

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Breslau
[Direktor: Professor Dr. *Fr. Henke*].)

Über innere Recklinghausensche Krankheit (Endotheliome, Neurinome, Gliome, Gliose, Hydromyelië).

Von

Ruth Katzenstein,
Assistentin am Institut.

Mit 12 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 3. April 1932.)

Einleitung.

Mehrfache Geschwulstbildungen des Nervengewebes werden seit *v. Recklinghausen* als Systemerkrankung aufgefaßt. Mit zunehmender Kenntnis solcher Gewächse an den verschiedensten Abschnitten wuchs das Bedürfnis nach einer einheitlichen Klärung. Diesem wurde die reine Beschreibung des gestaltlichen Aufbaues auf die Dauer nicht mehr gerecht; die Geschwülste sahen derartig verschieden aus, daß man gemeinsame Merkmale der Gestalt bei Neubildungen, die sich gleichzeitig an der äußeren Haut, den Hirnhäuten und innerhalb des Rückenmarkes fanden, nicht aufdecken konnte. Die Ergebnisse neuerer entwicklungsgeschichtlicher Untersuchungen wurden für die heute im allgemeinen anerkannte einheitliche Auffassung der Nervengeschwülste entscheidend und grundlegend.

Störungen in der Entwicklung des Nervensystems — mögen sie im Schließungsvorgang des Rückenmarksröhres (Dysraphie), in unvollkommener Unterteilung der Ganglienleiste (*Antoni*), in einer Hemmung der Wanderung der embryonalen Stützzellen (*Bielschowsky* und *Henneberg*, *Unger* und *Bielschowsky*) oder einfach in einem Stehenbleiben der Zellen auf embryonaler Stufe (*Saxer*) zu suchen sein — bilden die zellige Grundlage für spätere Geschwulstbildungen. Der Zeitpunkt, an dem die Störung einsetzt, bedingt die zellige Beschaffenheit der Geschwulst. Je früher gewisse Zellen aus dem normalen Entwicklungsvorgang ausgeschaltet werden, um so unbestimmter sind sie entwicklungsgeschichtlich, um so verschiedenartigere Zellen können sie aus sich hervorgehen lassen. Je älter eine Zelle beim Eintritt der Störung ist, um so ähnlicher ist sie ihrer reifen Zustandsform. Für den Aufbau der

Geschwulst bedeutet das: Vielgestaltigkeit der von frühembryonalen Zellen stammenden Gewächse, Einheitlichkeit bei Herkunft von älteren Zellen.

Bei entwicklungsgeschichtlich verschieden alten Neubildungen erhebt sich die Frage, ob sie zu verschiedenen Zeiten entstanden sind, einmal vom jüngeren, einmal vom älteren Mutterboden oder ob sie vom gleichalten Mutterboden stammen, wobei die anscheinend ältere Geschwulst die normale Entwicklung teilweise nachgeahmt haben könnte. Auch diese Frage ist rein gestaltlich nur von Fall zu Fall und nur mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit zu beantworten.

Die unreife Geschwulst des Stützgewebes des Zentralnervensystems nannte Ribbert „Spongioblastom“. Sie leitet sich entwicklungsgeschichtlich von den „Spongioblasten“ ab, Zellen, die alle Einzelformen der Stützzellen, Ependym- und Gliazellen, liefern können, den ursprünglichen Zellen des Rückenmarksrohres gegenüber aber schon so weit bestimmt sind, daß sie sich zu eigentlichen Nervenzellen (Ganglienzellen) nicht mehr fortentwickeln können. Je früher das Spongioblastom entsteht, um so mehr ähnelt es im Aufbau der ursprünglich epithelialen Anordnung des Rückenmarksrohres bzw. der zuerst angelegten Form des Zentralkanals. Von reiferen Stützzellen abstammende Neubildungen gleichen immer mehr normaler Glia. Es gibt also alle Übergänge vom reichlich epitheliale Bildungen enthaltenden, frühembryonalen Spongioblastom (Neuroepitheliom) zu dem nur andeutungsweise epitheliale Anordnung zeigenden und im übrigen die bekannten Rosettenbildungen aufweisenden Spongioblastom, von diesem zu den zellreichen, faserarmen und schließlich zellarmen und faserreichen ausgereiften Gliomen. Als letztes Glied in dieser Kette wäre die Gliose zu nennen, deren Zugehörigkeit zu den Gewächsen strittig ist. Sie steht allgemein pathologisch gesprochen in dem gleichen Verhältnis zum Gliom wie der Gewebsüberersatz (Hyperregenerat) zur echten Geschwulst, mit allen Möglichkeiten fließender Übergänge.

Auf Grund derartiger Vorstellungen gelingt es leicht, Fälle, die zunächst sehr uneinheitlich erscheinen, auf einen gemeinsamen Nenner zu bringen.

Eigene Beobachtung.

O. E., 28 Jahre alt. Auszug aus dem *Krankenblatt* der Chirurgischen Universitätsklinik Breslau (Geh.-Rat Prof. Dr. Küttner) J.-Nr. 886/31:

Familienvorgeschichte ohne Besonderheiten. 1914/15 Drüsenerweiterung am linken Kieferwinkel, seitdem Lähmung des linken Gesichtsnerven. Wegen mangelhaften Lidschlusses 1927 Eingriff zur Verengerung der Lidspalte. Seit $\frac{1}{2}$ Jahr allmählich zunehmende Unsicherheit beim Gehen, Schwindelanfälle, Kopfschmerzen. Seit 2 Wochen Nachlassen des Hör- und Sehvermögens, Schlaflosigkeit, Erbrechen, heftige Kreuzschmerzen, Stuhlgang und Harnlassen ungestört.

Untersuchungsbefund. Keine Benommenheit, leichte Klopfempfindlichkeit am Hinterkopf. Linker Mundwinkel herabhängend, Zähnezeigen unmöglich, Lidschluß mangelhaft (*alte Facialislähmung*). Pupillen links entrundet, rechts unter

mittelweit, Licht und Konvergenz: rechts +, links (+), *Bellsches Zeichen* +, geringes Einwärtsschielen, in den Endstellungen fein- bis mittelschlägiges Augenzittern beim Einstellen. Papille links 4 D., rechts 4,5 D. hervorspringend. Blutadern prall gefüllt, keine bezeichnende Stauungspapille, mehr entzündliche Erscheinungen. Gesichts-, Rücken-, Nackenmuskeln links schwächer als rechts (*Accessoriuschädigung*). Alte Narbe am Kieferwinkel. In der Bauchdeckenhaut drei kirschgroße weißliche, mäßig derbe verschiebbliche Knoten. Kniereflexe, Achillesreflexe fehlen beiderseits, *Babinski*, *Oppenheim* nicht vorhanden, keine Klioni, Finger-, Nase- und Knie-Hackenversuch links unsicherer als rechts. Beim

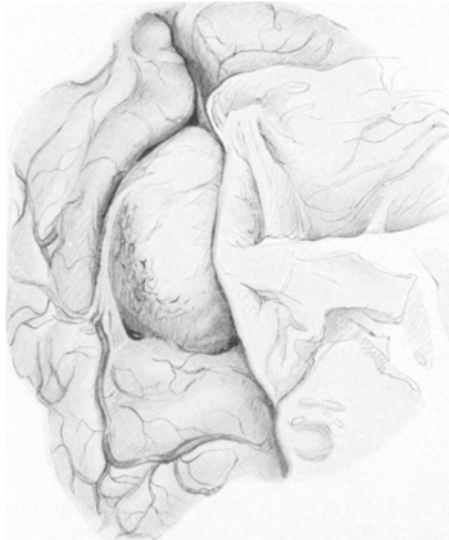


Abb. 1. Großes Gewächs der harten Hirnhaut. Im Krankheitsverlauf keine Erscheinungen. Zeichnung nach dem Präparat.

Romberg Fallen nach links, Gang unsicher, auf *Kleinhirnbeteiligung* deutend. Taubheit links, fast völliger *Ausfall* des linken *Nervus vestibularis*. Innere Organe normal, kein Fieber, beschleunigte Herzstätigkeit (*Vagusschädigung*). Schädel röntgenologisch o. B. Verdacht auf *Kleinhirnbrückenwinkelgeschwulst*. *Eingriff* (Geh. Rat *Küttner*): Große Schädeleroöffnung am Hinterhaupt, harte Hirnhaut stark vorgewölbt; vor ihrer Eröffnung Zusammenbruch des Kranken, Abbruch, nach 4 Stunden Tod.

Leichenbefundbericht 1.8.31, Hptb.-Nr. 74 N. I (im Auszug). Schmächtige Mannesleiche mit allen Todeszeichen. Im rechten Unterbauch in der Deckenhaut drei kirsch- bis bohngroße verschiebbliche, derbe weiße Geschwülste. Am Hinterhaupt ein etwa handtellergroßes Loch im knöchernen Schädel, vernähter Hautlappen.

Zwerchfellstand rechts 5. I. K. R., links 6. Rippe.

Nach Entnahme des Brustbeins spiegelnder Herzbeutel, Herzklappen zart und unversehrt, Gefäße glatt. Herzmuskel blaß, braun. Brustfell beiderseits spiegelnd. Von der Schnittfläche der Lungen strömt massig schaumige Flüssigkeit, Luftröhre blaß, Speiseröhre frei, Zungengrund glatt, Schilddrüse und Mandeln klein.

Lage der Bauchorgane normal. Bauchfell spiegelnd, Milz blaurot, Magenschleimhaut mit zähhaftendem Schleim bedeckt, Darmschleimhaut glatt, Außenseite spiegelnd, Zwölffingerdarm frei. Leber auffallend blaß, hellrot. Nierenkapsel beiderseits leicht abziehbar, Oberfläche sehr blaß, blutüberfülltes dunkleres Markgewebe, Nebennieren klein, Bauchspeicheldrüse zart, Gallenblase mit dunkler Galle erfüllt, Gallenwege durchgängig, Blasenschleimhaut blaß, Vorsteherdrüse und Samenblasen sowie Hoden klein, Mastdarm frei. Harte Hirnhaut straff, gespannt, Hirnblutleiter mit Blut erfüllt.

Untersuchung des Zentralnervensystems.

Harte Hirnhaut. Die dem Knochen zugekehrte Seite der harten Hirnhaut überall spiegelnd. Auf der Innenseite zahlreiche Veränderungen: Unmittelbar vor

der linken vorderen Zentralwindung mit schmaler Grundlage aufsitzend eine $4 \cdot 2\frac{1}{2} \cdot 2$ cm große derbe Geschwulst in das darunter liegende Gehirngewebe eine tiefe Mulde eindrückend (Abb. 1).

Daneben, an der die beiden Halbkugeln des Gehirns bedecken- den harten Hirnhaut, zahlreiche rundliche Bildungen von Hirsekorn- bis Kirschgröße, unregelmäßig verteilt. Zwischen diesen gut abge- grenzten Bildungen zahlreiche un- regelmäßig begrenzte, wenig erha- bene, fleckförmige Einlagerungen bis zu einer Ausdehnung von etwa $\frac{1}{2}$ qcm (Abb. 2).

In der Umgebung harte Hirnhaut oft auf eine größere Strecke verdickt und erst allmählich die normale Stärke wieder erreichend. Von der übrigen Hirnhaut deutlicher Unter- schied der *Hirnsichel*: harte Haut hier allgemein verdickt, stellenweise auf 3—4 mm, hier wieder zahlreiche mehr halbkugelige, gut abgegrenzte, weißliche derbe Knoten, zwei von ihnen am vorderen und hinteren Abschnitt der Sichel besonders groß, etwa walnußgroß, der Sichel mit schmaler Grundlage auf- sitzend und die beiden Großhirnhälften auseinanderdrängend. Durchmesser der übrigen kleinen Geschwülste etwa $\frac{1}{2}$ cm.

Weiche Hirnhäute. Glatt, Gefäße stark blutüberfüllt, Hirnoberfläche normal gefurcht, hier und da in den Windungen mehr oder weniger flache kreisrunde Eindellungen, den kleinen Geschwülsten an der harten Hirnhaut entsprechend. Beide Groß- hirnhälften durch die obenerwähnten Gewächse der Hirnsicheln ausein- ander gedrängt. Brücke nach rechts verzogen. Im Bereich des linken Gehörnerven eine etwa $3 \cdot 2 \cdot 1\frac{1}{2}$ cm große Neubildung die benachbarten Gewebsteile beiseite drängend. Rechter Gehörnerv unmittelbar an der Austrittsstelle um eine erbsen- große kugelige Bildung aufgefasert, 1 cm unterhalb von ihr genau in dem Winkel zwischen Brücke und verlängertem Mark eine zweite kirschkern- große Geschwulst im Verlauf des Gehörnerven (Abb. 3). Alle beschriebenen Ge- wächse trotz der Verschiedenheit der Lage und Größe sehr ähnlich: Oberfläche glatt oder unregelmäßig feinhöckerig, gelblich gefärbt. Querschnitt der Gewächse sowie der unscharf begrenzten münzenartigen flachen Einlagerungen einheitlich graugelb, Einzelheiten nicht erkennbar.

Rückenmark. Außenfläche der harten Rückenmarkshaut spiegelnd glatt, Nervenaustrittsstellen unversehrt. Auf der Innenfläche der harten Haut in der

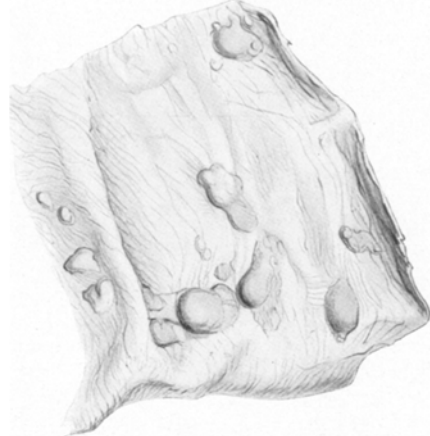


Abb. 2. Vielfache münzenförmige Geschwülste der harten Hirnhaut wie Abb. 1.



Abb. 3. Hörnervenneubildungen beiderseits, eine große links, zwei kleine rechts. Zeichnung.

Höhe der oberen Brustmarksgrenze an der Austrittsstelle der linken Wurzel diese etwas in das Rückenmarksgewebe verdrängend eine kirschkerngroße, weißliche, bröcklige Geschwulst (Abb. 4).

Eine zweite in Höhe des Brustmarkes etwa bohngroß auf der Hinterseite des Rückenmarks, eine dritte kirschgroße von gleicher Beschaffenheit in Höhe der oberen Lendenmarksgrenze, das Rückenmark erheblich eindellend.

Rückenmark selbst in ganzer Länge verdickt, aufgetrieben. Querschnitte in verschiedener Höhe ergeben wechselnde Bilder.

Halsmark. Umfang vergrößert, H-Figur *heller* als das übrige Gewebe, rechtes Hinterhorn seitlich verzogen, Zentralkanal als punktförmige Öffnung sichtbar. Am unteren Ende der *Halsanschwellung* im Winkel zwischen rechtem und vorderem Hinterhorn eine kreisrunde, etwas grau durchscheinende Einlagerung, 2–3 mm im Durchmesser, $\frac{1}{2}$ cm weiter unten nicht mehr erkennbar. Hier Zentralkanal nicht sichtbar. Oberes *Brustmark.* Hinterhörner eben noch als feinste Streifen zu sehen, Vorderhörner nicht mehr gezeichnet. Unmittelbar an das rechte Hinterhorn angrenzend eine 2–3 mm große, länglich-runde Einlagerung, sich von der Umgebung durch weißliche Farbe auszeichnend; $\frac{1}{2}$ cm tiefer H-Zeichnung in allen Teilen zart angedeutet. Nach der *Brustanschwellung* zu bei leidlich kenntlichen und hell angedeuteten Vorderhörnern und erhaltenem rechten Hinterhorn allmähliches Aufgehen des linken Hinterhorns in eine unscharf begrenzte graugelbe Masse. Zentralkanal nicht sichtbar. In der *Brustanschwellung* selbst H-Zeichnung regelrecht angedeutet. Unterem *Brustmark.* Vorderhorn und linkes Hinterhorn erhalten, rechtes Hinterhorn nach hinten verzogen.



Abb. 4. Gewächs im Bereich der hinteren Wurzeln des vierten Halsnerven. Zeichnung.

Lendenmark. Umfang auffallend vergrößert. Am oberen Ende an Stelle der vollständig fehlenden H-Zeichnung eine grauweiße kirschkerngroße Einlagerung, scharf gegen das Rückenmarkweiß abgegrenzt; der etwas nach links verdrängte Zentralkanal nahezu in der Mitte der Einlagerung als punktförmige Öffnung zu sehen. Diese fremdartige Masse weiter unten vorwiegend im Gebiet der Vorderhörner und vorderen Wurzeln zu erkennen, hier unregelmäßig zackig begrenzt, in die Länge gestreckt erscheinend. Zentralkanal von ihr nach rückwärts gelegen, etwa 2 mm tief, 4 mm breit, nach links zweizipflig ausgezogen; keine H-Zeichnung; Hinterhörner nicht sichtbar. Nach der *Lendenanschwellung* zu Vertiefung und Verbreiterung des Zentralkanals, Verlagerung der hier wieder kreisrunden, grauweißen gut abgegrenzten Einlagerung mehr nach hinten, das Gebiet der Hinterstränge verschmälernd. $\frac{1}{2}$ cm tiefer Zentralkanal längs gestellt, unregelmäßig zipflig, etwa 4–6 mm weit, umgeben von einer ungefähr 1 mm breiten, glasig durchscheinenden grauen Gewebsschicht. Weiter nach unten Zentralkanal enger, die durch ihn auseinander gedrängte H-Figur wieder angedeutet.

Lendenanschwellung. Umfang des Rückenmarks ebenfalls verbreitert, Zentralkanal kreisrund, 1 mm im Durchmesser, umgeben von einer sich bis an den vorderen Umfang des Rückenmarks einerseits und etwa 3 mm weit nach rückwärts andererseits erstreckenden, glasig durchscheinenden Gewebsmasse, grau gefärbt, dem völlig verzogenen Rückenmarksgrau entsprechend. Unmittelbar darunter Erweiterung des wieder längs gestellten, zipfligen, auch hier von einer schmalen Zone durchsichtigen Gewebes umgebenen Zentralkanals. Im unteren *Lendenmark* schlitzförmiger Zentralkanal, 3 mm lang, von einer kreisrunden, kirschgroßen, weißgelben Einlagerung umgeben, die rechte Hälfte des Rückenmarks stark vergrößernd und die linke Hälfte nur als Anhängsel der rechten erscheinen lassend.

Unterhalb des Gewächses erneute Erweiterung des diesmal von einem 3 mm breiten, glasigen, graugelben Gewebsrand umgebenen Zentralkanal. Am unteren Ende des Lendenmarks eine weitere, kirschkerngroße, weiße, markige, kugelige Bildung in ihrer Mitte den Zentralkanal als abgelenkten Schlitz aufweisend. H-Zeichnung nicht zu erkennen. Nach dem *Schwanz* des Rückenmarks hin normales Verhalten. Im *Schwanzteil* selbst ein stecknadelkopfgroßes gelbgraues mäßig derbes Knötchen.

Gehirn o. B., nur im *Adergeflecht* der rechten Seitenhöhle eine kirschkerngroße, mäßig derbe, unregelmäßig höckerige auf dem Querschnitt graue Einlagerung. *Brücke* und *verlängertes Mark* o. B.

Histologische Untersuchung.

Zur geweblichen Untersuchung Härtung verschiedenster Gewebsstückchen dem Gang der einzelnen Untersuchungen entsprechend in 10% Formalin und Silberlösung, zum Teil Beizung in *Weigertscher Neuroglia*-, zum Teil in Markscheiden-schnellbeize nach *Weigert*. Anfertigung von Gefrier-, eingebetteten Paraffin- und Celloidinsschnitten. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin, nach *van Gieson*, Sudan III-Hämatoxylin, *Alzheimer-Mann*, *Weigertscher* und *Heidenhainscher* Gliafärbung in der Angabe von *Stumpf*, Markscheidendarstellung nach der ursprünglichen *Weigertschen* Vorschrift in der Abart nach *Kulschitzky-Pal-Wolters* und im Gefrierschnitt nach *Spielmeyer*, Nervenfasern-darstellung nach *Bielschowsky* und *Ramon y Cajal*.

1. *Große Geschwulst der harten Hirnhaut*. Auf dem faserreichen nach *van Gieson* leuchtend rot gefärbten zellarmen Bindegewebe der Hirnhaut aufsitzend die aus zwei verschiedenen Gewebsteilen bestehende Neubildung: einmal Zellen mit schlanken Kernen und langen oft gleichgerichtet laufenden Protoplasmaausläufern; zwischen ihnen bald mehr, bald weniger reichlich bei *Gieson* kräftig rot gefärbte Fasern, Kerne im ganzen hell, ein bis zwei Kernkörperchen, sehr feinen Kernstaub und Saft enthaltend; zweitens Nester von wirbelig angeordneten Zellen einem sehr zarten mit *Gieson* rot gefärbten fein verzweigten Grundgerüst aufsitzend. Kerne oft groß, vielgestaltig, bläschenförmig mit sehr hellem Kernsaft und grobem Chromatin, manchmal klein mit dicker Kernhaut, sehr dunkel. Plasmaleib meist sehr groß, unregelmäßig, zipflig ausgezogen, mit seinen Fortsätzen sich mit denen anderer verflechtend. Aus der Wirbelanordnung hervorgehende zwiebelartige Zell-lagerung; mitunter kugelförmig, frei im Gewebe. Einzelheiten im Bau nicht fest-zustellen, nach Hämatoxylin-Eosin rot in allen Übergängen zum tiefen Blau gefärbt. Unabhängig von den Kugeln hier und da bei *Gieson* einheitliche tief rote Flecken im Bereich der Faserzüge. Gefäße in beiden Gewächsteilen reichlich, vereinzelt dicke Wandung.

Befund: Fibropssamoendotheliom.

2. *Kleines Gewächs der harten Hirnhaut*. Straffe Bindegewebszüge der Hirnhaut sich aufspaltend und die Geschwulst zwischen sich fassend. Großer Zellreichtum, fast ausschließlich wirbelige Bauform. Sehr reichlich Zwiebelschalenbildungen ohne Übergänge zum Blau, sonst wie 1.

3. *Weitere kleine Hirnhautgeschwulst*. Keine Kapselbildung, endothelialer Anteil nicht so reichlich wie bei 2; besonders deutlicher Übergang der endothelialen Zellen in Psammomkugeln, zwiebelschalig angeordnete erhaltene Zellen, Kugeln mit Kernverklumpungen ohne Abgrenzung einzelner Zellen, außerdem Formen ohne jede Einzelheit des Aufbaues; dabei Farbübergänge vom Rot des Eosin bis zum tiefen Blau des Hämatoxylin (Verkalkung). Die übrigen Geschwülste der Hirnhaut sowie die unregelmäßigen fleckigen Einlagerungen bei wechselnder Verteilung der beiden Gewebsarten nichts grundsätzlich Verschiedenes von dem Beschriebenen zeigend.

4. *Die Geschwülste der harten Rückenmarkshaut* im Gewebsbild wie die der harten Hirnhaut.

5. *Caudaknötchen*. Sich durchflechtende straffe Züge von spindeligen Zellen mit schmalen Zelleib, mitunter feinste netzförmige Verzweigungen; Fasern nach *van Gieson* gelbrosa, Pallisadenstellung der Kerne kaum angedeutet, Gewächs gegenüber dem schmalen Rest umgebenden Nervengewebes gut abgegrenzt.

Befund: Neurinom.

6. *Große Gehörnervengeschwulst*. Ebenfalls zweierlei Zellanordnung: erstens bandförmig, deutlich in Spindelform mit schlanken Kernen, dünner Kernhaut, fein verteiltem Chromatin und 1–2 Kernkörperchen, außerordentlich schmalen,

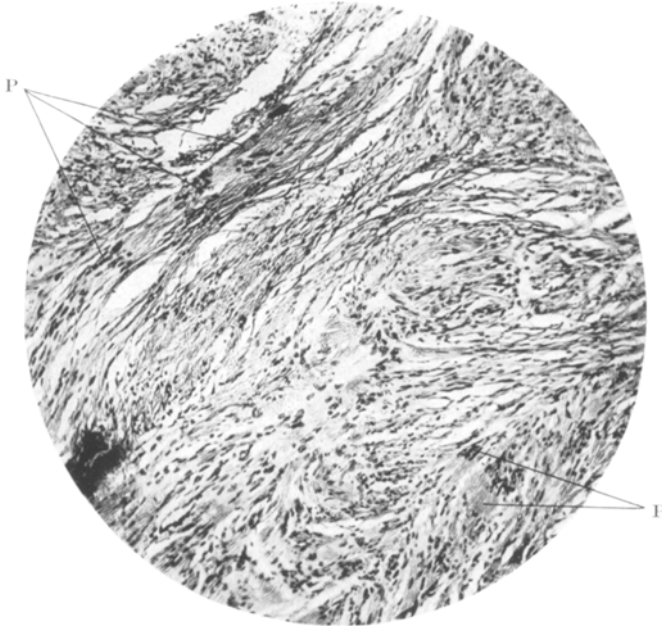


Abb. 5. Gehörnervengeschwulst. Färbung Hämatoxylin-Eosin. Mikroskopische Aufnahme bei mittlerer Vergrößerung. P Pallisadenbildung.

aber immer vorhandenem Zelleib mit zwei langen Fortsätzen. Zelleiber gleichgerichtet stehend, feinste bei Gieson gelb erscheinende Fäserchen einschließend; dadurch bandartiger Eindruck. Kerne hier und da deutlich zu Querbändern angeordnet. Pallisadenstellung (Abb. 5).

Neben dieser Zellanordnung vollkommen anders erscheinende Gewebsteile: Zellen wirblich, Kerne vielgestaltig, oft verhältnismäßig klein, Kernhaut dicker, Kernkörperchen nicht immer deutlich. Protoplasmasaum bedeutend größer, weitausholend, mit langen Fortsätzen sich zu einer Art Maschenwerk verflechtend. Keine Fäserchen, nach *van Gieson* sämtliche Zellfortsätze braungelb.

Befund: Bezeichnendes Neurinom mit Zellform A und B.

Bei Darstellung der Nervenfasern nach *Bielschowsky* am äußeren Umfang der Geschwulst versilberte Nervenfasern, nur auf kurze Strecken. Gliafärbung ohne Ergebnis.

7. *Kleine Gehörnervneubildung rechts*. Im allgemeinen wie das große Gewächs. Auch hier beide Bauformen, zum Teil sehr schön ausgebildete Kernpallisaden.

8. *Geschwulst des Adergeflechtes*. Wie die Gewächse der harten Hirnhaut von normalem Adergeflecht überzogen; endothelialer Bestandteil überwiegt.

9. *Hauptgeschwulst im Lendenmark.* Markscheidendarstellung: in der weißen Masse nichts Krankhaftes, Markscheiden gut erhalten. Auch bei Sudanfärbung keinerlei rückläufige Veränderungen an ihnen. Rückenmarksgrau: verlorene H-Zeichnung, als schmaler kapselartiger Saum mit verlagerten, aber gut erhaltenen Nervenzellen zu erkennen um eine etwa kirschkerngroße Einlagerung. Bei schwacher und stärkerer Vergrößerung Geschwulst im wesentlichen gut abgegrenzt. Nur an einer Stelle etwa einem Sechstel des Kreisumfanges entsprechend unregelmäßige, in das Rückenmarksgrau vorgeschobene Zellzüge. Verhalten des Zentralkanal

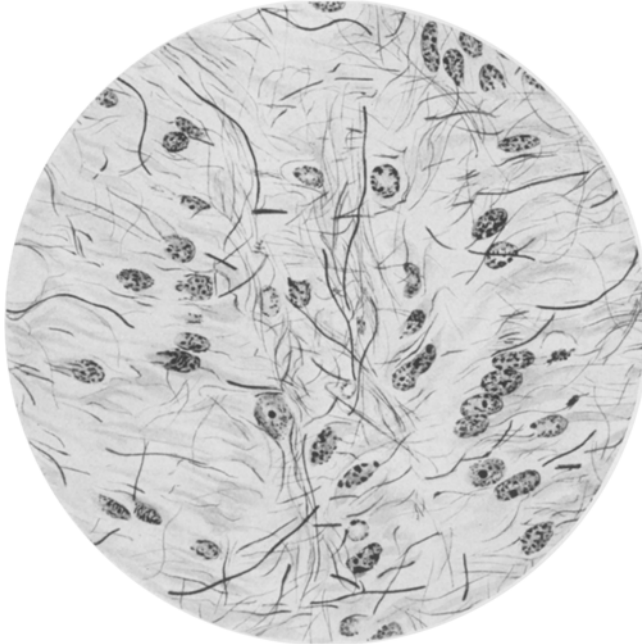


Abb. 6. Große Lendenmarksgeschwulst. Gliadarstellung nach *Heidenhain-Stumpf*. Ölimmersion. Reichlich grobe und feine Fasern.

wechselnd. Im oberen Teil der die ganze Mitte des Rückenmarksquerschnittes einnehmenden Geschwulst Zentralkanal nirgends nachweisbar, weiter unten Gewächsquerschnitt sich verjüngend, im ganzen Umfang seitlich und rückwärts vom Zentralkanal. Zentralkanal hier bereits erweitert, von der Neubildung durch eine schmale zellarme nach unten sich als breiter Saum um den stärker und unregelmäßig erweiterten Zentralkanal wiederfindenden Schicht getrennt. Ependym des Zentralkanal großenteils verlorengegangen, soweit erhalten, von regelmäßigen viereckigen Zellen gebildet. Nach oben Geschwulst an Umfang ebenfalls abnehmend, hier rückwärts von dem nicht erweiterten Zentralkanal gelegen.

Aufbau des Gewächses außerordentlich vielgestaltig. Überall sehr reichlich Gefäße, im oberen Teil der Neubildung Beziehung der Zellen zu diesen nicht nachweisbar; wechselnder Zellreichtum, Zellanordnung unregelmäßig. Hier und da Andeutung von Kernbändern, denen in Neurinomen entfernt ähnlich; stellenweise bandartige Anordnung der Zellen, Kerne an Größe und Gestalt sehr verschieden, teils mehr länglich (nicht ausgesprochen spindelig), teils mehr rund und vieleckig. Starke Kernhaut, ein bis zwei Kernkörperchen, grobes Chromatin.

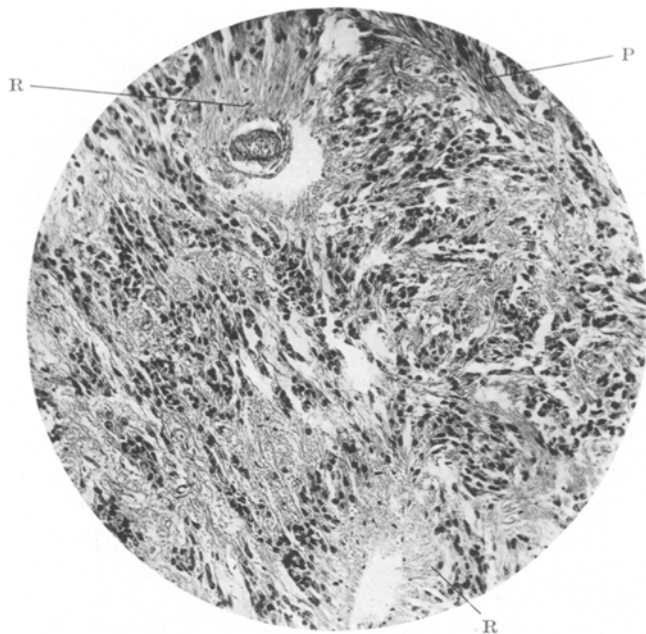


Abb. 7. Lendenmarksgeschwulst. Hämatoxylin-Eosinfärbung, mittlere Vergrößerung.
Aufnahme. R Rosettenbildung, P angedeutete Pallisaden.

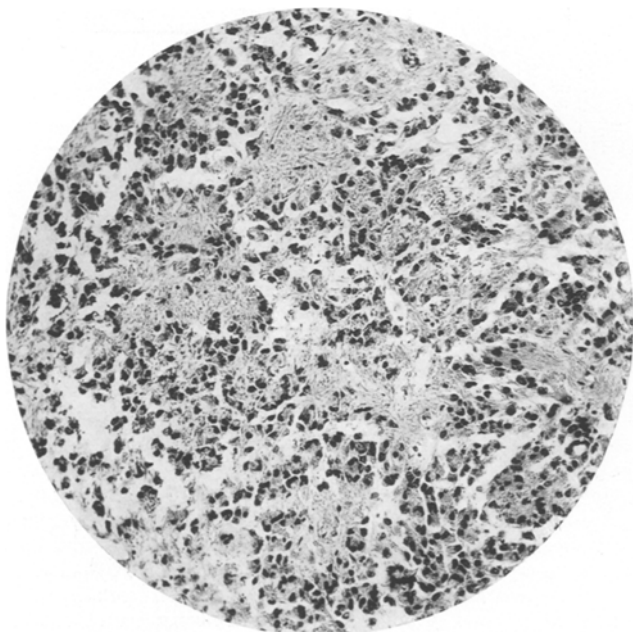


Abb. 8. Anderer Abschnitt von Abb. 7, wie Abb. 7. Nesterförmiges Geschwulstwachstum.

Feinmaschiges, nach *van Gieson* gelblich bis leicht rötlich gefärbtes Grundgerüst, in dieses sich verlierende Ausläufer des Zelleibes. Gleichgerichtete Faserung im Grundgewebe sehr spärlich, wenn vorhanden, niemals den straffen Verlauf und die Dichte des Neurinomgewebes erreichend. *Bielschowsky*färbung keine Nervenfasern aufweisend, nach *Alzheimer-Mann* keine amöboide Glia nachweisbar. Gliafärbung nach *Heidenhain* in der Angabe von *Stumpf*: zahlreiche, oft außerordentlich lange, tief schwarz gefärbte dicke Fasern, sich deutlich von dem Grau des Zelleibes abhebend und ohne Zusammenhang mit den Zellen (Abb. 6).

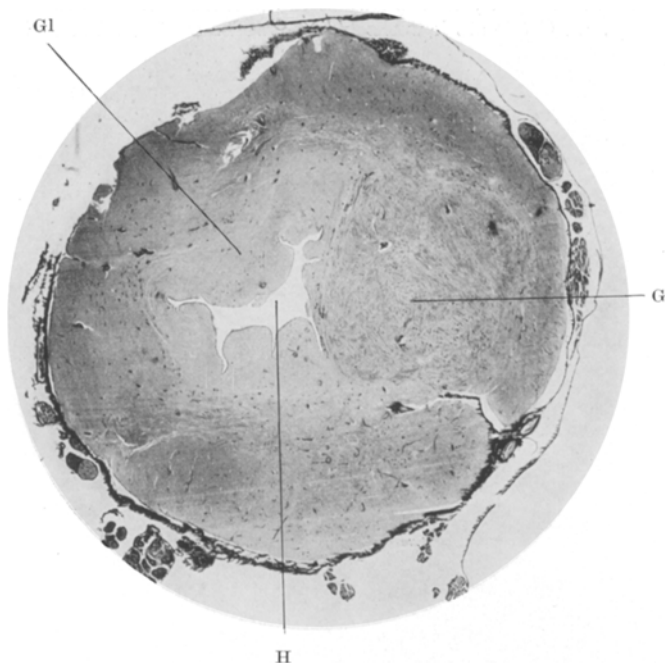


Abb. 9. Übersichtsbild vom unteren Ende der Lendenmarksgeschwulst, Lupe.
G Geschwulst, Gl Gliose, H Hydromyelie.

In den weiter nach unten gelegenen Abschnitten der Geschwulst vollkommen anderes Bild: die *andeutungsweise* neurinomähnliche Anordnung der Zellen verschwunden, dafür jetzt *sehr bezeichnender Aufbau* des Gewächses; einerseits sehr deutliche, sich zu straffen Bändern aufrollende Zellen mit spindeligen Kernen, teilweise deutlich pallisadenartig angeordnet. Wo die Bänder sich wirblich einrollen oft eine Auflösung des straffen Baues in ein feineres Maschenwerk mit unregelmäßig verteilt liegenden Zellen. Unmittelbar neben derartigen Bildungen deutliche Rosettenformung um die Gefäße (Abb. 7).

Um das in der Mitte liegende Gefäß radspeichenförmig angeordnete Zellen mit spindeligen Kernen und langen Zellausläufern nach dem Gefäß hin. In einem anderen Teil der Geschwulst reichlich rückläufige Veränderungen, unregelmäßige Auflösung des Grundgewebes mit massiger Verkalkung, Zellkerne dabei weitgehend unverändert; die rosettenbildenden Fortsätze der Zellen unregelmäßig verflochten. Der Hohlraum in der Mitte verschwindet; dadurch drüsenartiger Eindruck dieser Teile der Neubildung. An anderen Stellen vollkommen unregelmäßiger Aufbau (Abb. 8).

Zellfreie Stellen und solche, wo Zellen und Gefäße sehr dicht, vollkommen ungeordnet, in Nestern und nahezu in Zügen nebeneinander liegen; Zellen hier dicht, klein, bald rund, bald vieleckig mit im Vergleich zu ihrem Leib auffallend großem Kern.

Bei Gliafärbung (vgl. Abb. 6) Darstellung sehr langer, tief blauschwarzer geflochtener und sich verfilzender Gliafasern in dem Gewächs sowie in den dem Untergang anheimgefallenen Gebieten.

10. *Gliose*. Ebenfalls sehr wechselnder Aufbau; in der oben erwähnten schmalen, sich zwischen Ependym und Geschwulst des Lendenmarks einschiebenden Stelle wenig Zellen, an Größe stark wechselnd: entweder annähernd rund bis eiförmig,

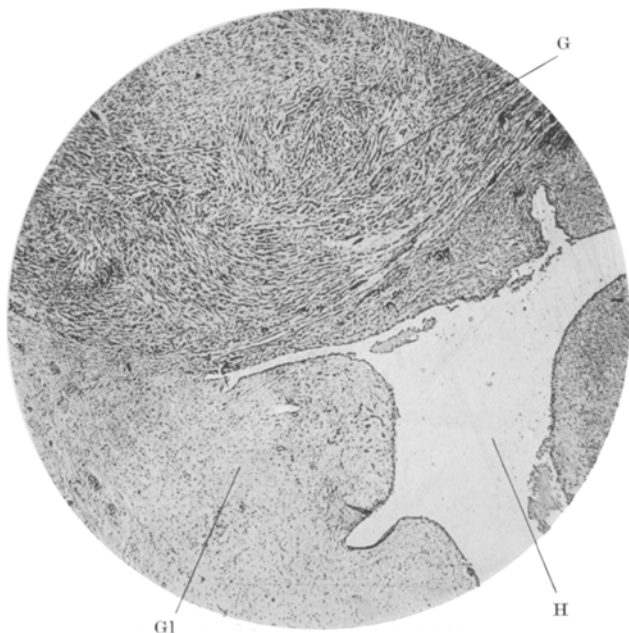


Abb. 10. Wie Abb. 9 bei mittlerer Vergrößerung. G Gewächs, Gl Gliose, H Hydromyelia.

mit dicker Kernhaut, grobem Kernstaub oder große vieleckige bläschenartige Zellen mit hellem Kern, dünner Kernhaut, zwei bis drei Kernkörperchen; im Grundgewebe feines, bei Gieson gelblichrötliches Netzwerk; kein Zusammenhang mit den darinliegenden Zellen, wenig oder gar keine Gefäße. Gliadarstellung: in diesem zellarmen Gebiet nur wenig runde kleine Kerne, zwischen diesen reiche Massen tief blauschwarz gefärbter, langer und breiter, mitunter verflechtener Fasern; manchmal kleinere Fäserchen.

Bei einer Markscheidendarstellung sehr bezeichnender Befund (Abb. 9).

Um den erweiterten Zentralkanal heller Abschnitt kernarm keine Markscheiden enthaltend. Ependym des hier erweiterten zipfligen Kanals stellenweise erhalten, kubische Zellen regelmäßig, einschichtig aneinandergereiht. Kerne rund mit dicker Kernhaut, mäßig dichtem Kernstaub, Geschwulst teilweise in dieses zellarme Gebiet übergehend. Grenze zum Teil unscharf, mitunter Gewächszüge in die Gliose hineinragend. Je weiter nach unten, um so weniger Geschwulstzellen, schließlich nur gliöses Gewebe; dieses hier gegenüber dem obigen verschieden im Bau; mäßiger Zellreichtum, kleine runde Zellen, manchmal verklumpt. Einzelheiten im Bau

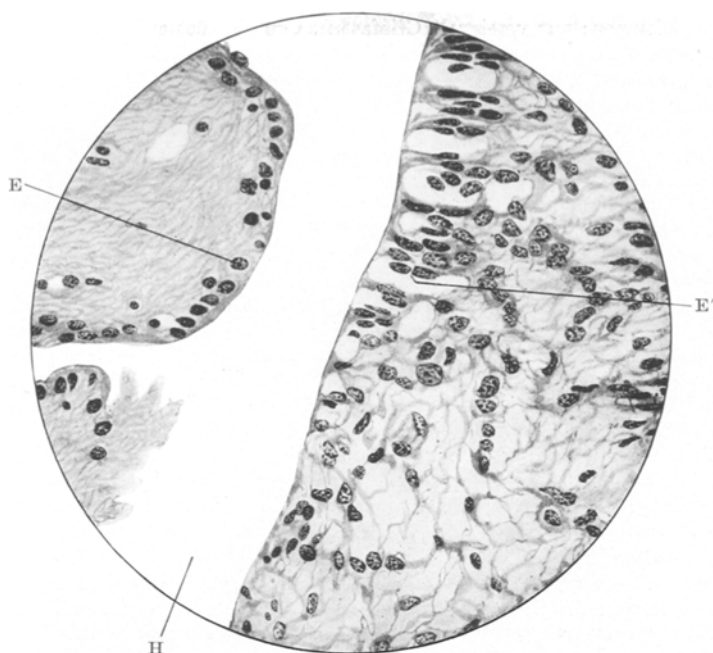


Abb. 11. Geschwulst des Brustmarks. Starke Vergrößerung. Zeichnung.
E normales Ependym, E' embryonales Ependym.

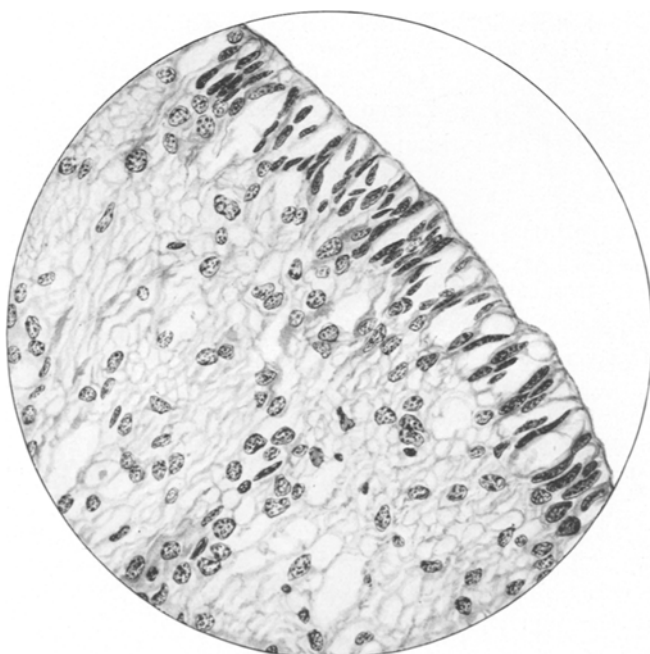


Abb. 12. Wie Abb. 11: Übergang des embryonalen Ependym in die Geschwulst.

nicht zu erkennen; nur vereinzelt Gliafasern, Grundgerüst aufgelockert mit stark rückläufigen Veränderungen. Markscheiden des Rückenmarksweiß hier erhalten.

11. *Geschwulst des Brustmarks.* Aufbau entspricht im ganzen dem des oberen Teiles der Lendenmarksgeschwulst. Lagebeziehungen zum erweiterten Zentralkanal Abb. 10.

Geschwulstbestandteile Andeutung von Bändern zeigend, dazwischen Stellen mit stark aufgelockertem Grundgewebe; auch hier reichlich Gefäße. Besonderes Verhalten des Ependym (Abb. 11).

An der der Geschwulst abgekehrten Seite flache, kleine, würfelartige Zellen in einschichtiger normaler Lage. Das Gewächs selbst nicht wie im Lendenmark durch einen schmalen zellarmen Abschnitt vom Zentralkanal abgegrenzt. An der der Geschwulst zugekehrten Seite des erweiterten Zentralkanals allmähliches Anwachsen der Ependymzellen von würfelig zu spindelig Form (Abb. 12).

Lagerung der Zellen außerordentlich dicht, Kerne zum Teil eiförmig oder mehr spindlig, zum Teil sehr groß, zum Teil die größten in der Neubildung überhaupt, sehr viel Kernstaub. Lange Zellfortsätze, einer nach dem Hohlraum des Zentralkanals zu, einer weit in das Geschwulstgewebe hinein zu verfolgen ohne die Spur einer Abgrenzung gegenüber dem Gewächs.

Hieran anschließend das Ependym im Bereich des Halsmarkes ebenfalls mit spindeligen Zellformen; keine Geschwulstbildung. Markscheiden auch hier unversehrt.

12. *Hautgeschwulst.* Unter dem Pflasterepithel an einer Stelle fast an dieses heranreichend die gut abgegrenzte Neubildung, von einer feinen bindegewebigen Kapsel umgeben; von ihr aus feine Stränge in die Geschwulst ziehend. Innerhalb des Gewächses zwei Gewebsbestandteile: echte Bindegewebszüge mit bei Gieson leuchtend roten Fäserchen. Ferner ebenfalls in Zügen und Bändern angeordnete Zellen mit Kernen von wechselnder Dichte und Größe, schmalen, oft gleichgerichteten Zelleibern; zwischen diesen bei Gieson mehr gelblich gefärbte Fäserchen. An einzelnen Stellen Auflösung in netzförmige Gestalt.

Befund: Neurinofibrom.

Zusammenfassung.

Es liegt eine Beobachtung mehrfacher Geschwülste des Zentralnervensystems bei Vorhandensein drei kleiner Hautgewächse vor. An der Geschwulstbildung ist erstens das Mesenchym durch die besonders in der Schädelhöhle sehr zahlreichen Endotheliome, zweitens das äußere Keimblatt durch Wucherungsvorgänge am Nervenstützgewebe, der Glia und der Schwannschen Scheiden beteiligt. Das Krankheitsbild kann zusammenfassend der Gewohnheit entsprechend als „*innere Recklinghausensche Erkrankung*“ (*Mosbacher*) bezeichnet werden. Hiermit soll nichts über den feineren Bau der Gewächse vorweg genommen noch der Anschein erweckt werden daß es sich gestaltlich um ein einheitliches Krankheitsbild handelt.

Auffallend bleibt dem Krankheitsverlauf gegenüber die Tatsache, daß die vielfachen Geschwülste am Schädel mit Ausnahme der Kleinhirnbrückengeschwulst, sowie die Erkrankung und Neubildung fast des gesamten Rückenmarks keinerlei Erscheinungen hervorgerufen hat. Die Endotheliome der harten Rückenmarks- und Hirnhaut weisen mit ihren teils wirbeligen, teils bandartigen, schalenförmig sich verflechtenden

Zellzügen und den oft sehr reichlichen Psammomkugeln den für diese Gewächse höchst bezeichnenden und im wesentlichen übereinstimmenden Bau auf.

Im Gegensatz zu ihnen sind die Neubildungen des eigentlichen Nervengewebes sehr verschiedenartig. Die Geschwülste beider Hörnerven, der Haut und des Pferdeschweifes sind reine Neurinome, drei sind Neurinofibrome. Die Gewächse der Hörnerven enthalten alle für das Neurinom kennzeichnenden Merkmale: die beiden von *Antoni* als Typ A und B bezeichneten Bauformen. Form B mit großen, unregelmäßig angeordneten Zellen mit vielgestalteten, hellen Kernen, lang ausgezogenen sich zu einem aufgelockerten Netzwerk verflechtenden Zelleibern; Form A mit straffen Zellbändern, stäbchenförmigen, oft in Pallisadenform angeordneten Kernen. Das Gewebe wird hier gleichgerichtet faserig infolge der Gleichrichtung der außerordentlich schmalen Zelleiber und der sehr zahlreichen mit Gieson sich rötlichgelb bis gelbbraun färbenden gleichgerichteten Fäserchen. An der Außenseite der Geschwulst finden sich auch in diese einstrahlend nach *Bielschowsky* darstellbare Nervenfasern. Das Knötchen des Pferdeschweifes weist lediglich die Bauform A auf. Kernpallisaden fehlen. Es wurde jedoch auf Grund des färberischen und sonstigen gestaltlichen Verhaltens der Befund eines Neurinom erhoben.

Die Hautgeschwülste sind keine reine Nerven-neubildungen; die Anordnung der Zellen in Form A und B ist erhalten. Ebenso finden sich Andeutungen von Kernpallisaden. Zwischen diesen vom äußeren Keimblatt stammenden Geschwulstzellen sind aber unregelmäßig verteilte, sehr reichliche, mit Gieson leuchtend rot gefärbte zum Teil sehr grobe Fasern zu erkennen. Es handelt sich also um eine, am besten als Neurinofibrom zu bezeichnende Mischform, wie sie für die vom Zentralnervensystem entfernt liegenden Gewächse bezeichnend ist, während man nach dem Zentralnervensystem zu bekanntlich die reineren Bauarten des Neurinoms antreffen soll (*Antoni*).

Eine noch größere Mannigfaltigkeit der Gestalt findet sich bei den innerhalb des Rückenmarks vorhandenen Neubildungen. Bereits mit unbewaffnetem Auge fallen zwei voneinander grundverschiedene Veränderungen auf: erstens glasiggraue Bezirke, die den erweiterten Zentralkanal umgeben; diese müssen wegen ihres verhältnismäßig geringen Gehaltes an teils runden dunklen und teils hellen vielgestaltigen Zellen und ihrem großen Reichtum an Fasern, die sich als Gliafasern darstellen lassen, als *Gliose* bezeichnet werden. Zweitens, die auf dem Querschnitt runden, gut abgegrenzten, mehr weißlichen Einlagerungen, die sofort den Eindruck einer echten Geschwulst erwecken. Die Eigenart des Gewächses konnte erst mit Hilfe von Sonderfärbungen festgestellt werden. Die Annahme lag nahe, daß auch innerhalb des Rückenmarks Neurinome vorlägen und der ausgesprochene faserige Bau aller Geschwulsteile

sowie das färberische Verhalten nach *van Gieson* schien diese zunächst zu rechtfertigen, zumal die ersten Gliafärbungen nach *Weigert* und *Alzheimer-Mann* kein bestimmtes Ergebnis hatten. Daß die genannten Geschwülste nicht als Neurinome sondern als zellreiche Gliome anzusprechen sind, ergab sich aus Befunden, die erst aus der lückenlosen Untersuchung anderer Stellen eindeutig zu erheben waren. Es fanden sich die für Gliom immer bezeichnenden Rosettenformen sowie Bildungen, die als ausgesprochen epithelähnlich angesprochen werden müssen. Schließlich ergab die nach Angabe von *Stumpf* ausgeführte *Heidenhain*-färbung eine große Menge zarter und grober, sich oft filzig verflechtender, tiefschwarz darstellbarer Gliafasern. Diese findet man so reichlich und so regelmäßig, daß ihre Deutung als etwaige Neurinomfasern, die gelegentlich aber nur unregelmäßig Gliafärbung annehmen können, unmöglich erscheint. Eine weitere Unterstützung für diese Anschauung brachte das Verhalten des Zentralkanalependym zur Geschwulst. Von diesem wird noch die Rede sein.

Lassen sich die Befunde trotz ihrer Verschiedenheit bei Anwendung aller neuen Untersuchungswege erheben und begegnet ihre einheitliche Erklärung bei Zugrundelegung bestimmter entwicklungsgeschichtlicher Vorstellungen keinen großen Schwierigkeiten, so ergeben sich für die Beurteilung der Ergebnisse und ihre Wertung Angriffspunkte grundsätzlicher Art.

Bedeutete auf einer gewissen Stufe die Einführung entwicklungsgeschichtlicher Vorstellungen für das Verständnis des krankhaften Geschehens einen Fortschritt und eine Erweiterung des Gesichtsfeldes, somit einen Fortschritt der Erkenntnis, so muß nach einer bestimmten Zeit sich auch diese Forschungsrichtung totlaufen, nämlich dann, wenn sie an den Grenzen rein gestaltlicher Erkenntnis angelangt ist. Man kommt über den Vergleich und die Aneinanderreihung bestenfalls genauest beobachteter Bilder nicht hinaus; einen Einblick in die Lebensvorgänge gewähren die augenblicklichen Hilfsmittel nicht. Sicherlich ist man berechtigt, auf Grund vergleichender Beobachtungen sich wenigstens grobe Vorstellungen über den Entwicklungsablauf zu machen. Die Entwicklung des Nervensystems im einzelnen ist aber so verwickelt und auch rein gestaltlich derartig schwierig zu beurteilen und wird so verschieden gedeutet, daß es sicher noch zu früh ist, aus diesen Vorgängen bindende Schlüsse auf das normale, geschweige denn krankhafte Geschehen zu ziehen. In diesem Sinne haben sämtliche so verschiedenartigen Auffassungen der Untersucher bei dem heutigen Stand naturwissenschaftlicher Erkenntnis nur eine mehr oder weniger größere *Wahrscheinlichkeit* für sich, die erst auf Grund lebendiger Beweise zur *Sicherheit* werden kann. Es kann daher nur kurz die Beziehung der Befunde zu den bekannten Fragestellungen aufgezeigt werden.

Auffallenderweise erstreckt sich die gesamte Geschwulstbildung auf das Stützgewebe. Das Zusammentreffen von Endotheliomen und Rückenmarksgeschwülsten ist häufig berichtet. Die Erklärung *Verocays*, daß infolge der Entwicklungsstörung des Nervenrohres das angrenzende Mesenchym ebenfalls irgendwie behindert und dadurch zum Geschwulstwachstum vorbereitet würde, trifft auf obige Beobachtung nicht zu; das Hauptgebiet der Endotheliome stimmt mit dem Hauptgebiet der Nervengeschwülste nicht überein. Es scheinen jedoch zwischen Hirn und Hirnhäuten engere Beziehungen zu bestehen, als man allgemein annahm. Nach den Versuchen von *Harvey*, *Burr* und *Campanhout* ist die Entwicklung der Hirnhäute an das Vorhandensein von Nervengewebe gebunden. Ob der Einfluß des Nervengewebes nur „richtend“ ist oder ob irgendwelche zellige Vorgänge mitspielen, ist nicht sicher.

Bezüglich der Entstehung der Wurzelneurinome und der Geschwülste der Hörnerven ist die *Antonische* Auffassung von der mangelhaften Unterteilung des „*Lemmoblasten*“-Anteiles der Ganglienleiste durchaus einleuchtend. *Schnyder* verzichtet auf die Keimausschaltung und sieht die Ursache der Gewächsbildung in einer Wucherung des Stützgewebes, die gleichzeitig mit der Entwicklung des Nervengewebes stattfinden soll. Ein Punkt bleibt dabei außer acht: *Antoni* betont selbst, daß er nicht daran denkt in der Entwicklungshemmung das *Warum* des geschwulstmäßigen Wachstums aufgezeigt zu haben. Und diese Frage kann *Schnyder* ebensowenig beantworten.

Jedenfalls sind die Mutterzellen für diese Neurinome bereits entwicklungsgeschichtlich bestimmtere Zellen als die der Gewächse *im* Rückenmark. Damit ist jedoch nichts über den Zeitpunkt der Geschwulstentstehung gesagt. Es bestehen zwei Möglichkeiten: erstens ein einziger Reiz zur Gewächsbildung trifft die Stammzellen beider Geschwülste gleichzeitig, wobei die außerhalb des Rückenmarksröhres befindlichen Zellen bereits zu „*Lemmoblasten*“ entwickelt waren, während in dem an sich weiter entwickelten Rückenmark ausgeschaltete und embryonal gebliebene Zellen zu wuchern beginnen; zweitens: bei bestehender Wucherungsneigung infolge der Entwicklungsstörung treffen mehrere Reize zu verschiedenen Zeiten die verschieden weit entwickelten Zellen, und es bilden sich die entsprechenden Gewächsformen. Auf Grund der vorliegenden Tatsachen kann lediglich festgestellt werden, daß die Lendenmarksgeschwulst wegen der auffallenden rückläufigen Veränderungen verhältnismäßig alt sein muß. Ein Mehr wäre zuviel gesagt; ebenso ist es auf Grund gestaltlicher Untersuchungen nicht zu entscheiden und jedesmal Auffassungssache, ob man die Bauform A oder B des Neurinom als die früher entstandene bzw. weiter entwickelte auffaßt.

Nimmt man wie für den beschriebenen Fall eine Entwicklungsstörung an, so bereitet das gleichzeitige Vorkommen von Neurinomen und gliomähnlichen Geschwulstbezirken keinerlei Schwierigkeit. Es ist *Verocay*

durchaus zuzustimmen, wenn er auf die gemeinsame, vom äußeren Keimblatt stammende Urform bei beiden Gewächsen hinweist. Demgegenüber erscheint die Annahme *Antonis*, der zwar eine Verwandtschaft dieser Geschwülste anerkennt, von einem gemeinsamen Mutterboden aber nichts wissen will, sehr gezwungen. Gesetzt den Fall, seine Annahme von der Rolle der Reste der eingeschlossenen Ganglienleiste sei richtig, und gesteht man ihm zu, daß aus den Stützzellen der Ganglienleiste nur Neurinome und keine Gliome entstehen können, so ist gar nicht einzusehen, warum nicht zu früherer Zeit der Entwicklung Zellen geschwulstmäßig wachsen sollen, die nicht soweit bestimmt sind wie die Zellen der Ganglienleiste, die also auch Gliazellen und Gliafasern liefern können, also *Spongioblasten*; kurz: *von dem Stützgewebe der Ganglienleiste stammen nur Neurinome, aber nicht alle Neurinome stammen von dem Stützgewebe der Ganglienleiste ab*. Im übrigen ist man sich nicht darüber einig, ob die von *Antoni* als Reste der Ganglienleiste aufgefaßten Gewebsbezirke nicht überhaupt anders zu deuten sind. *Bielschowsky* und *Rose* weisen darauf hin, daß es sich bei diesen Zellen um Angehörige des rückwärts gelegenen Ependymkeiles handeln könnte, der beim Schließungsvorgang des Rückenmarkrohres eine besondere Rolle spielt. Diese Vorstellung ist zunächst rein gedanklich sehr einleuchtend. Die Zellen des embryonalen Ependym müßten die Ausgangszellen der Gewächse sein, der Zeitpunkt ihrer Ausschaltung aus dem normalen Entwicklungsvorgang muß so zeitig angenommen werden, daß eine Absonderung der ausgesprochenen „*Lemmoblasten*“ noch nicht stattgefunden hat. Dafür, daß es sich bei diesen Gedankengängen nicht um reine Vermutungen handelt, ergeben sich aus den oben besprochenen Befunden gewisse Anhaltspunkte.

Es fiel zunächst auf, daß das Ependym im Bereich des sonst unveränderten Halsmarkes Zellformen aufwies, wie man sie im jugendlichen und embryonalen Zustand findet. Man ist also bis zu einem gewissen Grade berechtigt, von dem Vorhandensein eines „*unreifen Ependym*“ zu sprechen. Das brauchte noch nichts für den Ausgangspunkt des Geschwulstwachstums zu besagen, wenn sich nicht durch genaueste Untersuchung gewissermaßen durch einen glücklichen Zufall im Bereich des Brustmarkes der auf Abb. 11 und 12 dargestellte Befund ergeben hätte: die hohen unreifen Ependymzellen, Spongioblasten, die unmittelbar in die Geschwulst übergehen. Daß Zusammenhänge zwischen beiden bestehen, ist zweifellos. Entweder sind die Spongioblasten gewöhnliche Geschwulstzellen, die ihre besondere Form nur der freien Begrenzung nach dem Zentralkanal verdanken, sie sind also nicht die *Ausgangszellen* der Geschwulst oder wie im Halsmark, so waren auch im Brustmark von Anfang an die hohen unreifen Ependymzellen vorhanden, von denen das geschwulstmäßige Wachstum ausging. Ein sicherer Beweis für eine der beiden Möglichkeiten ist natürlich nicht möglich. Doch ist gerade

wegen der Ependymverhältnisse im Halsmark die zweite Wahrscheinlichkeit die größere. Bei dieser Entstehungsart *unmittelbar* vom *Ependym* aus wäre die Annahme einer Keimausschaltung für die Erklärung des Geschwulstwachstums nicht notwendig. Die Bereitschaft zum Geschwulstwachstum wäre dann in einem *Stehenbleiben der Ependymzellen auf embryonaler Stufe* zu erblicken.

Noch auf einen weiteren Punkt sei hingewiesen: Es ist wiederholt behauptet worden, daß Gliazellen fähig seien, Ependymzellen zu bilden. Aus biologischen Erwägungen heraus ist diese Ansicht abzulehnen. Wie ausgereifte Bindegewebszellen sich niemals zu „indifferenten Mesenchymzellen“ zurückbilden können, so sind reife faserbildende Gliazellen nicht imstande, sich zu unreifen Formen zurückzuentwickeln. Weitere Untersuchungen müßten die Frage klären, ob die reife Gliazelle sich zur reifen Ependymzelle etwa ebenso verhält wie die ausgereifte Bindegewebszelle zur Endothelzelle der Gefäße.

Wenn *Antoni* die „*haarscharfe Grenze*“ zwischen ausgereiften Neurinomen und ausgereiften Gliomen zieht, so ist ihm ohne weiteres zuzustimmen. *Für die unreifen Formen besteht diese Grenze nicht*, wie es gerade der vorliegende Fall zeigt.

Abb. 8 weist unmittelbar nebeneinander zwei Rosettenbildungen neben einem Faserbündel mit ausgesprochenen Kernpallisaden auf. Ob Beziehungen zwischen beiden bestehen, wie *Freifeld* meint, die Übergänge zwischen Rosetten, Schlingen und Pallisaden beschreibt, kann aus diesem Fall nicht bewiesen werden, ist auch eine Frage von untergeordneter Bedeutung, wenn Rosetten und Pallisaden gleichzeitig vorkommen. Ganz sicher läßt sich aber aus diesem Befund die Annahme *Krumbeins* ablehnen, der die Pallisadenstellung für eine ausschließliche Wuchsform des mesenchymalen Gewebes erklärt und die Neurinome für Bindegewebsgeschwülste hält.

Bei der Erklärung eines Zusammentreffens der Geschwülste mit der Erweiterung des Zentralkanals und der Gliose muß die Frage nach dem *Wesen* der *Gliose* angeschnitten werden, die ebenfalls durch rein gestaltliche Untersuchungen nicht zu lösen ist. Die Annahme, daß beide Vorgänge, die Entstehung der Gliose und der Gewächse, auf der gleichen Grundlage fußen, nämlich einer Entwicklungsstörung, ist sehr bestechend, zumal damit die Erweiterung des Zentralkanals, deren Erklärung in der mitgeteilten Beobachtung sonst auf gewisse Schwierigkeiten stoßen würde, leicht zu deuten wäre: nämlich als das Bestehenbleiben des „primären Zentralkanals“ im Sinne von *Unger* und *Bielschowsky*. Die mangelhafte Entwicklung des Ependym, die auf der einen Seite eine Grundlage zur unmittelbaren Geschwulstbildung abgibt, verhindert andererseits das Vorrücken des hinteren Ependymkeiles und damit die Bildung des endgültigen Zentralkanals. Daraus ergibt sich wiederum Störung der Wanderung der frühen Spongioblasten, die liegen bleiben

und um die Öffnung des Zentralkanals durch Wachstum den gliösen Bezirk bilden. Die *Gliose* steht damit auf der *Grenze* zwischen *Mißbildung* und *Geschwulst*.

Demgegenüber steht die jüngst von *Kirch* ausführlich begründete Auffassung, der die „*extrablastomatische Gliose*“ als Folge der Gewächsbildung auffaßt. Die Geschwulstentwicklung bewirkt Störungen im Blutumlauf der erkrankten Bezirke und ihrer Nachbargebiete. Es entsteht eine Flüssigkeitsdurchtränkung, die sich nach oben und unten ausbreitet; hierdurch wird eine *Gliawucherung* vom gesunden Nachbar gewebe aus veranlaßt. Die Erweiterung des Zentralkanals müßte dann rein mechanisch durch *Stauung* der Gehirnflüssigkeit erklärt werden.

Beide Anschauungen sind unwiderlegt. Daß es eine reine *Ersatzwucherung* der Glia gibt ist sicher und im Versuch leicht nachweisbar. Beziehungen dieser Ersatzwucherungen zu *echten Gliomen* sind, wie bereits eingangs angedeutet, über den Begriff der *überreichlichen* Ersatzwucherung grundsätzlich denkbar, aber bisher nicht bewiesen. Als alleinige Erklärung des Wesens der Gliose reicht dies nicht aus.

Schlußfolgerungen.

Es wird über mehrfache verschiedenartige an das Nervengewebe gebundene Geschwulstbildung bei gleichzeitigem Vorhandensein einiger kleiner Hautgewächse berichtet. Diese Neubildungen betreffen die Hirn- und Rückenmarkshäute, die Hörnerven, hinteren Wurzeln sowie das Rückenmark in seiner ganzen Ausdehnung. Nur eine Kleinhirnbrückengeschwulst rief Krankheitserscheinungen hervor, während die Veränderungen im Rückenmark im Leben nicht festgestellt werden konnten, vermutlich wegen des Erhaltenbleibens der großen Ganglienzellen.

Die Untersuchung dieser als „*innere Recklinghausensche Krankheit*“ zu bezeichnenden Veränderungen erweist die echten Gewächse als Endotheliome, Neurinome, Neurinofibrome und Gliome, die stiftartig das Rückenmark vom unteren Halsmark bis zum Lendenmark durchsetzen. Gleichzeitig besteht im Rückenmark eine Erweiterung des Zentralkanals (Hydromyelia) und um diese eine ausgedehnte Gliose.

Auf Grund der entwicklungsgeschichtlichen Tatsachen und der Gewebsuntersuchung wird gefolgert, daß vom Stützgewebe der Ganglienleiste nur Neurinome, aber nicht alle Neurinome vom Stützgewebe der Ganglienleiste abstammen. Es werden Beweise dafür erbracht, daß die Zellen des embryonalen Ependym Ausgangspunkt der Gewächse bilden. In dem Stehenbleiben der Ependymzellen auf embryonaler Stufe ist eine Bereitschaft zum Geschwulstwachstum zu erblicken.

Es besteht keine scharfe Grenze zwischen den unreifen Formen der Neurinome und Gliome.

Die Gliose steht auf der Grenze zwischen Gewebsüberersatz und echtem Gewächs.

Schrifttum.

Antoni: Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome. München u. Wiesbaden: G. Bergmann 1920. — *Beyreuther*: Zbl. Path. **37**. — *Bielschowsky u. Henneberg*: Festschrift für *Ramon y Cajal*. — *Bielschowsky u. Unger*: J. Psychol. u. Neur. **25**, 170. — *Ehrlich u. Derman*: Virchows Arch. **258**, 405. — *Förster u. Gagel*: Z. Neur. **138**, 339. — *Freifeld*: Beitr. path. Anat. **60**, 347. — *Harvey, Burr u. Campenhout*: Ref. Zbl. Neur. **62**, 1. — *Henneberg u. Koch*: Arch. f. Psychiatr. **36**. — *Hoffmann*: Frankf. Z. Path. **42**, 2. — *Hübschmann*: Zbl. Path. **1920**, 129. — *Kino, Pette u. Veraguth*: Zbl. Neur. **54**, 318. — *Kirch*: Z. Neur. **117**, 231. — *Korbsch*: Arch. f. Psychiatr. **92**. — *Krahn*: Zbl. Path. **38**, 312. — *Krumbein*: Virchows Arch. **255**, 309. — *Mosbacher*: Fortschr. Neur. **1931**. — *Müller*: Schweiz. med. Wschr. **1924**, 1107. — *Nestmann*: Virchows Arch. **265**, 646. — *Pette u. Konyey*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **1931**, 117, 119. — *Ribbert*: Virchows Arch. **225**, 1. — *Riedel*: Dtsch. Z. Neur. **63**. — *Rössle*: Dtsch. med. Wschr. **1916**, 1619. — *Sawenko*: Arch. f. Psychiatr. **89**, 362. — *Saxer*: Beitr. path. Anat. **32**, 276. — *Schnyder*: Schweiz. Arch. Neur. **23**, 116. — *Silberberg*: Virchows Arch. **260**, 251. — *Singer*: Med. Klin. **1927**, 405. — *Stumpj*: Beitr. path. Anat. **51**. — *Tannenberg*: Z. Neur. **92**. — *Verocay*: Beitr. path. Anat. **48**.
