend dem makroskopisch erkennbaren schwarzen Strang besonders massenhafte Geschwulstzellen in Gefäß- und Nervenscheiden, besonders starke und ausgedehnte Pigmentierung, jedoch kein infiltrierendes Wachstum in die Substanz des Rückenmarkes.

Kleiner melanotischer Knoten aus dem Schläfenlappen: Aufbau durchaus einem Spindelzellsarkom entsprechend, mit verhältnismäßig nicht sehr reichlicher melanotischer Pigmentierung.

Es handelt sich demnach um ausgedehnteste Infiltration der weichen Hirnhäute mit ganz vorwiegend runden bis polygonalen, weniger auch chromatophorenähnlichen spindeligen Zellen, die verschieden stark pigmentiert sind. Die Beteiligung der Gehirnsubstanz ist, wie die mikroskopischen Bilder ergeben, zweifellos eine sekundäre, entstanden durch infiltrierendes, den Gefäßen folgendes Wachstum von der Hirnhaut aus. Während im allgemeinen überall, auch im Gehirn, die Zusammensetzung des Tumors die gleiche war, nämlich vorwiegend aus runden Zellen bestand, fand sich ein kleiner Geschwulstknoten, der rein spindelzelliger Aufbau aufwies. Es dürfte kaum ein Zweifel sein, daß man berechtigt ist, hier von einer diffusen Melanocytoblastose der gesamten weichen Hirnhäute zu sprechen, die aber nur an einzelnen Stellen zu bereits mit unbewaffnetem Auge kenntlicher Pigmentierung geführt hat. Zu größerer Tumorbildung ist es nur an 2 Stellen gekommen: an der medialen Wand des linken Ventrikels und im linken Stirnlappen. An dem zuerst genannten Orte hat sich die Geschwulst, vorwiegend expansiv wachsend, einen Weg gebahnt an der Stelle, wo der Plexus choroides des Seitenventrikels zwischen der *Taenia Thalami* und *Fimbria*.

hippocampi in den Seitenventrikel eindringt, indem sie sich hier wie ein den Seitenventrikel nach medial und unten verschließender Pfropf ein-drängt.

Beim Fehlen jeder weiteren abnormen melanotischen Pigmentierung würde sich also der vorliegende Fall den übrigen als primäre Melanocytoblastose der weichen Hirnhäute beschriebenen und mit ihm im wesentlichen übereinstimmenden Beobachtungen anschließen.

Schrifttum.

- ¹ *Schopper*, Frankf. Z. Path. **13**, (1913). — ² *Modei-Zorini*, Virchows Arch. **250**, (1924). — ³ *Schmid*, Frankf. Z. Path. **33**, (1926). — ⁴ *Baumecker*, Frankf. Z. Path. **37**, (1929). — ⁵ *Lua*, Arch. f. Psychiatr. **53**, (1913). — ⁶ *Berblinger*, Virchows Arch. **219**, (1915). — ⁷ *Schnackers*, Frankf. Z. Path. **3**, (1909).
-