

(Aus der Nervenabteilung des 1. Kiewer Arbeiterkrankenhauses
[Vorstand: Prof. Dr. W. G. Lazarew].)

Zur Klinik und pathologischen Anatomie der echten Cysten (der Decke) der 3. Gehirnkammer.

Von
Dr. M. A. Bass.

Mit 1 Abbildung im Text.

(Eingegangen am 2. August 1932.)

Wie die Überschrift unserer Arbeit zeigt, schließen wir bei der Analyse der klinischen Erscheinungen und der Darstellung der anatomischen Veränderungen die Geschwülste der 3. Kammer vollständig aus, desgleichen sowohl die parasitären Cysten (*Cysticercus*, *Echinococcus*), als auch diejenigen, die sich auf der Grundlage von Geschwülsten (vorwiegend Gliomen) infolge von Zerfall des Gewebes derselben entwickeln; alle übrigen Cysten der 3. Kammer können nach Bau und Genese in zwei Gruppen eingeteilt werden: Cysten, die aus dem Ependym und solche, die aus dem Plexus chorioideus (oder der Tela chorioidea) hervorgehen. In dem uns zugänglichen Schrifttum ließen sich im ganzen 6 Fälle dieser Art ermitteln, und zwar waren 4 davon Ependymcysten und 2 aus dem Plexus chorioideus hervorgehende. In Anbetracht der geringen Anzahl solcher Cysten und des Interesses, das dieselben darbieten, halten wir es nicht für überflüssig alle bekannten Fälle kurz zusammenzufassen.

*Fall Sjövals*¹. „Eine Ependymcyste der 3. Kammer mit tödlichem Ausgang.“ 55jähriger Professor, stets gesund. Nach unbestimmten Vorläufererscheinungen, Anzeichen erhöhten Hirndrucks (intensive diffuse Kopfschmerzen!), psychische Mattigkeit, Mangel an Initiative. In Ruhestellung (liegend) gutes Allgemeinbefinden. Fehlen irgendwelcher Herdsymptome; Augenhintergrund normal. Einen Tag vor dem Tode Zuckungen im rechten Arm, Erbrechen, Vorfall bei der Defäkation, tonische und klonische Krämpfe, Tod.

Sektion. Hydrocephalus internus. In der 3. Kammer eine nach Form und Färbung einer kleineren reifen Weinbeere entsprechende Cyste, füllt den hinteren Teil der 3. Kammer aus und steht in Zusammenhang mit der Tela chorioidea. Cysteninhalt homogen, Konsistenz wie die von geronnenem Eiweiß; Cystenhülle aus Bindegewebe (Gefäße und Corpora arenacea enthaltend) aufgebaut, dem ein schichtiges, dem Cystenlumen zugewandtes Epithel aufsitzt. Das Epithel weist stellenweise Flimmerhäärchen auf, stellenweise besitzt es eine Reihe von deutlich ausgesprochenen „Basalkörperchen.“ *Sjöval* hält die Cyste für ependymäre Natur; sie stellt eine abgeschnürte Paraphyse dar; die Frage nach der nächstliegenden Entstehung der

Cyste (ob sie in der Tat ein Derviat der Paraphyse ist) läßt er außer acht; man muß dem Autor beistimmen, daß sie dennoch endymärer Herkunft ist.

*Fall Beutlers*². Patient 41jährig. Im Jahre 1915 an Kopfschmerzen und Erbrechen erkrankt. Bei Untersuchung des Augenhintergrundes Stauungspapillen. Seitens des Nervensystems alles normal, außer leichter Unsicherheit des Ganges und angedeutetem Romberg. Wa.R. in Blut und Cerebrospinalflüssigkeit negativ. Bis zum Jahre 1917 bald Verschwinden, bald Wiederauftreten der Kopfschmerzen (in Begleitung von Übelkeit und Erbrechen). Im Jahre 1917 Verschlimmerung des Allgemeinzustandes. Psychische Stumpfheit, antwortet mit Mühe auf Fragen. Örtliche Empfindlichkeit bei Beklopfen des Schädels nicht nachgewiesen; Pupillen schmal; Haut- und Sehnenreflexe normal. Unterer Facialisast links schwächer als rechts. Augenbewegungen frei. Stehen unmöglich, geht mit weit gespreizten Beinen mit Unterstützung, dabei Schwindelanfälle. Keine Hirnhauterscheinungen. Puls verlangsamt. Lumbalpunktion: Druck nicht erhöht, Flüssigkeit leicht gelblich gefärbt. Nach 8 Tagen Tod. *Beutler* betont den periodischen Wechsel von Verschlechterung und Besserung im Laufe von 2 Jahren. *Diagnose*: Tumor oder seröse Meningitis. Unbestimmte Lokalisation. Die *Sektion* (bloß des Hirns) erweist eine starke Blutüberfüllung, Hirnwindungen abgeplattet, Furchen fast verstrichen. *Pia mater* zart durchsichtig. Gefäße o. B. Anzeichen frischer Meningitis fehlen. Boden der 3. Kammer vorgewölbt, Seitenkammern sehr stark erweitert, mit durchsichtiger Flüssigkeit angefüllt: Hydrocephalus, hervorgerufen durch den mechanischen Druck eines in der 3. Kammer liegenden und den Ductus Sylvii zusammendrückenden kugeligen Körpers. Dieser im frischen Zustande mit wässrigem Inhalt angefüllt, der sich nach der Fixierung in eine grauweiße, feste kolloidartige Masse verwandelte. Cyste von Kirschengröße. Membranartige sehr dünne, durchscheinende Hülle. Nach Lösung der Verbindungen in Form von feinen Fäden kann die Cyste leicht aus dem Plexus chorioideus herausgeholt werden. Eingang zum Aquae ductus Sylvii trichterförmig verengt. Foramina Monroi stark erweitert. *Histologische Untersuchung*: Die Cystenwand besteht aus Bindegewebe und einschichtigem Epithel mit Flimmerhaaren, basalen Fortsätzen und einer doppelten Reihe von „Basalkörperchen“. Die Zellen lipochromhaltig. Innerhalb der Cyste Fette und Cholesterin. Allen Angaben nach eine *Ependymcyste*.

*Fall Bittorfs*³. Ependymcyste, mit der einen Seite dem Thalamus opticus eng anliegend; je nach der Lage des Kranken Kompressionserscheinungen auslösend. Das ging so weit, daß sich die Erscheinungen durch eine entsprechende Lageveränderung des Patienten experimentell hervorrufen ließen.

*Wahlgren*⁴ beschrieb einen Fall einer Ependymcyste der 3. Kammer mit migränenartigen Kopfschmerzen (das einzige klinische Symptom). Plötzlicher Tod. *Sektion*: Im vorderen Teil der 3. Kammer eine haselnußgroße Cyste. *Mikroskopisch*: Cystenwand mit zylindrischem, kubischem und Plattenepithel ausgekleideter Bindegewebsschicht. Unter den cylindrischen Zellen solche mit Flimmerhaaren.

Mit den obenbeschriebenen Fällen sind alle im Schrifttum gefundenen Cysten, die aus dem Ependym der 3. Kammer hervorgehen, erschöpft.

Aderhautgeflechtysten, namentlich kleine bis stecknadelkopfgroße sind verhältnismäßig nicht selten. Sie lösen gewöhnlich keine klinischen Erscheinungen aus und bilden einen zufälligen Befund bei der Sektion indem sie sich nicht selten am Übergang der Cella mediae in das untere Horn (Glomuscysten) befinden. Unter den kleineren Cysten des Plexus chorioidei, müssen vor allem die ödematösen Cysten des bindegewebigen Stromas beachtet werden.

Häufig stellen sie nur ein agonales Ödem des Plexus dar; bei der mikroskopischen Untersuchung findet man alle Übergänge von einer unbedeutenden Auflockerung des bindegewebigen Gerüsts des Plexus bis zu großen Höhlen ohne ausgebildete Wände, die sich ein Bett in das Bindegewebe hineingegraben haben. Wenn eine solche Höhle aber in der Nähe der Epithelschicht des Plexus gelegen ist, so entstehen reaktive Veränderungen mit Epithelwucherung um die Höhle herum. Häufig sind in solchen Höhlen frei hin- und herschwankende Hyalinkörperchen oder veränderte „Sand“-Körperchen (*Corpora arenacea*). Von reaktiven Veränderungen Hyperämie, kleine Blutergüsse, leichte Leukocyten- und Lymphocyten-einschwemmungen feststellbar. Oft findet man (nach *Askanazy*⁵⁾ im bindegewebigen Stroma des Plexus öliggelbe Knötchen (stecknadelkopf- bis bohngroß), die „Cholesteatome“ darstellen; in der angegebenen Form sind diese mikroskopischen Gebilde fast ausschließlich „Prärogative“ des Plexus. Der Inhalt dieser „Cholesteatome“ besteht aus einer Anhäufung von Cholesterinkristallen und Zellen, die das Cholesterin aufgenommen haben. Um diese Knötchen herum ist das Epithel des Plexus meist gut erhalten. *Askanazy* hält diese Knötchen für eine Art von entzündlichem „Depot“; zugunsten dieser Annahme sprechen die Fälle von abgelaufenen epidemischen Meningitiden, wo sie sich inmitten einer reichlichen Zellinfiltration nachweisen lassen. Sie kommen am häufigsten im späteren Alter vor, obgleich *Askanazy* einmal eine Anhäufung dieser „Lipoidkörnchenzellen“ im Stroma der Zotten unter dem Epithel bei einem Kinde von 9½ Monaten gesehen hat. In dem uns zugänglichen Schrifttum fanden wir bloß 2 Fälle, den von *Wallmann*⁶ und den von *Backer-Grondal*⁷.

Wallmann beschrieb eine Kolloideyste der 3. Kammer. Patient starb unter zunehmender psychischer Stumpfheit, ohne Teilnahme für die Umgebung. Bei der Sektion eine Blase von Walnußgröße gefunden, die mit gelblichbrauner Kolloidflüssigkeit angefüllt war. Die Blase geht vom Plexus chorioideus ab und ist von einer zarten durchsichtigen Hülle umgeben.

Backer-Grondal beschreibt eine Cyste der Tela chorioidea der 3. Kammer als Todesursache des Patienten und betont, daß die innere Haut seiner Cyste aus Endothel gebildet war, wie in Glomuscysten.

Im Gegensatz zu *Beutler* halten wir es hier nicht am Platz den Fall von *Stern* und *Levy*⁸ (eine cholesterinhaltige Geschwulst der 3. Kammer), die Geschwulst von *Scholz*⁹ von gleichem Bau, das Epidermoid von *Ester Gutkin*¹⁰, die Dermoidcyste von *Tannenheim*¹¹ zu erwähnen, da alle diese Bildungen zu der Gruppe der Geschwülste der 3. Kammer gehören, deren Beschreibung nicht unsere Aufgabe ist; die cystenartige Erweichung macht hier bloß eine partielle Veränderung der Geschwulst aus.

Unser nunmehr zu betrachtende Fall unterscheidet sich sowohl hinsichtlich der Cystenlage (außerhalb der Kammerhöhle, auf deren Decke) als auch dem Bau von den oben beschriebenen.

22jährige Frau W. am 18. 7. 25 in die Nervenabteilung des I. Arbeiterkrankenhauses mit Klagen über Anfälle von starken Kopfschmerzen und gleichzeitigem krampfhaften Zusammenziehen der Finger an beiden Händen aufgenommen. Erkrankte zum erstenmal am 30. 7., d. h. 18 Tage vor Eintritt ins Krankenhaus. Anfangs hohe Temperatur im Laufe mehrerer Tage, katarrhalische Erscheinungen. Von den Ärzten Grippe festgestellt. Nach einigen Tagen Temperaturabfall. Woche später Anfälle sehr starker Kopfschmerzen, die die Kranke außer sich brachten; mehrfache Wiederholung der Anfälle im Laufe des Tages. Patientin mittelgroß, von regelmäßigem Körperbau, etwas unterernährt. Sichtbare Schleimhäute blutarm. Hautfarbe im Gesicht und Körper auffallend blaß. Herz annähernd normal. Töne rein. Puls 55—60, gut gefüllt. Übrige Organe o. B. Pupillen mäßig erweitert, Lichtreaktion, Konvergenz und Akkommodation normal. Parese der rechten Hälften beider Lippen. Haut- und Sehnenreflexe vorhanden. Babinsky rechts, fehlt links. Keine Nackensteifigkeit. Bei dem Versuch Kernig auszulösen, wird eine stark ausgesprochene Beugungsrigidität im rechten Kniegelenk, in geringerem Maße im linken festgestellt. Anfälle von Kopfschmerzen alle $\frac{1}{2}$ — $\frac{3}{4}$ Stunden. Während der Anfälle jähes Aufschreien, Patientin greift sich mit den Händen an den Kopf, versucht das Bett zu verlassen, zu laufen. Auf der Höhe des Anfalls leichte Bewußtseinstörung. Zur Nacht hin die Anfälle seltener (alle 1— $1\frac{1}{2}$ Stunden). Um 5 Uhr morgens aussetzende Atmung, Puls beschleunigt, schwach gefüllt, Blausucht an der Nasenwurzel, dann im ganzen Gesicht und an den Fingern, Atmung verlangsamt; um $5\frac{1}{2}$ Uhr Tod unter Erscheinungen von Lähmung des Atmungszentrums. Bei Befragen der Verwandten der Patientin erwies es sich, daß diese bereits $1\frac{1}{2}$ —2 Jahre an Kopfschmerzen gelitten hatte; die Anfälle waren periodisch aufgetreten, 1—2mal monatlich und trugen typischen „Migränecharakter (!)“.

Sektion am 20. 7. Dura mater gespannt, Hirnwindungen verstrichen, Hirngewebe blaß, venöse Gefäße erweitert. Seitenkammern stark erweitert und mit einer großen Menge von heller durchsichtiger Flüssigkeit gefüllt. Entsprechend der hinteren Hälfte der Decke der 3. Kammer vor der Zirbeldrüse an der Tela chorioidea läßt sich eine über diese hervorragende Cyste von gut Kirschengröße unterscheiden, die mit einer dünnen Membran mit durchscheinendem Inhalt bedeckt ist; an einem Punkt in der Cysten kapsel (oben) eine unbedeutende Verdickung von glänzendweißer Farbe; das untere Segment der Cyste in das hintere Ende der Tela chorioidea eingegraben, indem es dasselbe etwas in die Kammerhöhle hineinstülpte; die Cyste mühelos von der Oberfläche der Tela ablösbar, wobei die feinen Fäden zerreißen, die sie mit der letzteren verbinden. Am Hirngrund, im Gebiete der Cysterna pontis weiche Hirnhaut verdickt mit vereinzelt weißlichen stecknadelkopfgroßen Knötchen; in der linken Lungenspitze ein Herd mit frisch hervorgetretenen Tuberkuloseknötchen. *Myodegeneratio et dilatatio cordis. Hyperplasia acuta lienis. Degeneratio parenchymatosa hepatis. Hyperaemia venosa renum, Degeneratio cistica et Hyperaemia ovariorum, Hypoplasia aortae, Status thymico-lymphaticus.*

Bei Fixierung in Formalin die Cyste nach einigen Tagen in eine gelatinöse Masse umgewandelt. Nach 2 Wochen um 8—10mal vergrößert; von trüben Aussehen, an den einzelnen Polen mit unregelmäßigen Streifen und kleineren Klümpchen. *Mikroskopische Untersuchung:* Cysteninhalt mit Eosin rosa und nach *van Gieson* zitronengelb gefärbt, ohne erkennbarem Bau. Reaktion auf Schleim, Amyloid, Neutralfett, Lipoid negativ; auch keine doppeltbrechenden Substanzen vorhanden. Cystenhülle dünn, durchsichtig; nach Quellung (in Formalin) geplatzt, ließ ihren Inhalt in Form geleeartiger Masse heraustreten; bei der mikroskopischen Untersuchung (Abb. 1) erweist es sich, daß die Hülle aus einer mächtigen Epithellage (stellenweise bis 10 Schichten, hier und da 15—20) besteht, innerster Teil dieser Lage Zylinderepithel von gleichartigem Bau, keinerlei Differenzierung im Sinne von Basalkörperchen oder Bildung eines besonderen Saumes usw.; die oberen Lagen von mannigfaltiger Form (bis zu Plattenepithel

einschließlich); aus der epithelialen Masse der Hülle Epithelzüge (Abb. 1) fingerförmig in die Tiefe der Cystenwand eingestülpt, Figuren von Darmdrüsen bildend; die Wände dieser Einstülpungen mit 1-, 2-, 3reihigem fast ausschließlich zylindrischem Epithel ausgekleidet; auf der Hülle hier und da Überreste von Zügen, die die Cyste inmitten der Tela chorioidea befestigen; diese Überreste aus langen Epithelzügen von demselben Typus wie auf der Hülle zusammengesetzt; bedecken in dicker Schicht das mittlere, durch Blut ausgedehnte Gefäß und die kollagenen Züge, die das Gefäß in beschränkter Anzahl bedecken und außerdem in der Masse der Züge gelegen sind, indem sie gerichtet sind.

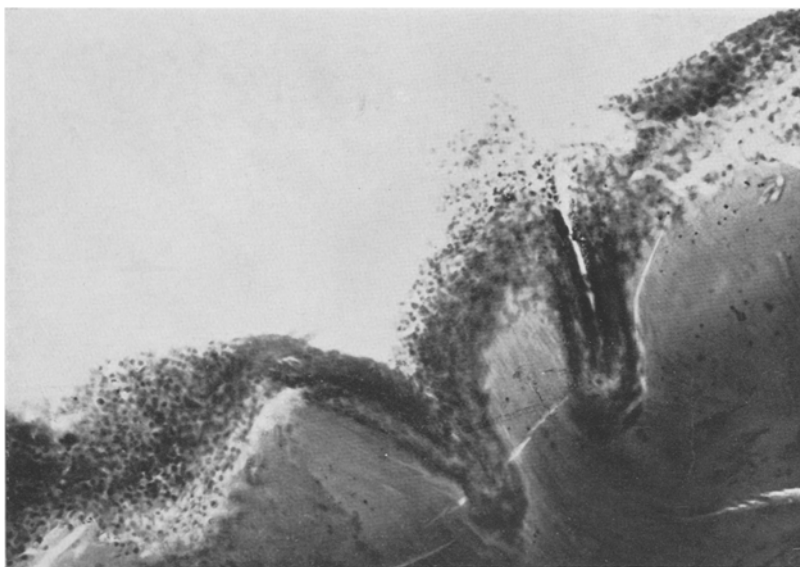


Abb. 1.

Auf Grund der Ergebnisse der histologischen Untersuchung kommen wir zu dem Schluß, daß die Cyste ein Abkömmling des Plexus chorioidei ist. Alle oben bezeichneten negativen Merkmale lassen eine Cyste ependymären Ursprungs ausschließen. Das Vorhandensein von typischem Zylinderepithel entscheidet die Frage nach der Genese desselben, und zwar gerade im Sinne eines Plexusepithels; dazu läßt auch die Lokalisierung der Cyste auf der Tela ihre ependymäre Herkunft wenig glaubwürdig erscheinen; das neben dem Zylinderepithel nachgewiesene Plattenepithel stellt eine Reihe von Übergangsformen dar. — Metaplasien des zylindrischen Grundtypus. Die obenerwähnten trüben Streifen innerhalb der Cyste sind eine Anhäufung von abgestoßenen Epithelzellen. Das Vorhandensein einer Epitheldecke, die ihrem Bau nach dem Epithel des Plexus chorioidei nahesteht, das Fehlen von „Basalkörperchen“ und Flimmerhaare, wie sie gewöhnlich bei Geschwülsten des Ependyms beobachtet werden, entscheiden die Frage nach der Zugehörigkeit

unserer Geschwulst zugunsten eines Abkömmlings der Aderhautgeflechte. Es besteht nicht die Notwendigkeit die Cysten des uns interessierenden Gebietes ihrer Genese nach in eigentliche Cysten des Plexus chorioideus und solche der Tela chorioidea einzuteilen, denn die Beteiligung des Epithels kann in dem einen wie in dem anderen Falle ausgeprägt sein; anders steht es um die Geschwülste des genannten Gebietes, die sich bedeutend voneinander unterscheiden, je nachdem sie aus der Tela chorioidea (Mesenchymabkömmling) oder aus dem Plexus chorioidei (Ektodermabkömmling) hervorgehen; jedenfalls ist die von uns beschriebene Cyste nicht eine Art von Riesenglomuscyste; die zum Vergleich angestellte Untersuchung einer zufällig aufgefundenen erbsengroßen Glomuscyste der Seitenkammer (ein Fall von Hirngliom) erwies, daß der Bau dieser Art von Cysten ein anderer ist; im Innern der Cyste befindet sich das aus kollagenen und retikulären Fasern bestehende Gerüst; inmitten desselben Endothelzellen und Fibroblasten; reichliche „Corpora arenacea“ mit starker Verkalkung der Mitte und einem äußeren Kolloidring; an den Randteilen eine Reihe (oder mehrere) von Epithelzellen.

Im Leben wurden die Cysten des Plexus chorioideus (sowie auch die reinen Ependymcysten) augenscheinlich noch nie erkannt; man könnte sich bei der Erkennung derselben allenfalls auf das Vorhandensein einiger Erscheinungen aus dem Gebiet der Ventrikelsymptome stützen, und zwar vor allem auf die Schwankungen (Remissionen) im Krankheitsbilde; bald vollständige Euphorie, bald Verschlimmerung des Allgemeinzustandes mit drohenden Erscheinungen von Druck auf die wichtigsten Hirnzentren (Atembeschwerden, verlangsamter Puls); die Remissionen der Krankheit dauern mehrere Wochen und Monate (mehrere Jahre hindurch) an; in unserem Fall verlief die Krankheit als migränenartige Erkrankung ohne topische Erscheinungen $1\frac{1}{2}$ —2 Jahre lang. Als zweites wichtiges Merkmal kann die experimentelle Auslösung der Erscheinungen bei Veränderung der Körperlage (s. oben) dienen; in dieser Hinsicht stimmen die Cysten der 3. mit denen der 4. Kammer überein; bekanntlich beschrieb *Bruns* schon vor vielen Jahren eine Verschlechterung des Zustandes eines Kranken mit Anzeichen von Hirndruckerhöhung bei Änderung der Lage des Kopfes im Falle von Vorhandensein von Cystenparasiten (*Cysticercus*) in der Höhle der 4. Kammer (das sogenannte *Brunssche Symptom*¹²). Ob man sich auf das von *Weisenburg*¹³ bezeichnete Symptom (plötzliche Abnahme des Sehvermögens unter anfallsweise auftretender Verschlimmerung des Allgemeinzustandes) als auf ein Ventrikelsymptom der 3. Kammer stützen kann, ist zweifelhaft; das erwähnte Anzeichen wird eher zugunsten einer Geschwulst (nicht aber Cyste) des uns angehenden Gebietes sprechen; zugunsten der ersteren (und gegen die zweite) wird auch das Vorhandensein von Erscheinungen des Befallenseins des benachbarten Mesencephalon

(durch Verbreitung per continuitatem) sprechen, wie z. B. Koordinationsstörungen, Paresen der Augenmuskeln, Schwindel u. dgl.

Spontane anfallsweise erfolgende Verschlimmerungen der Krankheit hängen offenbar mit der akut eintretenden Erschwerung des Abflusses der Cerebrospinalflüssigkeit durch die *Sylvische Wasserleitung* zusammen, sowohl bei entsprechender Körperlage, als auch bei Schwellung der Cyste infolge von Blutandrang zum Kopfe, der durch körperliche und geistige Anstrengungen (oder vielleicht Infektionen) hervorgerufen wird. Die Rolle dieser trat unzweifelhaft in der gegen Lebensende eintretenden Verschlimmerung des Leidens in unserem Falle, das etwa 2 Jahre lang gutartig verlaufen war, deutlich zutage.

Bei der epikritischen Beurteilung müssen auch einige Worte über die kleine Gruppe von Tuberkeln gesagt werden, die am Hirngrunde gefunden wurden; sie waren von dem Lungenherd aus entstanden, haben aber das klinische, durch die Cyste hervorgerufene Bild nicht beeinflusst.

Schrifttum.

¹ *Sjöval, Emer.*: Über eine Ependymcyste embryonalen Charakters (Paraphyse?) im 3. Hirnventrikel mit tödlichem Ausgang. Beitr. path. Anat. **47**. — ² *Beutler, A.*: Über Ependymcysten im 3. Ventrikel als Todesursache. Virchows Arch. **232**. — ³ *Bittorf*: Zur pathologischen Anatomie der Gehirn- und Rückenmarksgeschwülste. Beitr. path. Anat. **1904**. — ⁴ *Wahlgren*: Ependymcyste im 3. Ventrikel; angef. nach Zbl. Neur. **42** (1925). — ⁵ *Askanazy*: Zur Physiologie und Pathologie des Plexus chorioidei. Verh. dtsh. path. Ges. **1914**. — ⁶ *Wallmann*: Eine Kolloidcyste im 3. Hirnventrikel und ein Lipom im Plexus chorioidei. Virchows Arch. **14**. — ⁷ *Backer-Grondal*: Angef. nach *Beutler*. — ⁸ *Stern-Lewy*: Über eine cholesterinhaltige Geschwulst am Plexus chorioideus ventriculi III. Virchows Arch. **223**. — ⁹ *Scholz, F.*: Einige Bemerkungen über das meningeale Cholesteatom in Anschluß an einen Fall von Cholesteatom des 3. Ventrikels. Virchows Arch. **184** (1906). — ¹⁰ *Gutkin, Ester*: Das meningeale Cholesteatom. Angef. bei *Beutler*. — ¹¹ *Tannenheim*: Dermoidcyste des 3. Ventrikels. Wien. klin. Wschr. **1897**. — ¹² *Bruns*: Geschwülste des Nervensystems. 1908. — ¹³ *Weisenburg*: Tumors of the 3rd ventrikel. Brain **1910**; angef. nach *Sjöval*.
