

(Aus dem Pathologischen Institut [Direktor: Prof. Dr. med. *R. Rössle*] und der Psychiatrischen und Nervenklinik [Direktor: Geh. Rat Prof. Dr. med. *Bonhoeffer*] der Charité Berlin.)

Über ein Fibromyxom des Gehirns.

Von

Dr. Hans-Hermann Meyer und Dr. Heinrich Scheller.

Mit 9 Abbildungen im Text.

Ch. M., Aufnahme in die Nervenklinik der Charité am 6. 4. 36. Patientin ist am 30. 1. 12 geboren; die Geburt soll infolge einer Nabelschnurumschlingung schwierig gewesen sein. Keine länger dauernde Asphyxie, keine Zange. Familienanamnese: o. B. Eltern und Geschwister gesund. Seit frühester Kindheit — die Mutter meint sich zu erinnern, schon einige Wochen nach der Geburt diese Beobachtung gemacht zu haben — fiel eine Vorwölbung der linken Schläfengegend auf, die auch auf ihren Kinderbildern (s. Abb. 1) deutlich zum Ausdruck kommt. Das Kind entwickelte sich regelrecht, machte Masern, Windpocken und Rachitis durch, kam in der Schule gut mit. Nach Angabe der Eltern ist sie Rechtshänderin gewesen. Menarche mit 13 Jahren, Menses von da ab immer regelmäßig. Vor 5 Jahren stolperte sie auf der Straße, fiel dabei auf den Hinterkopf, hatte einige Tage lang noch Kopfschmerzen.

Im Sommer 1935 traten, einige Tage nach der Periode, im Abstande von 4 Wochen 2 generalisierte epileptische Krämpfe mit Zungenbiß, Bewußtlosigkeit und nachfolgender Amnesie auf. Irgendwelche Anzeichen, die für herdförmige Anfälle sprechen könnten, wurden von den Angehörigen nicht beobachtet. In den gleichen Wochen klagte Patientin über „innerliches Zucken“ im rechten Arm. Seit Weihnachten 1935/36 litt sie an anfallartig auftretenden Kopfschmerzen, die in die linke Stirn-Schläfengegend lokalisiert wurden und gelegentlich auch mit Erbrechen einhergingen. 3 Wochen vor der Aufnahme trat plötzlich eine Schwäche und Gefühllosigkeit des rechten Armes auf, einige Tage später kam eine Schwäche auch im rechten Bein dazu, so daß beim Gehen der Fuß schleifte. Innerhalb der letzten Wochen ist, wie die Angehörigen berichteten, auch eine psychische Veränderung eingetreten, sie wurde teilnahmsloser, stiller, das Gedächtnis ließ nach und mitunter machten sich auch Wortfindungsschwierigkeiten bemerkbar.

Die Untersuchung ergab folgendes: Mittelgroßes Mädchen in mäßigem Ernährungszustande. Keine Ödeme. Rachenorgane: o. B. Thorax: o. B. Herzgrenzen regelrecht, Herztöne rein, RR. 185/120 mm Hg. Lungen und Bauchorgane: o. B. Leber, Milz nicht tastbar. Blutbild: o. B. Blutsenkung: 13 mm in der 1., 33 mm in der 2. Stunde. Urin: Essigsäure-Kochprobe: Mittelstarke Trübung, im Sediment Leukocyten, Epithelien und vereinzelte Erythrocyten. Im Bereich der



Abb. 1. Aufnahme der Pat. am Ende des 1. Lebensjahres.

linken Schläfe, noch übergehend auf die Stirn- und Scheitelgegend, wölbt sich der Schädelknochen in einem etwa handgroßen Bereich deutlich vor. Protrusio bulbi links. Links sind die Orbitaränder infolge der Schädeldeformität nach außen und unten verschoben; die Orbita ist im ganzen etwas schräg gestellt. Der Schädelknochen ist im Bereich der Vorwölbung deutlich verdünnt, der Klopfschall ist hier hohl und schetternd. Pupillen: o. B. Licht- und Konvergenzreaktion: +, rechts = links. Augenbewegungen frei, kein Nystagmus. Fundus: Bds. o. B. Keine Gesichtsfeldeinschränkung. Cornealreflex rechts schwächer als links. Geruch,

Geschmack, Gehör: o. B. Gau-mensegel und Zunge o. B. Leichte spastische rechtsseitige Hemiparese mit gesteigerten Reflexen rechts. Mayer rechts schwächer als links, Babinski rechts +. Bauchdeckenreflexe rechts nicht auslösbar, links +. Auf der gesamten rechten Körperseite einschließlich Gesicht ist die Berührungs- und Schmerzempfindung herabgesetzt, und zwar besonders stark in den distalen Abschnitten der Gliedmaßen. Die Bewegungsempfindung ist in den distalen Gelenken der rechten oberen und unteren Extremität deutlich gestört. Grobe Ataxie bei Zielbewegungen mit dem rechten Arm und Bein. Keine aphasischen und apraktischen Störungen. Rechnen nicht beeinträchtigt. Schreiben infolge der Parese behindert, keine Agraphie.

Die für Lues charakteristischen Reaktionen (Wa.R., Kahn,

Meinicke Kl.R.) sind im Blut und im Liquor negativ. Im Liquor findet sich bei der Globulinreaktion eine leichte Trübung, das Gesamteiweiß ist auf $\frac{1}{3}$ pro Mille vermehrt. Zuckergehalt 52 (Blutzucker 90) mg-%. Zellzahl: 2 : 3. Sediment: Ver einzelle Rundzellen. Goldreaktion: 112210000. Normomastixreaktion: 567776531.

Röntgenbefund des Schädels (vgl. Abb. 2): In der linken Schläfen-Scheitelregion fällt auf, daß dort der Knochen in Ausdehnung einer Kinderhand verdünnt ist, und zwar betrifft diese Usur die Lamina interna, die anscheinend von innen her isuriert ist. Der Schädelknochen ist im Gebiet der Schläfenschuppe, und zwar von vorn vom Keilbeinflügel bis hinten zum Proc. mastoid. nach außen vorgebuchtet. Diese Vorwölbung des Schädels setzt sich fort bis etwa in die Mitte der Parietalregion. Schädelbasis, insbesondere Sella o. B.

Blutdruckwerte dauernd erhöht, schwanken zwischen 180 und 220 mm Hg im Maximum. Im Urin wurde bei wiederholten Untersuchungen immer Eiweiß gefunden. Der Durstversuch ergab, daß die Patientin auch bei 24ständigem Dursten nur bis zu einem spezifischen Gewicht von 1017 konzentrierte. Von einer Wasserbelastung wurde abgesehen. Die konsiliarisch zugezogene Medizinische Klinik sprach den Verdacht auf eine Nephrosklerose aus.

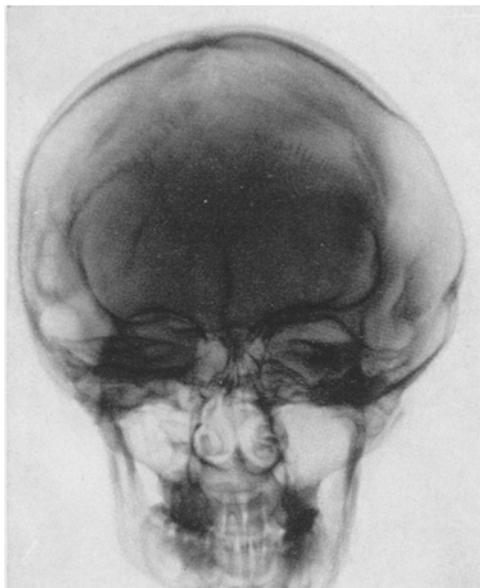


Abb. 2. Röntgenaufnahme (p. a.) des Schädels.

Bei der Aufnahme war die Patientin klar und orientiert, hatte verhältnismäßig wenig Beschwerden vorzubringen. Im Verlauf der folgenden 2 Wochen traten zunehmende linksseitige Kopfschmerzen auf, Patientin war zeitweilig leicht benommen. Auch in den freien Intervallen war jetzt eine Erschwerung der Wortfindung beim Gegenstandsbenennen deutlich. Keine weiteren aphasischen Störungen; keine Fingeragnosie. Die spastische Hemiparese nahm an Intensität zu, weiterhin war jetzt eine Hemiamblyopie nach rechts nachweisbar. Fundus: Nach wie vor o. B.

Angesichts der zunehmenden Verschlechterung und der anfallsweise auftretenden Hirndruckerscheinungen wurde es immer wahrscheinlicher, daß es sich um eine Geschwulst handeln müsse. Im Hinblick auf die seit der Kindheit bestehende Deformierung des Schädels dachten wir an eine geschwulstartige Mißbildung. Die Erscheinungen der Niereninsuffizienz, für die anamnestisch eine plausible Erklärung sich sonst nicht finden ließ, brachte uns zu der Vermutung, daß als Ursache auch der Nierenschädigung eine Mißbildung in Frage kommen könnte. Da der Prozeß lokalisatorisch klar zu sein schien, wurde von weiteren diagnostischen Maßnahmen (Ventrikulographie, Hirnpunktion) Abstand genommen. Die Patientin wurde wegen der fortschreitenden Verschlechterung am 4. 5. 36 zur Chirurgischen Klinik zur Operation verlegt.

6. 5. 36 Operation (Geh. Rat *Sauerbruch*). Bogenförmiger Hautschnitt über der Knochenuptreibung mit der Basis über dem Ohr. Knochen weich und außerordentlich dünn. In der Trepanationsöffnung findet man nach Wegnahme der Dura zahlreiche weißliche, zum Teil konfluierende Gebilde, die einem sulzig veränderten, zum Teil schleimigen Gewebe aufliegen. Beim Eingehen in die Tiefe stößt man auf zahlreiche cystische Hohlräume, die nacheinander eröffnet werden, wobei sich leicht gelblich gefärbte, rasch gerinnende Flüssigkeit entleert. Nach Eröffnung der Cysten ist nach vorn zu in der Tiefe das zurückgedrängte Stirnhirn sichtbar. Da bei der Ausdehnung der cystischen Neubildung die Möglichkeit einer operativen Entfernung nicht gegeben zu sein schien, wurde der Eingriff abgebrochen.

Die Untersuchung (*Creutzfeldt*) der bei der Operation entfernten häutigen Auflagerungen ergab, daß es sich um eine Lipomatose der weichen Hirnhäute handelte.

In den folgenden Monaten (Juni, Juli 1936) trat zunächst eine merkliche Verschlechterung ein: Die Kopfschmerzen wurden tageweise immer heftiger und es war deutlich erkennbar, daß an solchen Tagen auch der Prolaps, der nach der Operation sich ausgebildet hatte, stärker gespannt war. Die Lähmung des rechten Armes war jetzt vollkommen, während im rechten Bein noch geringe Bewegungen möglich waren. Dösigkeit und Apathie nahmen zu. Am Augenhintergrund zeigte sich jetzt eine leichte Verwaschenheit und Prominenz der Papillenränder. Die Hemiamblyopie nach rechts ging in eine Hemianopsie über. Bei Prüfung auf Apraxie erfolgten mit dem linken Arm gelegentlich ideatorisch-apraktische Fehlhandlungen. Außer einer gewissen Erschwerung der Wortfindung bestanden damals noch keine aphasischen Störungen. Nach einigen Wochen gingen die Lähmungerscheinungen ein wenig wieder zurück, so daß jetzt Finger- und Handbewegungen auch rechts in ganz geringem Umfange wieder möglich waren, während Bewegungen in der rechten Schulter und im Ellenbogen nicht ausgeführt werden konnten. Auffällig war die starke Atrophie der Muskulatur des rechten Vorderarms und der Hand (keine Entartungsreaktion). Die rechtsseitige Sensibilitätsstörung betraf vor allem die Bewegungsempfindung. Es bestand eine grobe Ataxie und eine grobe Störung des Gegenstandserkennens in der rechten Hand. Die Berührungsempfindung war in den distalen Abschnitten der rechtsseitigen Gliedmaßen aufgehoben.

Im Hinblick auf die fortschreitende Verschlechterung wurde nochmals der Versuch gemacht, erneut den Tumor anzugehen und eine Entlastung zu schaffen.

10. 8. 36. 2. Operation durch Geh. Rat *Sauerbruch*. Beim Eingehen in die Tiefe im Bereich des Prolapses stößt man auf eine etwa straßeneigroße Cyste, deren

Wand beim Freipräparieren einreißt, wobei sich reichlich Flüssigkeit entleert. In der Tiefe der Höhle glaubt man eine Kommunikation mit dem Ventrikel zu erkennen. Da solide Tumormassen, die entfernt gewesen wären, im Operationsgebiet nicht sichtbar werden, wurde von einer Fortsetzung des Eingriffs abgesehen.

Nach der 2. Operation langsam zunehmende Verschlechterung des Allgemeinbefindens. Die rechtsseitige Lähmung ist wieder vollständig geworden, aktive Bewegungen können rechts nicht mehr ausgeführt werden. Der sonstige neurologische Befund ist unverändert. Der Prolaps hat weiter zugenommen und erreicht jetzt die Größe eines Kinderkopfes (vgl. Abb. 3). Die Patientin ist jetzt ausgesprochen akinetisch, macht spontan kaum Bewegungen, die Lidspalten sind weit geöffnet, der Blick — was auch in der Abbildung deutlich zum Ausdruck kommt — starr. Mimische Ausdrucksbewegungen erfolgen in nur sehr geringem Umfang. Von allein spricht die Patientin fast gar nichts, auf Befragen antwortet sie meist nur mit „Ja“ oder „Nein“. Auf eindringliche Aufforderung gelingt es gelegentlich, etwas

mehr an sprachlichen Äußerungen aus ihr herauszuholen, wobei sich dann zeigt, daß die Sprache agrammatische Störungen nach Art des Depeschenstiels aufweist. Auch die Artikulation ist recht schlecht; die Patientin bleibt ferner an einzelnen Silbenlaute hängen und verbindet sie nur mangelhaft miteinander. Sprachverständnis — soweit prüfbar — wohl nicht größer beeinträchtigt. Prüfungen auf Fingeragnosie, Orientierung am eigenen Körper, Rechenstörungen und Alexie nicht durchführbar. Patientin ist am Tage leicht dösig und schlafst viel, während sie nachts meist wach liegt. Manchmal verfolgt sie mit den Augen die Vorgänge ihrer Umgebung, ruft beim Herannahen einer Krankenschwester stereotyp: „Tablette!“, meist zeigt sie aber auf ihre Umwelt keine erkennbaren Reaktionen.

Abb. 3. Aufgenommen Anfang Oktober 1936.

Um die Ausdehnung der Neubildung zur Darstellung zu bringen, wurde der Versuch gemacht, vom rechten Stirnhirn aus das Ventrikelsystem mit Luft zu füllen. Überraschenderweise stieß man hierbei jedoch nicht auf den Ventrikel, sondern gelangte in einen Hohlraum, aus welchem sich 50 ccm goldgelbe, sehr eiweißreiche Cystenflüssigkeit entleeren ließen. Der Zuckergehalt der Cystenflüssigkeit betrug 129 mg-%, Geschwulstzellen waren im Sediment nicht nachweisbar. Auf dem Röntgenbild war zu erkennen, daß die vom rechten Stirnhirn aus erreichte Cyste mit den übrigen links gelegenen cystischen Hohlräumen und dem Prolaps kommunizierte.

Dieser Eingriff brachte jedoch nur eine vorübergehende subjektive Erleichterung des Befindens und unter den Erscheinungen zunehmenden körperlichen Verfalls kam die Patientin am 20. 10. 36 zum Tode.

Sektionsbefund (Sekt.-Nr. 1335/36) (gekürzt). Bei der Sektion fanden wir die Leiche eines 24jährigen, grazil gebauten Mädchens in sehr schlechtem E.Z. (Körperlänge 157 cm, Gewicht 30 kg). Die Brüste sind völlig geschwunden. Haut und sichtbare Schleimhäute sehr blaß. Über dem linken Ohr wölbt sich ein doppelt mannsfaustgroßer, fluktuierender Knoten vor. Die behaarte Kopfhaut darüber ist verschieblich. Am oberen Rand desselben eine bogenförmige Operationsnarbe. Das Herz ist kleiner als die Faust der Leiche, sehr schlaff. Herzmuskel braunrot. Die rechte Herzkammer zu weit, Klappen und Sehnenfäden regelrecht. Gefäßintima zart, mit Ausnahme geringer erhabener, gelblicher Einlagerungen. Kein Thymusdrüsengewebe mehr vorhanden. Die Lungen sind richtig gelappt, klein, gebläht, Fingereindrücke bleiben bestehen. An beiden Lungenspitzen geringe strangförmige Verwachsungen. Von der Schnittfläche fließt reichlich Flüssigkeit ab. In den Bronchien graugrüne, säuerlich riechende Massen, Schleimhaut gerötet. Speise-



röhrenschleimhaut gallig verfärbt. Luftröhrenschleimhaut ist gerötet, mit gallig-schmutzigen Massen bedeckt. Im Pankreasschwanz 2 haselnußgroße, gegen die Umgebung scharf abgegrenzte, aus Pankreasgewebe bestehende Knoten. Die Milz ist klein, Pulpa reichlich abstreifbar. Leber ist zu klein, auf der Schnittfläche braunrot, Zentralvenen sind erweitert. Abnorme Kerbe am *Spiegelschen* Lappen. Auf der Ober- und Schnittfläche beider Nieren findet man verstreut linsengroße, grauweiße, zentral eingedellte Gebilde, die auf der Schnittfläche teilweise ein nahezu strichförmiges Lumen erkennen lassen. Daneben flache Narben der Nierenoberfläche. Auf dem Schnitt zeigen beide Nieren, besonders aber die rechte, eine gelbe, streifige Veränderung, besonders der Markkegel. In beiden Nierenbecken, deren Schleimhaut verdickt ist, feinste Konkremente. Schleimhaut beider Harnleiter gerötet. Die Harnblasenwand ist weißlich verdickt, gerötet; kleinste, spritzerartige Blutpunkte und braunschwarze Flecken in der Schleimhaut. Harnröhre gerötet. Uterus walnußgroß. Ovarien regelrecht. Im Douglasperitoneum stecknadelkopfgroße verkalkte Knötschen. Am äußeren Analring ein pfenniggroßer, oberflächlicher Schleimhautdefekt, Schleimhaut des Magenfundus schwarzgrün verfärbt, durchscheinend, sonst am Magen-Darmkanal kein pathologischer Befund. Knochenmark rot.

Nach Abziehen der Kopfschwarte sieht man im Bereich der Vorwölbung, daß sich von dem mit Flüssigkeit gefüllten Sack 2 flache Ausstülpungen zwischen Haut und Knochen frontal und temporal vorschieben. Sie sind aus dem Inneren des Schädelns herausgedrängt. In ihnen und der großen Cyste findet man 200 ccm einer klaren, gelben, mit gelblichen Flocken durchsetzten Flüssigkeit. Ihre Wand ist rostbraun verfärbt. Die Schädelkalotte ist hier ausgebuckelt, weist an dieser Stelle eine glattrandige, handtellergroße Knochenlücke auf (Trepanation). Stellenweise ist der Knochen hier so dünn, daß er sich leicht biegen läßt. Die mittlere Schädelgrube der linken Seite ist stark verbreitert. An der Kalotte und der Dura mehrfache Punktionskanäle. Die Dura ist prall gespannt. Ihre Innenfläche trocken. Über der rechten Hemisphäre und in der linken mittleren Schädelgrube ist sie rostbraun. Die Windungen sind abgeplattet, die Furchen verstrichen. Über der linken Hemisphäre flache, goldgelbe Fettablagerungen sowie feinste Kalkeinlagerungen. Im Bereich der Trepanation ist das Gehirn herausgedrängt und am äußeren Pol daselbst zerfallen. Über der Konvexität der linken Hemisphäre findet man in einem Bereich von Fünfmarkstückgröße und 3 mm Dicke Fettgewebe auf dem weichen Hirnhäuten. Daneben im Bereich des linken Occipitalhirns wiederum Kalkspritzer. Die linke Hemisphäre ist im ganzen stark verbreitert, im Bereich des Parietal- und Occipitalteils nahezu um das Doppelte (Abb. 4, Fig. 1 und 2). Das Gehirn läßt sich leicht herausheben und ist nirgends mit der Umgebung verwachsen (Hirngewicht 1625 g). An der Oberfläche der linken Hemisphäre sieht man in einem handflächen-großen Bezirk einen Tumor von grau glasiger Farbe, an der Oberfläche gyriert, von knorpelig-elastischer Konsistenz. Nach vorne hin reicht er bis zum Gyrus centralis, caudalwärts bis über den Sulcus occipitalis transversus und lateral ist die Fossa Sylvii völlig verstrichen, die 1. Temporalfurche scheint hier die Grenze des Knotens zu bilden, nach medial reicht er über die Mantelkante. An der Basis zeigen die weichen Hirnhäute linsengroße Fetteinlagerungen. Der ganze mittlere und seitliche Teil der linken Hemisphäre ist von einer unter einer dünnen Hirnparenchymsschicht und seitlich im Bereich des Temporallappens nur von Hirnhäuten abgegrenzten Cyste eingenommen. Brückenarme, Brücke und Kleinhirn sind stark nach rechts verdrängt, verzogen und rechts verkantet. An umschriebenen Stellen erreicht der knollige Tumor auch an der Basis die Oberfläche. Die rechte Hemisphäre zeigt mit Ausnahme gering verdickter weicher Hirnhäute nahe der Mantelkante keine Besonderheiten.

Ein Frontalschnitt 3 cm vom Frontalpol entfernt zeigt auf der linken Seite die Spitze des Vorderhorns um das Dreifache erweitert. Rechts ist noch kein Ventrikel sichtbar. Von caudalwärts her sieht man eine prall gefüllte Cyste in den

erweiterten linken Seitenventrikel hereinragen, ihre Wand ist teils milchig weiß, opak, teils klar durchscheinend.

Weiter caudalwärts findet man eine starke Schrägstellung der Fissura longitudinalis cerebri (Abb. 4, Fig. 3). Der Balken und das Septum pellucidum sind stark nach rechts verdrängt, schräg gestellt. Die Seitenventrikel sind spaltförmig zusammengedrängt und verzogen. Ihre Auskleidung ist glatt, am Septum pellucidum spritzerartige Blutungen unter dem Ependym. Neben dem linken Seitenventrikel und an der Basis der Hemisphäre findet man eine nach außen und nach

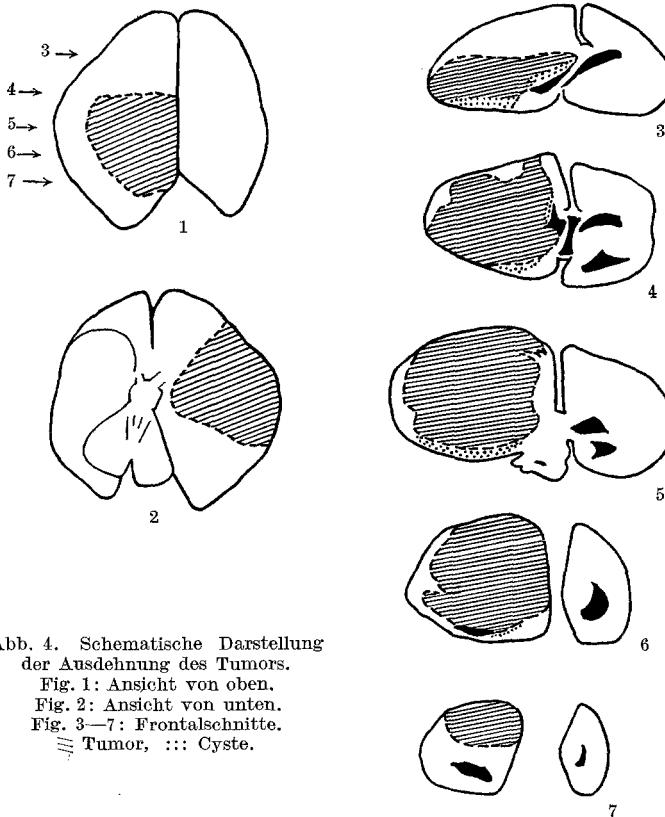


Abb. 4. Schematische Darstellung der Ausdehnung des Tumors.

Fig. 1: Ansicht von oben.
 Fig. 2: Ansicht von unten.
 Fig. 3—7: Frontalschnitte.
 ≡ Tumor, ::: Cyste.

dem Ventrikel hin durch eine schmale Hirngewebsschicht abgetrennte Cyste. Ihre Wand ist glatt, zum Teil mit gelben, linsengroßen Stippchen bedeckt. Der Tumor, der die basale Hemisphärenhälfte erfüllt, zeigt wechselnde Beschaffenheit. Neben weißen, knorpelähnlichen Bezirken mit kleinen, mit klarer Flüssigkeit erfüllten Hohlräumen, findet man markige, weiche, blaßrosa gefärbte Bezirke und andere gelecartige. Hier reichlich Gefäße sichtbar.

Im Bereich des Sulcus centralis ant. nimmt der Tumor fast die ganze Hemisphäre ein (Abb. 4, Fig. 4). Er zeigt neben der oben beschriebenen Beschaffenheit derbe, weiße, sich stark verschlingende Gewebszüge. An einzelnen Stellen erreicht er die Oberfläche und scheint das ursprüngliche Oberflächenrelief des Gehirns nachzuahmen. Er grenzt nicht immer scharf gegen das umgebende Hirngewebe ab und man sieht am Rande Reste von Hirnwunden, die zum Teil vom Tumor durchwachsen erscheinen. Stellenweise lässt er sich glatt herausschälen.

Im nächsten Querschnitt erreicht der Tumor in großer Ausdehnung die Konvexität (Abb. 4, Fig. 5 und Abb. 5). Medial unten schließt sich an den Tumor die oben beschriebene Cyste an. Lateral und unten ist ein etwa 1 cm dicker Hirnparenchymsaum erhalten. Der linke Seitenventrikel ist nicht mehr auffindbar, der rechte erweitert. Hier ist der Tumor stark durchblutet. Die Stammganglien sind nicht mehr erkennbar.

Noch weiter caudalwärts ist die Ausdehnung des Tumors ungefähr die gleiche (Abb. 4, Fig. 6). Von der Cyste ist nur noch ein schmaler Spalt erkennbar. Das Hinterhorn des linken Seitenventrikels findet man basal verdrängt, das des rechten erweitert.

Der letzte Querschnitt (Abb. 4, Fig. 7) wenige Zentimeter vor dem Occipitalpol zeigt uns den Tumor auf die obere Hemisphärenhälfte beschränkt, das linkes Hinterhorn ist stark erweitert. Am Plexus chorioideus findet man goldgelbe Flecken.

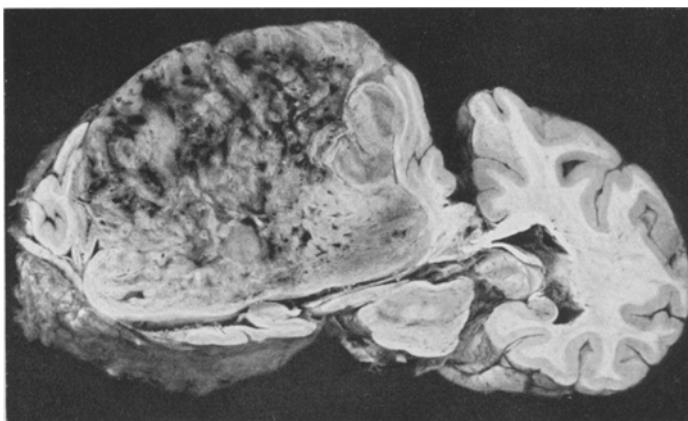


Abb. 5. Frontalschnitt des Gehirns (entspricht Abb. 4, Fig. 5).

Der Aquaeductus Sylvii ist durchgängig. Der 4. Ventrikel ist nicht erweitert. Am Kleinhirn, der Brücke, der Medulla oblongata und dem Rückenmark kein pathologischer Befund.

Sektionsdiagnose (gekürzt): Großes Fibromyxom der linken Großhirnhemisphäre. Lipomatose der Leptomeninx und Dura mater über der linken Konvexität. Prolaps des linken Schläfenlappens im Gebiet der Trepanationsöffnung daselbst. Halbkugelige Vorwölbung und Verdünnung der Kalotte im Bereich der Felsenbeinschuppe und des Scheitelbeins links.

Hochgradige allgemeine Abzehrung. Erschlaffung und braune Atrophie des Herzens mit Erweiterung der rechten Kammer. Frisches Ödem und chronisches Emphysem der Lungen. Braune Atrophie und akute Stauung der Leber. Geringe Atrophie der erweichten Milz. Zahlreiche eigenartige Cysten beider Nieren. Chronische Pyelonephritis und zum Teil hämorrhagische Cystitis. Atrophie des Uterus. Fast vollständige Atrophie beider Brustdrüsen.

Zur histologischen Untersuchung wurden Stücke aus den verschiedensten Teilen des Tumors in Paraffin eingebettet und nach mehreren Methoden gefärbt. (Hämatoxylin-Eosin, Bindegewebsfärbung-Masson, Elastica, Schleimfärbung-Mucicarmin, Glykogen nach Best, Erythrosin-Safranin, Gitterfaserfärbung (Papp), Gliafärbung (Holzer), Färbungen zur Feststellung der Polychromasie (Kresylechtviolett, Thionin, Toluidinblau).

Die mikroskopische Untersuchung ergibt ein dem makroskopisch verschiedenartigen Aussehen entsprechendes Bild.

Der Tumor wird von breiten Bindegewebssepten, die aus jungen, faserreichen Fibroblasten gebildet werden, durchzogen (Abb. 6). Daneben findet man Faserzüge, die aus breiten, kernlosen Fasern bestehen, die sich mit Eosin hellrot, mit Anilinblau stark blau färben. In diesen Gebieten reichlich weite blutgefüllte Capillaren, deren Wand regelrecht ist. Von der Adventitia der Gefäße gehen feine Fasern ab. (Keine peritheliomähnlichen Bilder.) Hier manchmal ausgedehnte Blutungen in das Gewebe. Zwischen diesen Septen und meist in der Nähe derselben liegen reichlich mit schmalen

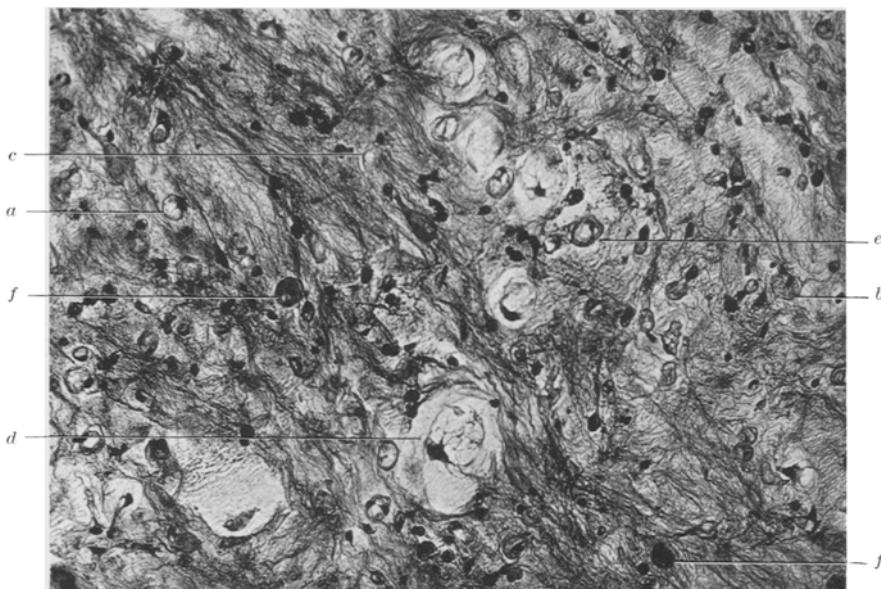


Abb. 6. Verschiedene Stadien vakuolärer Degeneration. Starker Faserreichtum und Schleim in der Zwischensubstanz (H.E.). *a* Beginnende Vakuolisierung der Zelle. *b* Große, schleimgefüllte Vakuole. *c* Schleim ergießt sich in die Zwischensubstanz. *d* Entleerte Vakuole enthält pyknotischen Kern und feinste Fasern. *e* Beginnende Faserentwicklung. *f* Völlige Ausfüllung der Vakuole durch Faserwucherung (Faserkugeln).

und breiten Ausläufern versehene Zellen, die einen großen, hellen, fein mit Chromatin bestäubten Kern aufweisen. Dort, wo die Zellen einzeln in der Zwischensubstanz liegen, weisen sie eigenartige Veränderungen auf (Abb. 7, Fig. 1—9).

Das Protoplasma des Zelleibs und seiner Fortsätze scheint sich aufzulösen (Fig. 2), so daß der Zellkern nur noch schattenhaft von einem Protoplasmasaum umgeben ist. Jetzt entwickeln sich Vakuolen im restlichen Protoplasma (manchmal im Zellkern) (Fig. 3), die mit blaßviolettem, fädig-schlierigem Inhalt gefüllt sind. Die Vakuolen nehmen immer mehr an Größe zu (Fig. 4). Sie zeigen eine allmählich immer mehr zunehmende Faserverdickung ihrer Wand. Auch in den Vakuolen in den schleimigen Massen findet man feinste Fasern (Fig. 5). Der Zellkern wird pyknotisch und an die Peripherie verlagert. Die spezifische Schleimfärbung (Mucicarmine) ergibt einen positiven Ausfall im schleimigen Vakuoleninhalt. In einzelnen Vakuolen konnte noch im formolfixierten Material Glykogen nachgewiesen werden. Schließlich reißt die prall gefüllte Vakuole ein und es ergießt sich ihr Inhalt in die Zwischen-

substanz (Fig. 6). Hierbei wird häufig der Kern mit ausgestoßen. Es bleibt die Vakuolenwand zurück. Bis auf ein feines Fasernetz sind die Vakuolen jetzt leer

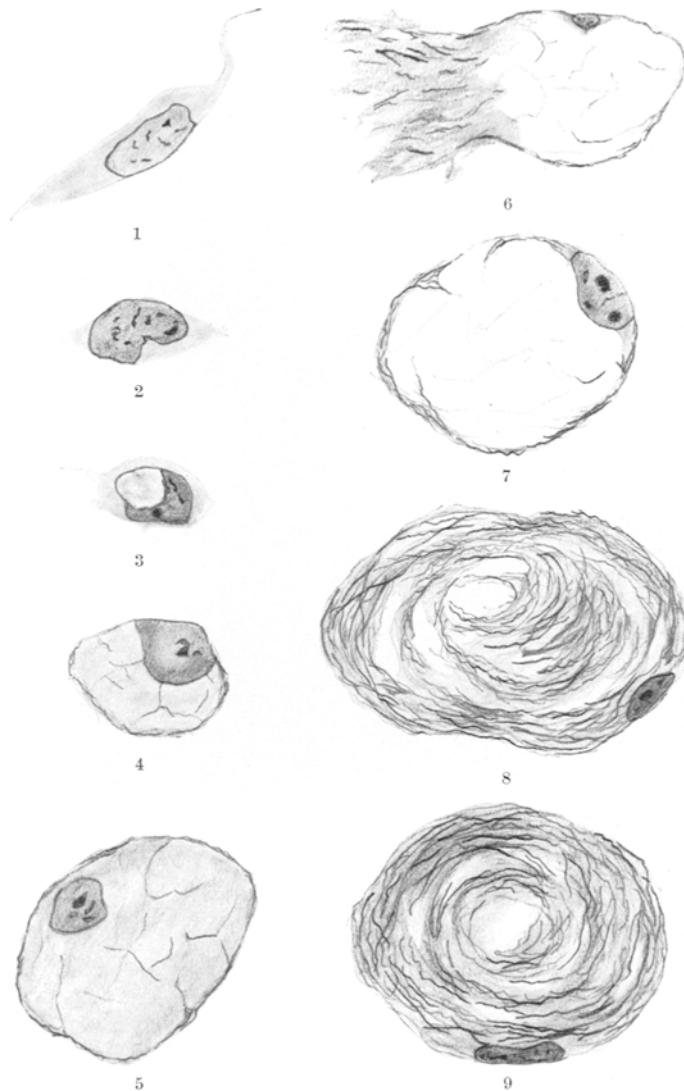


Abb. 7. Schematisierte Darstellung der Umwandlung der Fibroblasten. 1. Normaler Fibroblast. 2. Protoplasmaleib und -fortsätze lösen sich auf. 3. Beginnende Vakuolenbildung im restlichen Protoplasma. 4. Wachsende Vakuole. 5. Schleimerfüllte Vakuole. 6. Vakuolengapsel eingerissen, Schleim ergießt sich in die Zwischensubstanz. 7. Leere Vakuole enthält pyknotischen Kern und feine Fasern. 8. Starke Faserentwicklung in der Vakuole. 9. Fast völlige Ausfüllung der Vakuole durch Fasermassen (Faserkugel).

(Fig. 7). Nun beginnen von der Wand der Vakuole her und vom schmalen Protoplasmasaum des Kerns Fasern zu wuchern (Fig. 8). Sie erfüllen schließlich völlig

das Lumen, so daß sie als runde, aus zirkulär geschichteten Fasern gebildete Kugeln (mit und ohne Kern) imponieren. Diese findet man diffus im Tumor verstreut, sie färben sich mit Eosin hell leuchtendrot, im Masson blau, in der Versilberung schwarz (Fig. 8). Elastische Fasern sind im Tumorgewebe nicht nachweisbar.

Andere Teile des Tumors zeigen ein von den Ausläufern sternförmiger bis spindeliger Zellen gebildetes Maschenetz. Daneben reichlich rundliche Wanderzellen. In den Maschen schlierig-schleimiger Inhalt, der von feinsten Fasern durchzogen wird. Hier findet man reichlich kleine Cysten, die von kubischen bis platten Zellen auskleidet sind. Diese schleimigen Massen, die wir in allen Teilen des Tumors

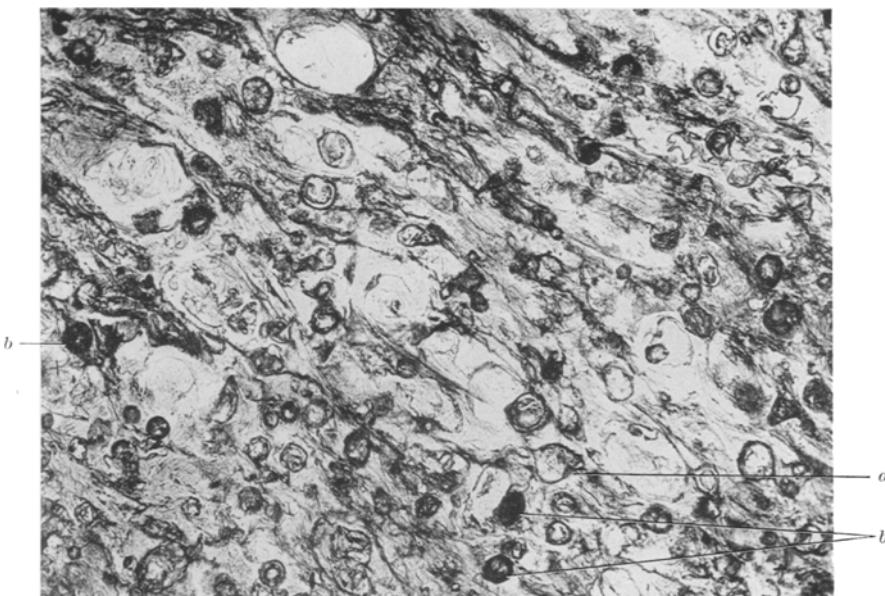


Abb. 8. Gitterfasernetz (Versilberung nach *Papp*). *a* Beginnende Faserentwicklung. *b* Von Fasern ausgefüllte Vakuolen (Faserkugeln).

wiederfinden, geben wie der Inhalt der Zellyakuolen eine positive Schleimreaktion und sind ausgesprochen polychromatisch. Überall sind sie von feinsten Fasern durchzogen, die sich mit Anilinblau anfärben. Bei der Versilberung werden sie schwarz, wobei bemerkt werden muß, daß es wegen der schleimigen Zwischensubstanz häufig zu feinsten Niederschlägen kommt (Abb. 8).

Was die Abgrenzung des Tumors gegen seine Umgebung (weiche Hirnhäute und Hirnparenchym) und die Art seines Wachstums betrifft, so findet man ganz verschiedene Bilder. Einmal verdrängt er die umgebenden Hirnteile und schiebt das zusammengedrückte Parenchym vor sich her. An anderen Stellen wächst er diffus in die Hirnwindungen ein, so daß das Hirnparenchym allmählich von Tumorgewebe ersetzt wird. Nur so ist es erklärlieh, daß der Tumor bei der makroskopischen Betrachtung eine ausgesprochen gyrierte Oberfläche aufwies. Teils wächst der Tumor, indem er Zapfen von myxomatösem Gewebe vorschiebt, zwischen denen zuerst noch schmale Bänder von Hirngewebe stehenbleiben, bis dann auch sie in Tumor aufgehen (Abb. 9), teils wuchert er an den Grenzen, an denen zellreiches junges Bindegewebe angrenzt, diffus ein. Nach der Oberfläche hin ist der Tumor

von einer zellreichen Kapsel straffen Bindegewebes begrenzt. Die weichen Hirnhäute ziehen unversehrt darüber hinweg. Sie zeigen in umschriebenen Bezirken eine Auflagerung einer mehrere Millimeter dicken Schicht von wohl ausgebildetem Fettgewebe. Gleiche solche Fettinseln findet man an der sonst intakten harten Hirnhaut.

Von den übrigen histologischen Befunden sind nur die eigenartigen Bildungen an beiden Nieren zu erwähnen. Die linsengroßen, grauen Gebilde, besonders zahlreich an der Nierenoberfläche, erweisen sich als manchmal mit einem, von schmalen Zellen ausgekleideten Lumen versehene zirkulär angeordnete Fasern von elastoidem Gewebe.

Die histologische Untersuchung hat ergeben, daß der Tumor in allen seinen Bestandteilen aus Geweben besteht, das vom Mesenchym seinen

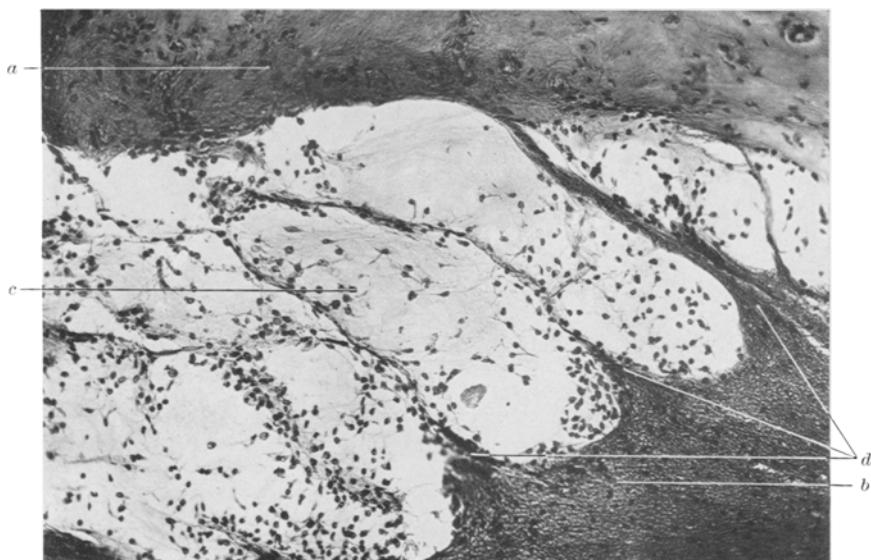


Abb. 9. Einwachsen des Tumors durch mesenchymale Zapfen in das Hirnparenchym (H.E.).
 a Tumorgewebe. b Hirnparenchym. c Mesenchymzapfen.
 d Restliche Hirnparenchymbalkchen.

Ausgang genommen hat. Wir finden Bindegewebe, Schleimgewebe, retikuläres Gewebe (Gitterfasern) und in den weichen Hirnhäuten Fettgewebe. Unsere Diagnose lautet deshalb: Fibromyxom.

An den Randpartien wächst mesenchymales Gewebe in das Hirnparenchym ein. Es entwickeln sich daraus Fibroblasten, die bei der Erzeugung der faserigen Zwischensubstanz eine große Rolle spielen. Die Fibroblasten beginnen vakuolig zu degenerieren, und es entsteht eine große, schleimgefüllte Vakuole. Die Wand derselben reißt schließlich ein, und es ergießt sich der Schleim in die Zwischensubstanz. Es tritt nun eine starke Faserbildung auf.

Doljanski und *Roulet* konnten zeigen, daß die Entstehung der Mesenchymfibrillen ausschließlich extracellulär vor sich geht, daß aber der

Zelle bei der zur Entstehung der kollagenen Fasern notwendigen Umwandlungen des Milieus eine entscheidende Rolle zukommt. „Die Erfahrungen an Gewebskulturen lehren immer wieder, daß der fibrillenbildende Prozeß immer eine Folge der direkten Fühlungnahme zwischen Zelle und umgebendem plasmatischen Milieu darstellt.“ Die Frage, ob die Zelle auf das Protoplasma mechanisch oder chemisch einwirkt, ist von ihnen zugunsten der chemischen Einwirkung entschieden worden, und zwar so, daß man annimmt, „daß das intercelluläre Milieu unter dem Einfluß von den Zellen ausgeschiedenen Sekreten sich zu Kollagen umwandelt“. Die mechanische Wirkung beschränkt sich allein auf einen richtungsgebenden Faktor auf die ausgebildeten Fibrillen. Da die Fibrillenbildung nicht nur in unmittelbarer Nachbarschaft der Zellen eintritt, muß man mit einer humoralen Fernwirkung der Zellen auf das Medium rechnen. Die feinen Fasern, die auch wir innerhalb der Zellen fanden, entsprechen wohl am ehesten den *Heidenhainschen* Tono-fibrillen.

Die großen, runden Zellen mit Vakuolen im Cytoplasma und in dem oft randständig verlagerten Kern und der glykogenhaltige Inhalt der Vakuolen ließen uns an Chorda-Zellen denken. Auch die Faserbildung sowie der Schleim- und Glykogengehalt konnten den Verdacht nach dieser Seite hin bestärken. Gegen diese Annahme jedoch, daß es sich um versprengte Chordazellen oder um ein Chordom handele, spricht, daß unser Tumor keinen Zusammenhang mit der Schädelbasis, insbesondere nicht mit dem Clivus oder dem Spheno-Occipitalspalt zeigte. Von hier gehen bekanntlich Chordome aus, die häufig erst bei der Sektion als Nebenbefund gefunden werden. Auch lagen die Zellen nicht, wie wir es bei den Chordomen kennen, in Säulen und Haufen beieinander, sondern einzeln verstreut in der Zwischensubstanz. Hierbei kam uns besonders der Umstand zu Hilfe, daß es möglich war, die Entstehung und das Schicksal dieser großen Zellen zu beobachten.

Da unser Tumor nirgends mit der harten Hirnhaut verwachsen ist und auch die weichen Hirnhäute, was wir histologisch nachweisen konnten, in keinem Zusammenhang mit dem Tumor stehen, so müssen wir annehmen, daß es sich um einen versprengten, zur Wucherung gelangten Mesenchymkeim handelt oder um eine Geschwulst, die von der Gefäß-adventitia der Hirngefäße ihren Ausgang genommen hat.

Wir haben im Schrifttum keinen gleichen oder auch nur ähnlichen Fall finden können. Es hat sich gezeigt, daß es sich bei den bisher im Schrifttum als sehr selten bezeichneten Fibromen fast ausschließlich um Fibroendotheliome von den weichen und harten Hirnhäuten ausgehend um Peritheliome und ähnliches handelt. Nur 5 Fälle von sog. „primären Fibroblastomen“ sind von *Alpers*, *Bailey* (2 Fälle), *Mallory* und *Baker* beschrieben worden. Sie gingen teils von der Pia, der Gefäßadventitia oder den Perithelien der Blutgefäße aus, wurden bei Personen zwischen

10 und 52 Jahren gefunden und erreichten eine Größe von nicht mehr als 5 cm im Durchmesser.

Was die Lipomatose der Dura und der Meningen betrifft, so gibt es für ihre Entstehung verschiedene Erklärungen. Einmal kann es sich um eine hyperplastische Entwicklung vorhandener Fettzellen handeln. Seit *Virchow* wissen wir, daß in der Pia, und zwar am Corpus callosum und am Fornix, normalerweise Fettzellen vorhanden sind. In der Dura findet man keine Fettzellen, so daß wir es hier eher mit einer metaplastischen Umwandlung von Bindegewebe zu tun haben, die zu lipomartigen Gebilden geführt hat. Schließlich wäre es möglich, bei beiden an einen versprengten Mesenchymkeim zu denken, aus dem sich Fettgewebe entwickelt, also ein ähnlicher Vorgang, wie wir es beim Tumor in Erwägung gezogen haben.

Wir haben im vorstehenden über ein Krankheitsbild berichtet, das sowohl klinisch wie anatomisch Besonderheiten aufweist. Daß es sich um eine Neubildung handeln würde, war im Hinblick auf die Knochenusur am Schädel, die auf einen umschriebenen Druck schließen ließ, wahrscheinlich. Die Tatsache, daß die Schädeldeformität schon in frühester Kindheit beobachtet wurde, deutete darauf hin, daß der Prozeß schon außerordentlich lange bestand und daß ihm eine Fehlbildung zugrunde liegen mußte. Auch der pathologisch anatomische Befund hat diese Annahme wahrscheinlich gemacht. Bemerkenswert ist im klinischen Bilde das sehr späte Auftreten von Ausfallserscheinungen. Wie eingangs schon erwähnt wurde, hat die Patientin sich körperlich und geistig ganz normal entwickelt, ist in der Schule gut mitgekommen, ihrem Beruf als Schneiderin ohne Schwierigkeiten nachgegangen und hat bis zum Sommer 1935 — $\frac{5}{4}$ Jahre vor ihrem Tode — niemals über Beschwerden, die mit dem Leiden in Zusammenhang gebracht werden könnten, zu klagen gehabt. Wenn man bedenkt, daß bei der Obduktion sich herausstellte, daß der größte Teil der linken Hemisphäre, insbesondere die Schläfen-Scheitellappenregion, durch die Neubildung ersetzt, bzw. in ihren noch erhaltenen Partien aufs Stärkste zusammengedrückt war, so ist es recht erstaunlich, wie gering im Verhältnis hierzu die Herderscheinungen gewesen sind. Nach der histologischen Struktur des Tumors ist ja ein langsames Wachstum wahrscheinlich. Es kann also nicht etwa angenommen werden, daß die Geschwulst erst dann eine größere Ausdehnung erreicht hatte, als auch im klinischen Bilde grobe Ausfallserscheinungen (Hemiparese, aphasische Störungen, Akinese) auftraten. Man wird vielmehr folgern können, daß die linke Hemisphäre auch in einem außerordentlich stark geschädigten und reduzierten Zustande funktionell noch ausreichte, um die Sprache, das Rechnen, Lesen usw. zu gewährleisten. Ausdrücklich sei hier noch bemerkt, daß die Kranke immer Rechtshänderin gewesen ist; die in diesem Falle naheliegende Vermutung, die rechte Hemisphäre könne schon in früherer Kindheit die Funktionen der linken übernommen

haben, dürfte also hier wohl nicht zu Recht bestehen. Zum Verständnis dieser merkwürdigen Beobachtung wird man sich daran erinnern müssen, daß ja auch bei anderen Prozessen, die zu einer langsam zunehmenden Verdrängung und zum Schwund von Hirngewebe führen, wie z. B. in manchen Fällen von Verschlüßhydrocephalus, die Funktionsstörungen zuweilen in keinem Verhältnis zu der Druckatrophie des Hirnmantels zu stehen scheinen. Offenbar ermöglicht die Langsamkeit des Wachstums der Geschwulst eine ausreichende funktionelle Anpassung des übrigbleibenden Parenchyms.

Die Blutdrucksteigerung im Verein mit Albuminurie und Reststickstofferhöhung ließen klinisch zunächst an eine jugendliche Schrumpfniere denken. Da jedoch die histologische Untersuchung der Niere keinerlei Veränderungen in dieser Richtung ergab, müssen wir annehmen, daß es sich auch hierbei um zentral bewirkte Regulationsstörungen gehandelt hat.

Zusammenfassung.

Es wird über eine Hirngeschwulst der linken Schläfengegend berichtet, die sich schon kurz nach der Geburt durch eine Vorwölbung des Schädelknochens bemerkbar gemacht hat. Bemerkenswerterweise traten die ersten klinischen Erscheinungen erst 23 Jahre später auf. Die Sektion ergab eine Neubildung, wie sie in gleicher Weise bisher wohl noch nie beobachtet wurde. Es handelte sich um ein nahezu die ganze linke Hemisphäre einnehmendes Fibromyxom, dessen besondere Eigenart in „Faserkugeln“ bestand, deren Entstehung aus vakuolig degenerierten Fibroblasten nachgewiesen werden konnte.

Schrifttum.

Alpers etc.: Arch. of Neur. **27**, 270 (1932). — *Aschoff*: Pathologische Anatomie, Spez. Teil., 8. Aufl., S. 369. — *Bailey*, P.: Arch. Surg. **18**, 1386 (1929). — Die Hirngeschwülste 1936. — *Bailey*, P. and *Bagdasar*: Amer. J. Path. **5**, 439 (1929). — *Bailey*, P. and *Bucy*: Amer. cancer. **15**, 1 (1931). — *Baker* and *Adams*: Amer. J. Path. **13**, Nr 1, 126 (1937). — *Boström*: Zbl. J. Path. **8**, 1 (1897). — *Doljanski*, L. u. *Fr. Roulet*: Virchows Arch. **291**, 260 (1933). — *Fidlowsky*, J.: Ref. Zbl. Neur. **78**, 259 (1935). — *Fischer*, B.: Beitr. path. Anat. **40**, 109 (1907). — *Haas*, G. M.: Arch. of Neur. **32**, 300—327 (1934). — *Hassin*, G. B.: Histopathology of the peripheral and central nervous system, 1933. — *Hortega*, Rio del: Anatomia microscopia de los tumores del sistema nervioso centrale y periférico. 1933. — *Mabrey*, R. E.: Amer. J. cancer. **25**, Nr 3, 501 (1935). — *McLean*, A. J.: Handbuch der Neurologie, herausgeg. von *Bumke* u. *Foerster*, Bd. 14. 1936. — *Maximow*, A.: Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen, herausgeg. von v. *Moellendorf*, Bd. 2, 1. 1932. — *Schaffer*: Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen, herausgeg. von v. *Moellendorf*, Bd. 2, 2, S. 10f. — *Virchow*: Die krankhaften Geschwülste, Bd. 1, S. 386. 1863.
