

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Gießen.  
[Direktor: Professor Dr. Gg. Herzog].)

## Chordome im Bereich des Schädels.

Von

Dr. Friedrich Boemke und Dr. Walter Joest.

Mit 2 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 31. März 1936.)

Im Laufe der letzten Jahre konnten wir unter den Obduktionen des Pathologischen Institutes der Universität Gießen 2 Fälle von bösartigem Chordom beobachten, die uns die Veranlassung gaben, diese eigenartige Geschwulstform eingehend zu untersuchen. *Virchow* beschrieb 1856 als erster ein Chordom, das er bereits einige Jahre vorher beobachtet hatte und gab ihm wegen der großen bläschenförmigen Zellen, die den Tumor auszeichneten und wegen seiner scheinbar nahen Verwandtschaft zum Knorpelgewebe den Namen „*Ecchondrosis physaliphora spheno-occipitalis*“. 1858 erkannte *H. Müller* die Abhängigkeit dieser Geschwulst vom embryonalen Chordagewebe, seine Anschauung fand aber erst 40 Jahre später durch *Ribbert* die richtige Würdigung. Kurze Zeit nach der Mitteilung *Ribberts* brachte *Nebelthau* in einer ausgezeichneten Dissertation die erste große zusammenfassende Arbeit über die Chordome. Bei der Untersuchung seiner Präparate war ihm vor allem der eigentümliche Glykogengehalt in den Geschwulstelementen auffällig.

Bis zum Jahre 1910 war das Vorkommen der Chordome nur im Bereich des Schädels bekannt. Seither wurden zahlreiche Fälle von Chordom auch im Bereich des Kreuz-Steißbeines gefunden und einzelne im Bereiche der Wirbelsäule. Jedoch behandelt die weitaus größte Zahl der Veröffentlichungen Chordome, die innerhalb des Schädels beobachtet wurden. Diese Tatsache veranlaßte *Linck*, den Zusammenhang zwischen Chorda dorsalis und Chordom im Bereiche des Craniums eingehend zu untersuchen. An einer Reihe von 16 menschlichen Embryonen in einer Länge von 2—25 cm konnte er die Entwicklung der Chorda dorsalis bis zu ihrem normologischen Untergang verfolgen. Darnach fand er 3 Stadien der Entwicklung der Chorda dorsalis, als erstes das indifferente Stadium, in dem die Chordazellen einen mehr syncytialen Charakter haben. Im zweiten Stadium, dem der Vakuolisierung, kommen die typischen Chordaelemente, große vakuolenhaltige Zellen mit scharfen Zellgrenzen, zur Ausbildung. Im dritten Stadium, dem der Faserbildung, geht der vakuoläre Charakter der Zellen in

einzelnen Abschnitten des Chordagewebes zugrunde, und die Zellkonturen verschwinden. Die Chorda dorsalis wandelt sich in ein aus parallel-faserigen Strängen bestehendes Gewebe um, das nur noch vereinzelte vakuoläre Zellen enthält. Auf Grund dieser Befunde im Vergleich zu genauen histologischen Untersuchungen von Chordomen kommt *Linck* zu folgendem Ergebnis: „Die gutartigen Chordome repräsentieren in ihrer Matrix eine weitgehende Umbildung und Entfernung von dem stärker bildungsfähigen, protoplasmareichen Frühstadium der fötalen Chordazellen. Ihre Geschwulstzellen sind durch Umbildung entstandene Abkömmlinge des fötalen Chordagewebes. Die malignen Chordome bestehen dagegen aus Zellen, welche in Gestalt und Anordnung dem frühfötalen Charakter der Chordazellen völlig entsprechen.“

Gutartige Chordome im Bereiche des Schädels werden nicht selten gefunden. *Ribbert* und *Steiner* wiesen an einem Material von 500 Obduktionen in 10 Fällen, d. h. also in 2% gutartige Chordome im Bereiche des Clivus Blumenbachii nach. Zu einem ähnlichen Ergebnis kamen *Burrow* und *Stewart*, die bei einem Material von 200 Obduktionen in 3 Fällen, d. h. in 1,5% gutartige Chordome feststellen konnten. Sie haben diesen kleinen, höchstens bohngroßen Geschwülsten, die mit den größeren bösartigen Chordomen nur die Ähnlichkeit des histologischen Aufbaues gemeinsam haben, zum Unterschied vom eigentlichen malignen Chordom den Namen „Echordosis physaliphora“ gegeben. Uns erscheint diese besondere Namengebung nicht notwendig, da der Ursprung für beide Tumoren, ob gut- oder bösartig, der gleiche ist und sie eben durch die Kennzeichnung „gutartiges Chordom“ oder „bösartiges Chordom“ hinreichend charakterisiert sind. Die oben gegebenen Prozentzahlen können natürlich nur einen ungefähren Überblick über die Häufigkeit des Vorkommens der Chordome im Bereiche des Schädels schlechthin geben.

*Coenen* hat die Schädelchordome entsprechend ihrem lokalen Ursprung in verschiedene Unterarten eingeteilt:

1. Clivuschordome, a) gutartige, b) bösartige.
2. Hypophysäre Chordome.
3. Naso-pharyngeale Chordome.
4. Dentale Chordome.
5. Chordome außerhalb des Ausbreitungsbereiches der Chorda dorsalis.

*Coenen* begründet seine Einteilung mit der Persistenz von Resten der Chorda dorsalis in verschiedenen Abschnitten des Craniums, von denen aus es zu einer Entwicklung der Chordome kommt. Die dentalen Chordome, die eigentlich schon zu den Chordomen der Wirbelsäule gehören, werden aus lokal bedingten Gründen besser der Gruppe der kranialen Chordome zugeteilt (s. unten). Diese Einteilung der Chordome hat allerdings in der Hauptsache für die pathologische Anatomie

eine Bedeutung. Für den Kliniker ist sie weniger wesentlich, da auf Grund der topischen Verhältnisse, z. B. ein Clivuschordom ein nasopharyngeales Chordom vortäuschen kann, wenn es durch den Clivus durchbricht, in das retropharyngeale Gewebe eindringt und die Hinterwand des Rachens vorwölbt (*Loebell, Hellmann, Herrmann*). Andererseits kann ein Clivuschordom auch ein dentales Chordom vortäuschen, wenn es bis in das Foramen occipitale magnum hinabreicht. Eine klare Entscheidung ist auch röntgenologisch für den Kliniker nur in Ausnahmefällen möglich.

Vor der Besprechung der von uns beobachteten Clivuschordome soll eine Zusammenstellung aller uns zugänglichen bisher beschriebenen Fälle von Chordomen im Bereiche des Schädels gegeben werden unter Einschluß unserer eigenen Mitteilung.

#### I. Gutartige Clivuschordome.

1. *Luschka*: Virchows Arch. **11**, 8 (1857). — 2. *Hasse*: Virchows Arch. **11**, 395 (1857). — 3.—5. *Zenker*: Virchows Arch. **12**, 108 (1857). — 6.—8. *Virchow*: Über die Entwicklung des Schädelgrundes. S. 51. Berlin 1857. — 9. *Sangalli*: Ann. Univ. Med. **164**, 41 (1858). — 10. *Foerster*: Handbuch der pathologischen Anatomie, Bd. 2, S. 954. Leipzig 1863. — 11.—13. *Schroeder*: Z. prakt. Heilk. **1864**. — 14. *Klebs*: Virchows Arch. **31**, 396 (1864). — 15.—17. *Nebelthau*: Inaug.-Diss. Marburg 1897. — 18. *Gruner*: Giorn. roy. Acad. Torino **1901**, 635. — 19.—20. *Meschede*: Inaug.-Diss. Würzburg 1905. — 21. *Pardi*: Osp. magg. **8**, 220 (1920). — 22. *Baily, Percival* u. *Badgasar* (Fall 1): Amer. J. Path. **5**, Nr 5 (1929). — 23. *Morrelli*: Giorn. Med. mil. **79**, 378 (1931). — 24. *Yamada*: Trans. jap. path. Soc. **22**, 906 (1932).

#### II. Bösartige Clivuschordome.

25. *Grahl*: Inaug.-Diss. Göttingen 1903. — 26. *Seiffer*: Neur. Zbl. **24**, 469 (1905). — 27. *Fränkel* u. *Bassal*: Arch. Méd. expér. **22**, 703 (1910). — 28. *Eitel*: Inaug.-Diss. Heidelberg 1911. — 29. *Jelliffe* u. *Larkin*: Z. Neur. **5**, 590 (1911). — 30. *Wegelin*: Primo congr. internat. pat. Torino 1911. — 31. *Häfner*: Virchows Arch. **210**, 385 (1912). — 32. *Argaud*: Arch. méd. expér. **28**, 364 (1918/19). — 33. *Kotzareff*: Korresp.bl. Schweiz. Ärzte **48**, 1007 (1918). — 34. *Daland*: Boston Med. J. **130**, 571 (1919). — 35. *Swars*: Inaug.-Diss. Königsberg 1921. — 36. *Hellmann*: Verh. dtsh. Nasen- usw. Ärzte **1921**, 111. — 37. *Lemke*: Virchows Arch. **238**, 310 (1922). — 38. *Mathias*: Verh. dtsh. path. Ges. Göttingen **1923**, 198. — 39. *Burrow* und *Stewart*: J. of Neur. **4**, 218 (1923). — 40. *Eckel* und *Jacobs*: J. nerv. Dis. **61**, 471 (1924). — 41. *Argaud* et *Clairmont*: Ann. d'Anat. path. **5**, 145 (1928). — 42. *Baily, Percival* u. *Bagdasar*: Siehe oben (Fall 2). — 43. *Herrmann*: Arch. Ohren- usw. Krkh. **124**, 127 (1929). — Z. Laryng. usw. **22**, 171 (1932). — Vgl. *Boemke-Joest* Fall 1. — 44. *Alajouaine, de Martel, Oberling* et *Guillaume*: Revue neur. **37**, 1, 1221 (1930). — 45. *Selinsky*: Arch. of Neur. **28**, 413 (1932). — 46. *Cantor* und *Stern*: Arch. of Neur. **30**, 612 (1933). — 47. *Kling*: Acta path. scand. (Københ.) **1933**, Suppl. 16. — 48. *Boemke* u. *Joest*: Fall 2.

#### III. Hypophysäre Chordome.

49. *Spieß*: Münch. med. Wschr. **47**, 2503 (1911). — 50. *Camauer, Llabias* u. *Mortala*: Rev. otol. etc. y Cir. neur. **1**, 370 (1927). — 51. *Goerke*: Z. Laryng. usw. **20**, 9 (1930).

IV. *Naso-pharyngeale Chordome.*

52. *Linck*: Beitr. path. Anat. **46**, 573 (1909). — 53. *Fabricius-Möller*: Hosp.tid. (dän.) **62**, 849 (1919). — 54. *Großmann*: Mschr. Ohrenheilk. **57**, 610 u. 1051 (1923). — 55. *Hirsch*: Mschr. Ohrenheilk. **57**, 1052 (1923). — 56. *Citelli*: Valsalva **3**, 197 (1927). — 57. *Reichmann*: Klin. Wschr. **8**, 379 (1927). — 58. *Loebell*: Z. Hals- usw. Heilk. **21**, 337 (1928). — 59. *Pavlika*: Čas. lék. česk. **67**, 680 (1928). — 60. *Soucoup*: Čas. lék. česk. **68**, 1561 (1928). — 61. *Machulko-Horbatzewisch* u. *Rochlin*: Arch. f. Psychiatr. **89**, 222 (1930).

V. *Dentale Chordome.*

62. *Fischer* u. *Steiner*: Beitr. path. Anat. **40**, 109 (1907).

VI. *Chordome an sonstigen Stellen des Schädels.*

63. *Korytzky*: (Alveolarfortsatz). Charkow med. J. **1914**, Nr 1 (zit. nach *Coenen*). — 64. *Alezais* et *Peyron*: (Hinterhaupt.) Bull. Assoc. franç. Etude Canc. **7**, 194 u. 437 (1934). — 65. *Rubascow*: (Alveolarfortsatz.) Zbl. Chir. **56**, 137 (1929). — 66. *Hirsch, C.*: (Tonsille.) Z. Hals- usw. Heilk. **28**, 137 (1929).

VII. *Chordome des Schädels ohne genaue Angabe des Sitzes.*

67. *Philippini*: Osp. magg. Sept. **1924**.

Bei Durchsicht dieses Schrifttums und kritischer Betrachtung desselben ergibt sich für die Verteilung der kranialen Chordome nach Alter und Geschlecht folgende Zusammenstellung. In Klammern sind noch die Zahlen zugesetzt, die *Machulko-Horbatzewisch* und *Rochlin* bis 1930 für alle Chordome, also kraniale und caudale, angegeben haben.

Tabelle 1.

Alter in Jahren	Geschlecht		Gesamt
	männlich	weiblich	
bis 20	5 (2)	2	7 (2)
21—30	7 (6)	5 (5)	12 (11)
31—40	5 (8)	6 (5)	11 (13)
41—50	6 (10)	6 (4)	12 (14)
51—60	4 (11)	3 (5)	7 (16)
61—70	1	3	4
71—80	— (9)	1 (6)	1 (15)
über 80	2	—	2
Ohne Angabe des Alters			11
	30 (46)	26 (25)	67 (71)

Aus der Tabelle ergibt sich, daß das männliche Geschlecht im ganzen etwas stärker befallen zu sein scheint als das weibliche. Lediglich die Altersstufe von 61 bis 80 Jahren ergibt anscheinend ein leichtes Überwiegen des weiblichen Geschlechts, wobei es sich aber bei der geringen Zahl der beobachteten Fälle um einen Zufallsbefund handeln mag. Die am meisten befallene Altersklasse für

Chordome im Bereiche des Schädels bildet das 3.—5. Lebensjahrzehnt. Die vertebralen und caudalen Chordome treten demnach später in Erscheinung als die kranialen Chordome. Eine Erklärung für diese Tatsache ergibt sich vielleicht daraus, daß Tumoren im Bereich des Schädels durch den Druck auf das Zentralnervensystem und durch Ausfallserscheinungen von Seiten des Gehirnes und der Medulla oblongata lebensbedrohlicher sind als solche von Seiten des Rückenmarkes.

Bei einer Übersicht über den Sitz der Chordome und ihr Verhältnis zu den Geschlechtern ergibt sich folgendes Bild:

Tabelle 2.

Chordomtypen	Geschlecht		Ohne Angabe des Geschlechts	Gesamt
	männlich	weiblich		
1. Gutartige Clivuschordome . .	5	11	8	24
2. Bösartige Clivuschordome . .	16	7	1	24
3. Hypophysäre Chordome . . .	3	—	—	3
4. Naso-pharyngeale Chordome .	7	2	1	10
5. Dentale Chordome . . . . .	1	—	—	1
6. Chordome an sonstigen Stellen des Schädels . . . . .	—	2	2 (neugeboren)	4
7. Chordome ohne genaue Angabe des Sitzes . . . . .	—	1	—	1
	32	23	12	67

Nach dieser Zusammenstellung machen also die Clivuschordome fast zwei Drittel aller im Bereiche des Schädels gefundenen Chordome aus. Die naso-pharyngealen Chordome stehen mit 10 Fällen an zweiter Stelle. Es ist dabei aber zu beachten, daß nicht alle naso-pharyngealen Chordome durch die Obduktion sichergestellt sind, und daß es sich vielleicht in einigen Fällen um sekundäre naso-pharyngeale Chordome handelt, d. h. um Clivuschordome, die den Clivus Blumenbachii nach vorn durchbrochen haben und die Rachenhinterwand vorwölben.

Bei den unter der Rubrik „Chordome an sonstigen Stellen des Schädels“ angegebenen 4 Fällen handelt es sich um Chordome, die in ihrem Sitz nicht dem ehemaligen Verlauf der Chorda dorsalis entsprechen, so daß ein Zusammenhang zwischen Tumor und Chorda fraglich erscheint. *Koritzky* (nach *Coenen*) glaubt, daß es sich bei diesen Chordomen um eine Absprengung und Deportation chordaler Elemente bei der Entwicklung des Schädels und der Nasenkapsel handelt. Er beschreibt ein Chordom, das er im Bereich der Alveolarfortsätze beider Oberkiefer bei einem Säugling gefunden hat. Einen ähnlichen Befund veröffentlicht *Rubascow*, der bei einem Neugeborenen im Bereich der Mitte des Alveolarrandes des Oberkiefers ein Chordom beobachtete, das das Kind beim Trinken behinderte. Das Chordom wurde abgetragen. Weitere Angaben über diesen Fall fehlen. *Alezais* und *Peyron* sahen bei einer 66jährigen Frau ein bösartiges Chordom im Bereich des linken Hinterhauptbeines mit Zerstörung der Occipitalknochen. *C. Hirsch* beschreibt einen eigenartigen Fall von Chordom im Bereich der Tonsille bei einer 54jährigen Frau, das wiederholt operiert und zunächst als Plattenepithelcarcinom diagnostiziert wurde. Bei der dritten Operation ergab es sich, daß es sich um ein Chordom handelte.

Von den im Pathologischen Institut der Universität Gießen zur Beobachtung gekommenen *beiden Fällen* wurde das klinische Zustandsbild des ersten Falles bereits von *Herrmann* in zwei kurzen Mitteilungen veröffentlicht. Wir beschränken uns deshalb hinsichtlich der klinischen Angaben auf einen kurzen Auszug aus der Krankengeschichte.

Der 44jährige Zimmermann F. B. kam im April 1928 in die Universitätsotolaryngoklinik Gießen (Direktor Prof. Dr. *Brüggemann*). In seiner Jugend war er „ohrenleidend“. Mit 21 Jahren Nierenentzündung. Bei der Aufnahme Klagen über behinderte Nasenatmung, beständiges Druckgefühl in der Stirngegend. An den inneren Organen finden sich keine Besonderheiten; es besteht eine hochgradige Septumdeviation nach links und bei der röntgenologischen Untersuchung eine leichte Verschattung der linken Kieferhöhle. Eine Spülung der Kieferhöhle ergibt keinen Befund, Resektion des Septums, Patient gebessert entlassen. Nach einem halben Jahr erneute Aufnahme in die Klinik wegen starker Schmerzen im Nacken und Hinterhaupt. Schweregefühl im Kopf, starke Einschränkung der Drehbewegungen, der Kopf wird nach vorne und links gehalten, Stauchungsschmerz im Bereich der Halswirbelsäule. Bei der Untersuchung des Rachens fällt eine starke Vorwölbung der hinteren Rachenwand wie beim retropharyngealen Absceß auf. Die Schwellung läßt sich nach oben abtasten und scheint von den zwei obersten Halswirbeln auszugehen. Sie fühlt sich prall elastisch an, läßt aber keine Fluktuation erkennen. Die Probepunktion der Schwellung fällt negativ aus. Neurologisch läßt sich kein objektiver Befund erheben. Pat. gibt nur an, daß er gelegentlich ein pelziges Gefühl in den Händen habe. Eine Probeexcision aus der Vorwölbung an der Rachenhinterwand, die Prof. Dr. *Gg. Herzog* zur Untersuchung zugesandt wurde, ergibt die Diagnose „bösartiges Chordom“ (J.N. 49/29 u. 51/29). Nach Einlage eines mit Jodipin getränkten Tampons in die Excisionswunde röntgenologische Untersuchung der obersten Halswirbelsäule und der Schädelbasis. Die Struktur der Gegend des Atlas und des Zahnes des Epistropheus erscheint verwaschen. Sonstige Veränderungen, insbesondere solche im Bereiche der Schädelbasis und des Clivus sind bei dieser Aufnahme nicht zu erkennen. Eine Bestrahlung mit Röntgen- und Radiumstrahlen hat scheinbar einen Stillstand des Tumorstadiums zur Folge. Patient wird entlassen und arbeitet zeitweise. Nach 3 Jahren Neuaufnahme in die Klinik mit Kompressionserscheinungen im Bereich des obersten Halsmarkes. Die neurologische Untersuchung ergibt nunmehr eine vollständige sensible, motorische und calorische Lähmung vom ersten Cervicalnerven abwärts. Augenhintergrund auch jetzt o. B. Da der *Queckenstedtsche* Versuch für einen vollständigen Cystenblock spricht, wird eine Laminektomie im Bereiche des Halsmarkes vorgenommen. Dabei plötzliche Atemlähmung, Exitus.

Bei der *Obduktion* (L.N. 282/31, Obduzent Oberarzt Dr. *Schopper*) fand sich ein Tumor, der in der Mittellinie vom Clivus Blumenbachii bis an die obere Grenze des dritten Halswirbels hinabreichte, das Foramen occipitale magnum einengte und das oberste Halsmark stark komprimierte. Der Tumor drängte die Dura mater vor sich her, ohne sie zu durchbrechen. Nach der anderen Seite waren die Geschwulstwucherungen vom Clivus aus nach vorn gewachsen und wölbten die hintere Rachenwand so stark vor, daß der Additus pharyngis nur noch für Bleistiftdicke durchgängig war. Die makroskopische Betrachtung eines Sagittalschnittes durch den Clivus Blumenbachii und die obersten Halswirbel ergibt folgendes Bild (s. Abb. 1). Das obere Drittel des Clivus ist noch erhalten. Der untere Teil und die in der Sagittalebene liegenden vorderen Abschnitte des Atlas sind vollkommen zerstört. An ihrer Stelle sieht man ein Tumorgewebe von grauweißer Farbe und gallertig weicher Konsistenz. Der Zahn des Epistropheus ist in seinem oberen Teil von Tumormassen arrodiert, die von vorne oben in ihn eindringen.

Die Obduktion der übrigen Organe ergab für die vorliegenden Besprechungen keinen wesentlichen Befund.

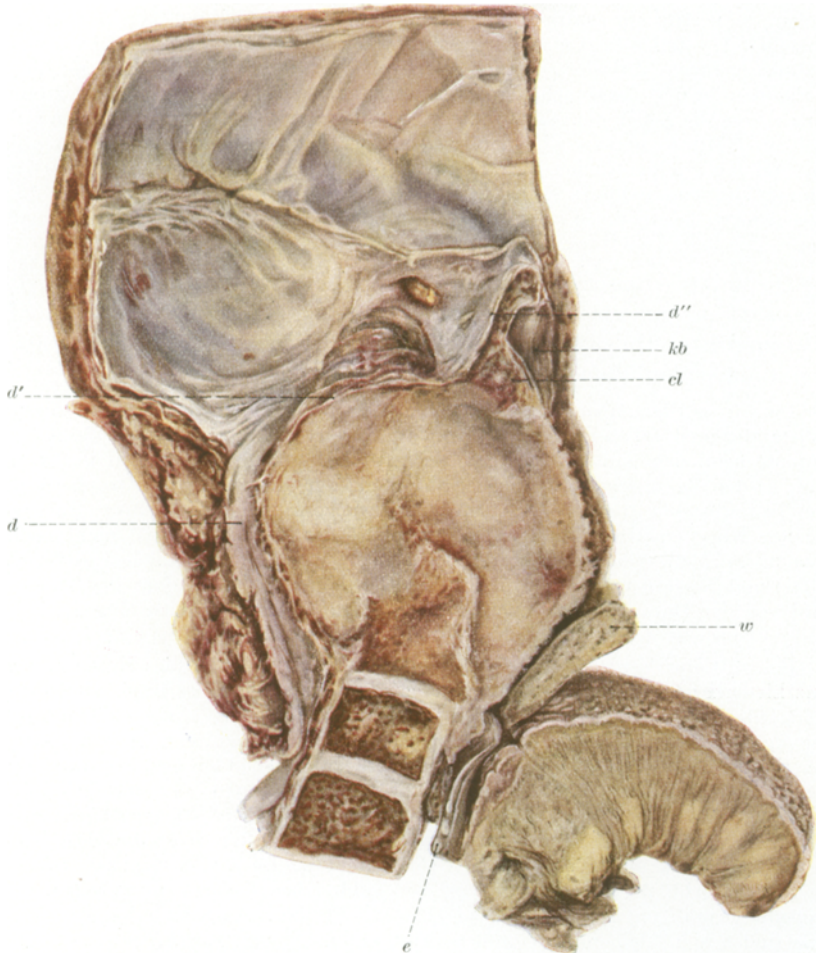


Abb. 1 (L. N. 282/31). Clivuschordom mit ausgedehnter Zerstörung der Schädelbasis, Vorwölbung in den Nasenrachenraum und in die hintere Schädelgrube, bzw. in den Anfang des Wirbelkanals. Der vordere Bogen des Atlas ist völlig zerstört, der Zahn des Epistropheus größtenteils, der Körper des Epistropheus zum großen Teil. *d* Dura mater im Wirbelkanal; *d'* Dura mater über dem Tumor, stark vorgewölbt und verdünnt; *d''* Dura mater am Rest des Clivus (*cl*); *kb* hinterer Umfang der Keilbeinhöhle; *w* weicher Gaumen, *e* Kehlkopfdeckel. Nähere Angaben siehe Text.

Anschließend soll zunächst das Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung der *Probeexcision* (J.N. 49/29 und 51/29), die Prof. Dr. Gg. Herzog zugesandt wurde, besprochen werden. Es wurden zahlreiche Schnitte

von dem in Celloidin eingebetteten Material angefertigt und mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt.

Bei mittlerer Vergrößerung sieht man zahlreiche teils größere, teils kleinere Zellen, die nestförmig zusammenliegen, stellenweise sich auch zu Zügen formieren. Zwischen den Zellen liegt eine faserig-streifige, bei der Hämatoxylin-Eosinfärbung blaßrosa gefärbte Zwischensubstanz, die in einzelnen Bezirken ziemlich reichlich vorhanden ist und dann mehr hyalin homogen erscheint. Bei stärkerer Vergrößerung zeigen die Zellen ein stark wabiges Protoplasma. Die Zellkerne befinden sich vielfach in Mitose, und zwar handelt es sich in der Hauptsache um bipolare Mitosen. An anderen Stellen finden sich aber auch pluripolare Teilungen. Im Aufbau erinnert der Tumor bis zu einem gewissen Grade an ein sog. Osteoidsarkom. Die Geschwulstzellen zeichnen sich durch einen außerordentlich hohen Glykogengehalt aus.

Die mikroskopische Betrachtung von Übersichtsschnitten des *Sektionsmaterials* an einem Bezirk, der vom Clivus Blumenbachii hinab bis zum dritten Halswirbel reicht und somit den gesamten Tumor umfaßt, ergibt folgenden Befund:

Der Clivus Blumenbachii ist in seinem unteren Teil von Geschwulstwucherungen vollständig zerstört, ebenso auch die auf dem Schnitt getroffenen Partien des Atlas. Entsprechend dem makroskopischen Befund wuchern die Tumorzellen von vorn oben in den Zahn des Epistropheus, aber auch der Körper des Epistropheus ist von Tumormassen, die von hinten in ihn einwuchern, zum Teil zerstört. Ein geregelter Knochenaufbau im Bereich des Zahnes des Epistropheus ist nicht mehr erkennbar. Man sieht nurmehr regellos angeordnete Knochenbälkchen zwischen Zügen und Nestern von Geschwulstzellen. Der ganze hintere Umfang des Tumors wird von der Dura mater überzogen, in die keine Geschwulstzellen eingedrungen sind. Ebenso ist der Tumor nicht in die Schleimhaut des Rachens eingebrochen.

Bei mittlerer Vergrößerung findet sich oberhalb des Zahnes des Epistropheus eine kleine Knorpelinsel, die von Tumorgewebe, das stellenweise in sie eindringt, völlig umgeben ist. Es handelt sich unseres Erachtens um einen kleinen Rest der knorpeligen Gelenkfläche des Epistropheuszahnes und nicht um autonom innerhalb des Chordomes gewachsenen Knorpels. Die Zellen entsprechen durchaus denen, die sich bei der Probeexcision fanden. Zwischen ihnen liegt eine Zwischensubstanz, die teils parallele, teils auch ungeordnete Züge und Stränge bildet und sich nach *van Gieson* rot färbt. In ausgedehnten Bezirken zeigt die Zwischensubstanz einen strukturlosen hyalinen Charakter und färbt sich nach *van Gieson* blaßrosa (s. Abb. 2). Der Tumor wird von zahlreichen Gefäßen durchzogen, die größtenteils prall mit roten Blutkörperchen gefüllt sind. Auch außerhalb der Gefäße finden sich kleinere und größere Ansammlungen von Erythrocyten.

Bei stärkerer Vergrößerung zeigt sich, daß das Protoplasma der vakuolenhaltigen Zellen oft ohne schärfere Begrenzung von einer Zelle auf die andere übergeht. Manchmal sind auch noch schärfere feine dünne Zellkonturen erkennbar. In den Randpartien des Tumors finden sich kleine Zellen ohne Vakuolen, deren Protoplasma ästehenartige Ausstülpungen zeigt. Die Struktur der Zellkerne ist überall deutlich, sie liegen teils randständig, teils zentral, in vielen Zellen finden sich auch zwei oder mehr Kerne von wechselndem Chromatingehalt. Wie bei der Probeexcision lassen sich auch hier reichlich bipolare und pluripolare Kernteilungsfiguren nachweisen.

Es handelt sich also nach dem makroskopischen und mikroskopischen Befund um ein *typisches Chordom* im Bereich des Clivus Blumenbachii,

das sowohl seinem klinischen Verhalten nach wie auch hinsichtlich des mikroskopischen Aufbaues als *durchaus bösartig* anzusprechen ist.

*Herrmann* hat in seinen Arbeiten über diesen Fall offengelassen, ob es sich hierbei um ein Chordom handelt, das entweder vom Zahn des Epistropheus bzw. vom Ligamentum apicis dentis oder vom Clivus

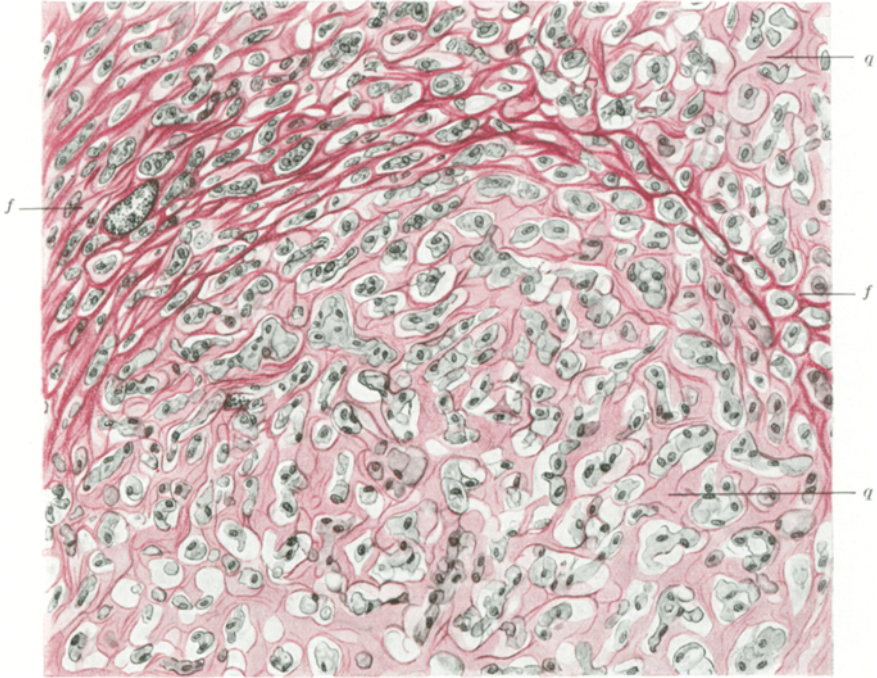


Abb. 2 (L. N. 282/31). Chordomzellwucherungen vielfach in Strängen und Netzen angeordnet. *q* verquollenes hyalines Bindegewebe zwischen den Chordomzellwucherungen (in der unteren Hälfte des Bildes und rechts oben); *f* das Bindegewebe ist hier derbfaseriger, weniger gequollen (offenbar von den Wucherungen durchsetztes sehniges Bindegewebe).

ausgegangen ist. Wir glauben auf Grund des makroskopischen und mikroskopischen Obduktionsbefundes, daß das Chordom vom Clivus Blumenbachii seinen Ausgang genommen hat. Es bestehen in diesem Fall drei Möglichkeiten für den lokalen Ursprung der Geschwulst. Die erste Möglichkeit, ein nasopharyngeales Chordom, kann bereits nach dem klinischen Befund, der dem der Spondylitis cervicalis sehr ähnelte, ausgeschlossen werden. Auch pathologisch-anatomisch muß man diese Möglichkeit ablehnen, denn das Chordom müßte dann eine so atypische Wachstumsrichtung gehabt haben (von der Hinterwand des Rachens nach oben durch den Clivus Blumenbachii und wieder abwärts bis in das Foramen occipitale magnum hinein), daß eine solche ausgeschlossen

erscheint. Die zweite Möglichkeit, die von *Herrmann* als die sicherste angenommen wird, ist die, daß es sich um ein dentales Chordom handelt, das nach Zerstörung des vorderen Bogens des Atlas und des Epistropheuszahnes sich in den Nasenrachenraum vorwölbt. Diese Annahme ist aber nach dem pathologisch-anatomischen Befund abzulehnen. Die Zerstörungen im Bereich des Clivus sind viel älter und hochgradiger als die des Epistropheuszahnes, von dem ein Teil noch erhalten ist, auch ist der Wirbelkörper des Epistropheus nicht völlig von Tumorzuständen zerstört, schließlich findet sich im Tumorgewebe ein Rest der knorpeligen Gelenkflächen des Zahnes des Epistropheus. Bestärkt werden wir in unserer Annahme um so mehr, als ein Einwuchern von Tumormassen von oben her in die knöchernen und knorpeligen Teile des Epistropheus festzustellen ist. Wenn auch bei der Annahme, daß das Chordom vom Clivus Blumenbachii ausgegangen ist, das Wachstum als atypisch erscheint, so doch nicht in dem Maße, wie bei der ersten Möglichkeit. Wenn man schließlich noch einen klinischen Gesichtspunkt anführen will, so dürften ja nach den klinischen Daten die Symptome des *Malum occipitale* und die Vorwölbung im Nasenrachenraum ungefähr gleichzeitig aufgetreten sein. Etwa gleichzeitig wurde anscheinend der Clivus durch die Chordomwucherungen nach vorne und hinten durchbrochen.

Unser zweiter Fall betrifft eine 32jährige Frau L. M., die im August 1932 mit folgenden Klagen in die Psychiatrische Klinik der Universität Gießen (Direktor Geheimrat *Sommer*) aufgenommen wurde. Seit Januar 1932 starke Kopfschmerzen, seit April Doppelbilder, später Gefühl, als ob die Zunge angeschwollen und „schief“ geworden sei. Die sonstige Anamnese bietet keine Besonderheiten. Die Untersuchung der inneren Organe ergab keinen wesentlichen Befund. Bei der augenärztlichen Untersuchung fand sich eine linksseitige totale Abducensparese und leichte Stauungspapille mit beginnender Sehnerventrophie. Die linke Zungenhälfte war deutlich atrophisch. Die Zunge wich beim Hervorstrecken stark nach links ab, das Gaumensegel hing links etwas tiefer als rechts. Der Tonus der Muskulatur erschien linksseitig etwas herabgesetzt, die Sehnenreflexe gesteigert. Im Verlaufe des Aufenthaltes in der Klinik wurde Patientin heiser, erbrach öfters. Die Prüfung des Hypoglossus ergab eine totale linksseitige Unerregbarkeit. Zunehmende Schluckbeschwerden. Im Lumbalpunktat keine Veränderungen, Liquordruck normal. Diagnose: raumbeengender Prozeß im Schädelinnern, vielleicht suprasellärer Tumor. Eine daraufhin vorgenommene Entlastungstrepanation brachte eine weitgehende Besserung. Patientin wurde zunächst entlassen. Im Dezember 1932 Neuaufnahme mit Kieferhöhlenvereiterung, Mittelohrschwerhörigkeit, Lähmung des linken Nervus recurrens, des linken Nervus hypoglossus und Schlucklähmung. Patientin klagte über Kopfschmerzen, taubes Gefühl in der linken Gesichtshälfte und Doppelsehen. Häufiges Erbrechen, geringe Ataxie. Verschlechterung des Allgemeinzustandes, Ende Januar 1933 Temperaturanstieg, Bronchopneumonie, am 1. Februar Exitus.

Es wurde nur die *Obduktion* der Kopfhöhle gestattet. Dabei ergab sich folgender Befund (L.N. 42/33, Obduzent: Oberarzt Dr. *Schopper*): Über dem rechten Ohr halbkreisförmige alte Operationsnarbe von 12 cm Durchmesser, in deren Bereich das knöcherne Schädeldach in entsprechender Größe eine zum Teil durch derbes Bindegewebe verschlossene Trepanation zeigt. Im Bereich dieser Trepanation

ist das Schädeldach fest mit der Dura mater verwachsen, die an dieser Stelle durch ein derbes Narbengewebe ersetzt ist. Die Innenfläche der Dura mater ist im übrigen glatt und spiegelnd, in den Blutleitern nur flüssiges Blut. Die weichen Häute sind zart und durchscheinend. Beide Großhirnhemisphären sind etwa gleich groß, ihre Windungen stark abgeplattet, ihre Furchen verstrichen. Bei der Herausnahme des Gehirns sieht man im Bereiche der Brücke einen höckerigen aus dem Clivus Blumenbachii hervorstühenden Tumor, der die darüberliegende Gehirnsubstanz der Brücke und die Medulla oblongata stark komprimiert und abflacht. Entsprechend den Tumorwucherungen finden sich am Gehirn tiefe Impressionen. Eine Verbindung zwischen den Wucherungen und der Gehirnschubstanz besteht nicht. Der Tumor hat die Dura mater im Bereich des Clivus durchbrochen und reicht von der Sella turcica bis in das Foramen occipitale magnum. Auf dem Durchschnitt sind die Tumorwucherungen von grauweißer Farbe, stellenweise auch mehr graugelblich, von derber glasiger, teilweise aber auch weicherer Beschaffenheit. Sie durchsetzen den Clivus Blumenbachii vollkommen, Knochen substanz findet sich hier überhaupt nicht mehr. Auch in die Hinter- und Unterwand der Keilbeinhöhlen dringen die Wucherungen vor, greifen aber nicht auf Atlas und Epistropheus über. Das Rachendach ist kugelförmig vorgewölbt.

Bei der *mikroskopischen Untersuchung* ergibt sich im wesentlichen das gleiche Bild wie im vorhergehenden Falle. Es wurden verschiedene Stücke des Tumors in Celloidin eingebettet und mit Hämatoxylin-Eosin und nach *van Gieson* gefärbt. Die Tumorwucherungen bestehen aus reihenförmig und nestförmig angeordneten Komplexen von Geschwulstzellen und werden von einem fibrösen derben Bindegewebe umgeben. Die Geschwulstzellen selbst zeigen wieder ein vakuoläres Protoplasma, sind etwas kleiner als die unseres ersten Falles und gegeneinander schwer abgrenzbar. In den Randpartien, stellenweise auch inmitten der Geschwulst, sieht man kleine polygonale Zellen mit rundem Kern und kleinen wurzelartigen Ausläufern. Die Zellkerne befinden sich häufig in Mitose. Zwischen den Zellen findet sich auch hier eine Zwischensubstanz, die teils in Form schmaler Stränge angeordnet ist, teilweise auch breite hyaline sich nach *van Gieson* blaßrosa färbende Bänder bildet. Außerdem sind innerhalb des Tumors ausgedehnte nekrotische Bezirke nachzuweisen. Hinsichtlich des Glykogengehaltes und der reichlichen Gefäßversorgung entspricht der Tumor genau unserem ersten Falle. Eine nähere Schilderung würde dessen Befund wiederholen.

Es handelt sich also auch hier um ein *typisches malignes Chordom*.

Die im Pathologischen Institut der Universität Gießen beobachteten Fälle zeigen demnach das typische Bild, wie es im Schrifttum bereits wiederholt geschildert ist. Wenn wir uns trotzdem entschlossen haben, die Kasuistik der Chordome um 2 Fälle zu vermehren, so aus dem Grunde, weil es uns wichtig erscheint, einige neue Gesichtspunkte zur Frage des histologischen Aufbaues dieser Geschwülste zu erörtern.

Die *Gut- oder Bösartigkeit* eines Chordoms wird nach den bisherigen Gesichtspunkten dahin entschieden, daß die klinische Valenz dafür ausschlaggebend ist. In den meisten Fällen deckt sich diese klinische Valenz auch mit dem pathologisch-anatomischen Befund, so daß man bei den klinisch bösartigen Chordomen infiltratives und destruktives Wachstum beobachten kann. Nur wenige Veröffentlichungen aus dem Schrifttum stehen im Gegensatz hierzu. *Seiffer* und *Eitel* fanden bei einem klinisch malignen Chordom pathologisch-anatomisch einen gutartigen Tumor. *Nebeltshau* rechnet seinen Fall 2, bei dem es zu einer

ausgedehnten Zerstörung des Clivus kam, noch zu den „gutartigen“ Chordomen, da der Tumor klinisch keine Erscheinungen gemacht hatte. Der 28jährige Patient kam an einem Trauma ad exitum. Auch im Bereich der Chordome am caudalen Ende der Wirbelsäule konnten in wenigen Fällen ähnliche Beobachtungen gemacht werden. Destruierendes und infiltrierendes Wachstum findet sich sonst bei allen bösartigen Chordomen. Um so bemerkenswerter ist es, daß es so selten zur Bildung von Metastasen kommt. Sichere Metastasen wurden in den 67 im Bereich des Schädels veröffentlichten Fällen nur ein einziges Mal gefunden, und zwar in dem von *Kotzareff* beschriebenen Fall. Er beobachtete bei einem 51jährigen Mann mit einem Chordom des Clivus Blumenbachii Metastasen im Bereiche der retrotrachealen Lymphknoten, des Pankreaskopfes und des Plexus solaris. *Jelliffe* und *Larkin* berichten über Metastasen eines Clivuschordomes im 10.—12. Brustwirbel und am Kreuzbein. Doch ist dieser Befund nicht durch die Obduktion sichergestellt. *Podlaha* und *Pavlica* betonen in ihrer Arbeit über das bösartige sacrococcygeale Chordom die Gleichartigkeit der histologischen Bilder bei verschiedenem klinischen Verlauf. Es ist sicher richtig, wenn man allgemein darauf hinweist, daß in seinen Grundelementen das gutartige Chordom dieselbe Struktur wie das bösartige zeigt. Nach *Coenen* finden sich bei beiden Formen qualitativ die gleichen, quantitativ verschiedene Eigenschaften. Die Größe der Vakuolen in den Zellen, die Zellbegrenzung, Häufigkeit und Art der Kernteilung sollen für die Beurteilung der Gut- oder Bösartigkeit maßgebend sein. Zellen mit großen Vakuolen, scharfen Grenzen und wenigen Mitosen finden sich bei dem gutartigen Chordom. Dagegen zeichnet sich das bösartige Chordom durch seinen Zellreichtum, durch die Polymorphie der Zellen und durch das gehäufte Vorkommen atypischer Mitosen aus, Bilder, die bereits bei der Probeexcision unseres ersten Falles die Diagnose „bösartiges Chordom“ gestatteten. Es dürfte unseres Erachtens abwegig sein, den Glykogengehalt der Chordome für die Differentialdiagnose heranzuziehen, wie es ältere Autoren (*Wegelin*, *Marchand* u. a.) getan haben. Denn abgesehen von der Subjektivität der einzelnen Beurteiler spielt natürlich die Frage eine Rolle, welche Zeit vom Tode bis zur Obduktion vergangen ist, wie lange und in welcher Fixierungsflüssigkeit das Material aufbewahrt wurde, bis eine Glykogenfärbung vorgenommen werden konnte. Wenn manche Autoren für die Diagnose eines bösartigen Tumors außer dem infiltrativen und destruktiven Wachstum und der Neigung zum Rezidiv auch das Vorhandensein von Metastasen verlangen, so dürfte unseres Erachtens eine derartige Einstellung den klinischen Gesichtspunkten nicht gerecht werden. Ebensowenig erscheint es uns richtig, wenn z. B. *Nebelthau* seinen Fall 2 trotz des infiltrativen und destruktiven Wachstums zu den gutartigen Chordomen rechnet, weil der Tumor klinisch noch nicht in Erscheinung trat. Es ist uns

bekannt, daß andere Geschwülste, z. B. die Riesenzellsarkome häufig als „gutartig“ bezeichnet werden, wenn sie auch weit zerstörend um sich greifen. Eine derartige Benennung ist unseres Erachtens dem Sinne nach nicht verständlich. Man sollte wenigstens solche infiltrierend wachsende Tumoren als „örtlich bösartige“ Geschwulst bezeichnen. Nach unserer Meinung ist jeder Tumor, der infiltrierend wächst und das umgebende Gewebe zerstört, dabei eine Neigung zum Rezidiv zeigt und histologisch sich durch seinen Zellreichtum, durch die Polymorphie der Zellen und atypische Mitosen auszeichnet, sowohl vom Standpunkt des Klinikers als auch von dem des pathologischen Anatomen als bösartig anzusehen. Abschließend glauben wir sagen zu dürfen, daß nach dem klinischen Verlauf und nach dem histologischen Bilde bereits entschieden werden kann, ob es sich um einen gutartigen oder bösartigen Tumor handelt, wie es ja unser erster Fall zeigt.

In seiner ausführlichen Arbeit berücksichtigt *Coenen* auch die Frage, inwieweit das *skelettbildende Gewebe* an dem Aufbau der Chordome beteiligt ist. Er weist auf die von verschiedenen Autoren angeführte Beobachtung hin, daß das gutartige Chordom meist als Krönung einer kleinen Exostose gefunden wird und sieht den Grund für das Nebeneinander von Chordom und Exostose in einer „komplexen Entwicklungsstörung“ an der Schädelbasis. Nach seiner Meinung betreffen die zur Ausbildung des gutartigen Clivuschordoms führenden Entwicklungsstörungen nicht allein die Chordazellen, sondern auch Zellen des embryonalen Chondrocraniums. Zum Beleg seiner Ansicht führt er Beobachtungen *Steiners*, *Nebelthaus* und *Meschedes* an, die im Bereich gutartiger Chordome Knorpelabspaltungen, Echondrosen und blasige Knorpelzellen beschreiben. Aber auch an der Entwicklung des bösartigen Chordoms hält *Coenen* das skelettbildende Gewebe für beteiligt und führt verschiedene Beobachtungen aus dem Schrifttum an. *Wiethold* und *Pototschnig* halten Knochenbälkchen und osteoides Gewebe im Bereich der Chordome für Reste des benachbarten arrodiierten Knochens, wie ja auch wir die in unserem ersten Fall innerhalb der Geschwulstwucherungen beobachtete Knorpelinsel für einen Rest der knorpeligen Gelenkfläche des Epistropheuszahnes halten und nicht für autonom innerhalb der Geschwulst entstandenen Knorpel. Für die Möglichkeit einer Knorpel- und Knochenneubildung im bösartigen Chordom setzt sich *Coenen* sehr entschieden ein und weist zur Begründung seiner Meinung vor allem auf die Beobachtungen von *Swars* hin. *Swars* beschreibt bei einem Clivuschordom mitten in der Geschwulst völlig unabhängig vom umgebenden Gewebe lamelläre Knochenbälkchen, deren Entstehung angeblich „eng verknüpft mit der bindegewebigen Organisation des nekrotischen Chordomgewebes“ war; „denn die organisierenden Bindegewebsbalken verknöcherten deutlich“. Nach *Swars* handelt es sich dabei um einen Vorgang, der der Knochenbildung im osteoplastischen Carcinom

entspricht. *Swars* stützt sich auf die Annahme *Arxhausens*, daß chemische Stoffe der Carcinomzellen das Bindegewebe zur Verknöcherung bringen. Dieser Theorie stellt *Coenen* seine eigene Anschauung gegenüber. Er sieht in der Knochenbildung im Chordom nicht die Folge der Reizwirkung auf das Bindegewebe, sondern glaubt, daß an dem Aufbau des bösartigen Chordoms, ebenso wie beim gutartigen, skeletogenes Bindegewebe beteiligt ist, das seiner Abstammung entsprechend gelegentlich wieder verknöchern kann. *Coenen* zieht folgenden Schluß aus seinen Anschauungen: Gut- und bösartige Chordome entstehen aus sog. Zellabsprengungen sowohl des Chordagewebes wie des perichordalen skeletogenen Gewebes. Beim gutartigen Chordom gelangen beide Gewebe zur Reife, indem das skeletogene Gewebe eine stabile Exostose, die Chordazellen reichlich Physaliphorenhaufen bilden. Beim malignen Chordom verharren beide Gewebsarten in einem „jugendlichen Proliferationszustand“. Die malignen Chordomzellen zeigen das frühe fötale Bild der Chorda. Ferner kommt es im Bereich der Geschwulst wie beim Osteosarkom zur Ausbildung von Knochenbälkchen.

Diesen Ausführungen *Coenens* können wir nicht ohne weiteres beipflichten. Zunächst erscheint es uns notwendig, ausdrücklich zu betonen, daß wohl in der Mehrzahl auch der von *Coenen* zur Stütze seiner Ansicht zitierten Fälle entsprechend der Annahme *Wietholds*, *Pototschnigs* und unserer eigenen Mitteilung die in den Chordomen zur Beobachtung gekommenen Knochenbälkchen Reste des benachbarten Knochens darstellen.

Auch das gleichzeitige Auftreten von gutartigem Chordom und Exostose scheint uns keine sichere Stütze der *Coenenschen* Theorie zu sein. Die primäre Ursache für die Entstehung eines Chordoms liegt doch wohl in so früher embryonaler Zeit, daß nicht ohne weiteres eine „komplexe“, d. h. also eine aus ektodermalen und mesodermalen Anteilen hervorgehende Entwicklungsstörung angenommen werden darf. Viel wahrscheinlicher ist der Vorgang so, daß es zunächst zur Anlage eines Chordoms kommt, und daß erst sekundär als Folge der Fehlanlage die Ausbildung überschüssigen Knochens vor sich geht. Für eine derartige Annahme spricht unseres Erachtens auch das normale Geschehen bei der Rückbildung der Chorda dorsalis. Primär ist die Chorda dorsalis vorhanden, und erst sekundär — möglicherweise als Folge eines durch den normalen Untergang gesetzten Reizes —, kommt es zur Entwicklung der knöchernen Wirbelsäule. Auch bei der Entwicklung des scirrhösen Carcinoms kommt es sekundär als Folge des durch die epithelialen Geschwulstwucherungen gesetzten Reizes zur Bildung überschüssigen Bindegewebes. Jedenfalls liegen für die *Coenensche* Ansicht noch keine genügenden Beobachtungen vor.

Bei dem Studium unserer Präparate war uns weiterhin vor allem die bereits bei der mikroskopischen Untersuchung beider Fälle

beschriebene *hyalin-bindegewebige Zwischensubstanz* zwischen den Tumorzellen auffällig. Diese Zwischensubstanz färbt sich nach *van Gieson* blaßrosa bis rot, stellt also verquollenes hyalines Bindegewebe dar und findet sich bald mehr, bald weniger ausgedehnt zwischen den Tumorzellen. Wir sahen sie gleichmäßig in allen Schnitten, die angefertigt wurden (s. Abb. 2). Derartige hyaline Bildungen wurden auch von anderen Autoren beobachtet und als typisch für das Chordom beschrieben. *Coenen* spricht von einer „amorphen Intercellularsubstanz“, *Podlaha* und *Pavlica* von einem „Exoplasma“. Uns interessierte besonders die *Herkunft* dieser hyalin bindegewebigen Verquellungen. Nach der Ansicht *Coenens* handelt es sich dabei ursprünglich um Glykogen, das zunächst in den kleinen polyedrischen Tumorzellen gespeichert wird, bis diese platzen und ihren Inhalt in die Umgebung entleeren. Dabei soll nach *Coenen* ein Umbau des Glykogens zu einer mucinösen Substanz vor sich gehen. In einer kürzlich erschienenen Arbeit vertritt *Harbitz* die Ansicht, daß die Intercellularsubstanz durch eine schleimige Degeneration der Tumorzellen entsteht. Wenn *Podlaha* und *Pavlica* die Zwischensubstanz als Exoplasma bezeichnen, so kann man annehmen, daß sie sie als ein Abscheidungsprodukt der Tumorzellen ansehen. Der Auffassung *Coenens*, nach der die Zellen ihr Glykogen in die Umgebung entleeren und dieses sich in eine Art Mucin umwandeln soll, können wir nicht zustimmen. Einen größeren Anspruch auf Wahrscheinlichkeit hat die Ansicht von *Harbitz*, der in der Entstehung der Zwischensubstanz eine Folge von schleimiger Degeneration der Tumorzellen sieht.

Dieser Auffassung widersprechen aber die Bilder, die wir bei unseren Chordomen sahen, in mancher Hinsicht durchaus. Abgesehen davon, daß wir wohl vakuolär umgewandelte, aber keine schleimig degenerierten Zellen sahen, fehlen bei uns vor allem auch schleimige Bezirke zwischen den Tumorzellen. Wir sahen eben nur die homogenen verquollenen hyalinen Bänder und Netze, die sich nach *van Gieson* blaßrot bis rot färben (s. Abb. 2). Eine Erklärung für das Zustandekommen solcher Formationen und damit der in den Chordomen beobachteten Abscheidungen bietet unseres Erachtens die gerade in dieser Hinsicht bestehende Analogie des mikroskopischen Bildes zu den Zylindromen. Zum näheren Verständnis und zur Begründung unserer Auffassung sei hier kurz das Wesentliche über diese Tumoren erwähnt. Bei den Zylindromen handelt es sich nach den grundlegenden Untersuchungen von *Gg. Herzog* um primär solide epitheliale Formationen, an deren Außenfläche sich solide Vorstülpungen entwickeln. Dadurch entstehen Vertiefungen — wie bei embryonalen Drüsenanlagen —, und bei weiterem Wachstum kommt es schließlich zur Ausbildung von kanalförmigen unregelmäßig gewundenen Hohlräumen, deren Auskleidung ursprünglich mit dem Oberflächenepithel zusammenhängt, bzw. diesem entspricht. In diese Hohlräume hinein kommt es von den „inneren Ober-

flächen“ zu epithelialen Abscheidungen, und es bilden sich die typischen hyalinen gallertigen kugeligen oder kaktusförmigen Formationen, die für die Zylindrome charakteristisch sind. Diese Abscheidungsprodukte des epithelialen Geschwulstparenchyms (*Gg. Herzog*) finden sich häufig auch als kapselartige Schicht am äußeren Umfang zunächst noch solider Wucherungen. Vom Stroma her wächst in diese Hohlräume sekundär Bindegewebe ein, oder es wird bei der Entstehung der unregelmäßig gewundenen Hohlräume mit einbezogen. Dieses Bindegewebe verquillt nun im Bereich der epithelialen Abscheidungen zu breiten hyalinen sich nach *van Gieson* rot färbenden Bändern, Strängen und Komplexen. In dem Vorgang der epithelialen Abscheidung und der Legierung des vorhandenen oder nachträglich entstandenen Stromabindegewebes mit den epithelialen Abscheidungen sieht *Gg. Herzog* ein Analogon der Bildung der normalen Membrana propria.

Bildungen, die diesen sozusagen geschwulstmäßig entwickelten Membranae propriae der Cylindrome (*Gg. Herzog*) in allen Einzelheiten entsprochen hätten, sahen wir nicht. Wohl aber glauben wir, daß die hyalin homogene Beschaffenheit der sich nach *van Gieson* rot färbenden Bänder und Stränge im Bereich der Tumorwucherungen, die Intercellularsubstanz *Coenens*, das Exoplasma *Podlahas* und *Pavlicas* eine Folge epithelialer Abscheidungen der Chordomzellen ist, und daß diese epithelialen Abscheidungen wie in den Cylindromen analog der Bildung einer Membrana propria zustandekommen. Vielleicht ist es, um diesen Gedankengang zu Ende zu führen, nicht unberechtigt, die normale Chordascheide in Parallele zur normalen Membrana propria zu setzen. *Schaffer* schreibt, daß die Faserscheide dem Chordaepithel wie eine „cuticulare Ausscheidung“ anliegt. Wir beobachteten an normalen Präparaten der Chorda dorsalis ebenfalls am äußeren Umfang eine glänzende cuticulaartige Membran.

Auch bei der normologischen Rückbildung der Chorda dorsalis kommt es zur Abscheidung einer anscheinend schleimigen Flüssigkeit zwischen den Chordazellen. Bei der Geburt findet sich beim Menschen als Rest der Chorda dorsalis noch in den Zwischenwirbelscheiben ein scharf begrenztes Chordasegment, das, wie bekannt, der jeweiligen Chordaanschwellung entspricht. In diesem Chordarest kommt es zur Abscheidung einer schleimartigen Substanz zwischen den Chordazellen, die durch das Auftreten der Substanz zersprengt und zum Chordareticulum umgewandelt werden. Diese schleimartigen Massen bilden schließlich, wie *Schaffer* sich ausdrückt, „Scheidewände, welche größere Ballen von Chordazellen gegeneinander abgrenzen“. Es entstehen also auch bei der normologischen Rückbildung Bilder, die in ihrem Aufbau an das Chordom erinnern. Wir halten es deshalb nicht für ausgeschlossen, daß auch die Chordomzellen, die ja geschwulstmäßig entwickelte Reste der Chorda dorsalis darstellen, die Fähigkeit solcher

epithelialer Abscheidung beibehalten. Das im Tumor vorhandene Bindegewebe verquillt mit diesen epithelialen Abscheidungen der Tumorzellen zu breiten hyalinen Legierungen, die die teils in Komplexen, teils isoliert liegenden Chordomzellen breit umgeben (s. Abb. 2) oder, um es mit dem von *Gg. Herzog* für das Zylindrom gebrauchte Bild wiederzugeben: Wie die Bausteine im Mörtel, so liegen die Tumorzellen im verquollenen Bindegewebe.

Wenn wir uns auch bewußt sind, daß unsere Deutungen zum Teil hypothetisch sind, so glauben wir doch, daß sie manchen neuen Gesichtspunkt zum Problem der Chordome, insbesondere zur Frage der Herkunft der hyalin-bindegewebigen Bildungen im Tumor geben. Wir behalten uns vor, auf einige der damit aufgeworfenen Fragen, so die der Herkunft der schleimartigen Substanz beim normologischen Unter- gang der Chorda dorsalis, noch zurückzukommen.

### Zusammenfassung.

Auf Grund zweier im Pathologischen Institut der Universität Gießen beobachteter Fälle von bösartigem Schädelchordom wird das Schrifttum über die Schädelchordome zusammengestellt und in den für die vorliegende Arbeit wesentlichen Punkten erörtert. Es wird weiterhin insbesondere das histologische Bild der Chordome auf den Unterschied zwischen der gutartigen und der bösartigen Tumorform geprüft, zu der Frage der autonomen Entstehung von Knorpel oder Knochen im Bereich von Chordomen Stellung genommen, und schließlich wird vor allem die Herkunft der hyalin-bindegewebigen Bildungen im Tumorgewebe erörtert. Nach unserer Meinung handelt es sich bei diesen Formationen um eine Mischung epithelialer Abscheidungen der Tumorzellen mit dem Bindegewebe des Stromas.

### Schrifttum.

Siehe die Angaben im Text.

*Burrow and Stewart*: J. of Neur. **4**, 218 (1923). — *Coenen*: Bruns' Beitr. **133**, 1 (1925). — *Harbitz*: Acta path. scand. (Københ.) **12**, 38 (1935). — *Herzog, Gg.*: Beitr. path. Anat. **69**, 422 (1921). — *Linck*: Anat. H. **42**, 605 (1911). — *Marchand*: Diskussion zu *Wegelin* s. dort (Angaben im Text). — *Müller, H.*: Z. rat. Med. **2**, 3. Reihe (1858). — *Podlaha u. Pavlica*: Virchows Arch. **267**, 363 (1928). — *Pototschnig*: Beitr. path. Anat. **65**, 356 (1919). — *Ribbert*: Verh. 13. Kongr. inn. Med. **1895**. — Geschwulstlehre, S. 149. Bonn 1904. — *Ribbert u. Steiner*: Zbl. Path. **5**, 457 (1894). — *Schaffer*: Vorlesung über Histologie und Histogenese. Leipzig 1920. — *Wiethold*: Inaug.-Diss. Frankfurt a. M. 1920.