

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Münster i. Westf.  
[Direktor: Prof. Dr. F. Klinge].)

## Intraneurales Wachstum eines Glioms (Nerv. Opticus)<sup>1</sup>.

Von  
**W. Eickhoff.**

Mit 5 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 10. Januar 1938.)

Die eigentlichen Geschwülste des Schnerven sind zumeist Tumoren, die sich innerhalb seiner äußeren Scheide entwickeln und entweder von der Dura oder von den, die Bündel des Opticus eng umscheidenden weichen Hirnhäuten oder von dem gliösen Anteil des Opticus selbst ihren Ausgang nehmen. Ihren Ursprung nehmen sie häufig schon im intraorbitalen Teil des Opticus oder sogar im Bulbus und bleiben dann auf ihrem weiteren Wege ihrer nach dem Zentrum hing gerichteten Wachstumstendenz treu und wuchern in das Gehirn ein, Chiasma, Sehstrahlung und Thalamus zerstörend, letzteren aber meist nicht überschreitend. Auch kommt wohl einmal ein Einwachsen in Medulla und Kleinhirn vor. Recht selten jedoch schlägt ein Hirntumor den umgekehrten Weg ein, indem er vom Großhirn auf dem Wege der physiologischen Bahnen in den Opticus hineingeht. Derartige Fälle sind bisher nur äußerst selten bekannt geworden und es entbehrt daher ein solcher Fall nicht eines gewissen Interesses, wodurch eine ausführlichere Veröffentlichung berechtigt erscheint.

Ein 31jähriger Patient N. ist schon von Geburt an sowohl geistig als auch körperlich immer etwas zurückgeblieben. Familiengeschichtlich ist nichts Besonderes bekannt. Die Volksschule wurde nur bis zur 2. Klasse besucht. Er war dann ungelerner Arbeiter. Auf dem linken Auge bestand schon früh, angeblich nach Rachitis, eine Sehschwäche, zu der sich später anfallsweise Augenflimmern gesellte. Das Gemütsleben war stumpf; allmählich traten Dämmerzustände auf. Am 6. 1. 36 kam er zum erstenmal in augenärztliche Behandlung, wo folgender fachärztlicher Befund erhoben wurde: S. R. = 5/10—5/7. Emmetropie; L = Handbewegungen temporal. Ophth.: R. Papille temporal etwas blaß, sonst normal; L divergenz etwa 40°, Atrophie N. opt. Am 25. 1. 36 arbeitete er zum letzten Male. Ein weiterer augenärztlicher Befund datiert vom 21. 2. 36: S R = 5/10; Ophth.: R Neuritis opt. ohne Stauung, zahlreiche kleine Netzhautblutungen zirkulär. Im Laufe der nächsten Wochen nahm die Sehkraft in schnellem Tempo immer mehr ab. Seit Mai 1936 empfand er dann rechts keinen Lichtschein mehr. Es bestand wiederum das Bild einer Neuritis optica; eine Stauungspapille war nie vorhanden. Da die Liquoruntersuchung eine auf Paralyse verdächtige Mastixkurve und eine vierfach positive WaR. ergab, wurde eine Quecksilberschmierkur vorgenommen, die jedoch erfolglos war. N. verfiel immer mehr, wurde dement, inkontinent, hilflos. Er kam in eine Heilanstalt, aus deren vom 27. 7. 36 datierten Invaliditätsgutachten sowie aus der späteren Krankengeschichte noch folgendes hervorgeht: N. sinkt außer

<sup>1</sup> Die Arbeit wurde mit Hilfe der Deutschen Notgemeinschaft ausgeführt, wofür an dieser Stelle gedankt wird.

Bett völlig haltlos zusammen, die Sprache ist lallend; er ist zeitlich und örtlich desorientiert, vollkommen mutacistisch; die Reflexe schwach. *Babinski*-Reflex positiv; er muß mit der Sonde ernährt werden. Aus der Zeit seines Aufenthaltes in der Heilanstalt stammt Abb. 1. Unter Temperatursteigerungen erfolgte der Tod am 19. 8. 36. Die klinische Diagnose lautete: Hydrocephalus internus, angeborener Schwachsinn, Lues congenita.

Von dem Sektionsbericht interessiert hier nur die Kopfsektion, die übrigen Befunde können, weil unwesentlich, fortgelassen werden. Nach Eröffnung des Schädels liegt die Dura gespannt und trocken sehnig-glänzend vor. Ihre Blutleiter sind leer. Nach Abnahme der Dura quillt das Hirn vor, dessen Windungen stark abgeplattet sind. Die linke Hirnhälfte ist stark vergrößert und nach rechts verschoben, die rechte ist nach seitwärts und unten gedrückt. Die *Fissura longitudinalis cerebri* klafft und man hat freien Einblick auf den Balken. Außer der Asymmetrie, der Abplattung der Windungen und des zu schweren Gewichtes ist äußerlich an der Konvexität von Tumor nichts zu erkennen. An der Basis sieht man das Chiasma leicht höckerig aufgequollen und den linken Opticus verdickt, aber in seiner Form erhalten. (Masse: linker Opt. 10 mm, rechter Opt. 4,5 mm nach Formalinhärtung.) Das frische unfixierte Gehirn wiegt 1850 g. Auf den verschiedenen hintereinander gelegten Frontalschnitten durch das formolfixierte Gehirn erkennt man einen gewaltigen Tumor, der die ganze linke Hemisphäre einnimmt und vom vorderen Stirnpol bis fast an den Hinterhauptspol heranreicht, dabei den Schläfenlappen verdrängend. Der Tumor ist immer innerhalb der weißen Substanz gewachsen und läßt die Hirnwindungen unberührt, wie er auch nicht in den Seitenventrikel hineinwächst, sondern diesen nur zur Mitte herüberdrängt und ihn dabei schlitzförmig einengt. Die Rinde ist verschmälert, setzt sich aber noch deutlich gegen die weiße Substanz ab. Die Geschwulst durchwächst dann zerstörend die Basalganglien, die nicht mehr zu erkennen sind, und schiebt den 3. Ventrikel vor sich her, um in das Chiasma und den linken Opticus einzuwuchern (Abb. 2). Der rechte Opticus ist druckatrophisch und etwa auf die Hälfte des Volumens des anderen geschrumpft. Der linke spaltförmige Seitenventrikel ist mit samt dem Septum pellucidum  $1\frac{1}{2}$  cm über die Mittellinie nach rechts gedrückt. Der rechte Seitenventrikel dagegen ist erweitert. Weiterhin dringt der Tumor nicht tiefer in die Pedunkuli ein; Substantia nigra und Nucleus ruber sind zu erkennen. Pons und Kleinhirn sind frei. Die Geschwulst ist auf ihrem Wege von starkem leicht gelblich aussehendem Ödem begleitet. Die Schnittfläche ist grau-rötlich, zeigt Cysten und Blutungen. Die Konsistenz ist ziemlich derb und und zäh.

Mikroskopisch wurden von dem Tumor Stückchen aus dem Großhirn von rinden- bis ventrikelwärts, ebenso aus dem Chiasma und den beiden Optici untersucht. Die Schnitte wurden gefärbt mit Hämatoxylin-Eosin, Sudan III, nach *v. Gieson*, *Weigert*, *Alzheimer-Mann*, *Holzer* und *Bielschowsky*. Die verschiedenen Stellen des Tumors ergeben mikroskopisch ziemlich voneinander abweichende Bilder. Rindennahe weist die Geschwulst sehr viele korbartig verflochtene und fischzugartig angeordnete Bindegewebsbündel und großen Gefäß- und Capillarrichtum auf. Mehr nach innen zu wird der Tumor faserärmer und zellreicher. Die Zellen, Kern- und Protoplasmaleiber, variieren in Größe und Form nicht allzu stark. Vereinzelt kommen mehrkernige sowie monströse Formen und auch Körnchenzellen vor. Mitosen fehlen sozusagen, vereinzelt finden sich amitotische Teilungen. Hier und da zeigen sich reaktiv gewucherte Astrocyten. An anderen Stellen wiederum bietet sich das Bild



Abb. 1. Aufnahme vom 19. 6. 36 in der Heilanstalt.

eines ausgesprochenen Astrocytoms mit zahlreichen fibrillären Astrocyten und einzelnen Astroblasten mit polarer Orientierung an den Gefäßen (Saugfußbildung). Die äußerst spärlichen, noch vorhandenen Markscheiden zeigen als Zeichen ihres Abbaues und Unterganges ballonartige Blähungen und Auftreibungen oft in Rosenkranzform hintereinander. Die beschriebenen Bilder lassen sich bis in das Chiasma hinein verfolgen. Der linke Opticus zeigt einen sehr starken Gehalt an Gliafibrillen, wobei im Hämatoxylin-Eosinpräparat die Kerne nur leicht vermehrt sind und die septale Anordnung des Opticus erhalten ist. Irgendwelche Reste von Markfasern sind im linken, sowie auch im vollkommen atrophischen rechten Sehnerven nicht mehr nachzuweisen.

Histologisch handelt es sich somit um eine Geschwulst, die verschieden aufgebaut ist und teils einem Astrocytom entspricht, teils einem Glioma

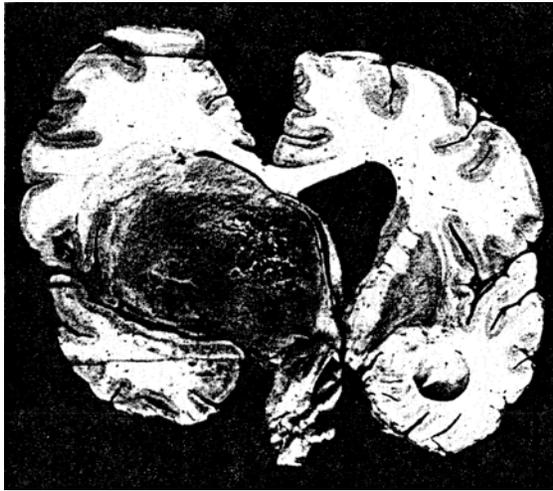


Abb. 2. Schnitt durch das Großhirn. Einwuchern des Tumors in Chiasma und linken Opticus. Druckatrophie des rechten Opticus.

multiforme nahe steht (Bezeichnung nach *Bailey* und *Cushing*). Hirngeschwülste dieser Art und Ausdehnung sind keine Seltenheit und, wenn hier nicht das Besondere des isolierten Einwachsens in einen Opticus vorläge, nicht weiter erwähnenswert. Großhirngeschwülste mit dieser Eigenschaft wurden bisher nur sehr selten beobachtet u. a. von *Hochhaus* und *Simons*, deren Fälle klinisch und anatomisch ähnlich gelagert waren. *Foerster* und *Gagel* beschrieben einen Fall, der bei gleicher Lokalisation einen fast gleichartigen histologischen Bau aufweist, abgesehen von dem Fehlen der Beziehung von Zellfortsätzen zur Gefäßwand und dem Vorkommen großer ganglienähnlicher Zellen.

So ziemlich alle Hirntumoren, die in Verbindung mit einem geschwulstartig veränderten Opticus stehen, werden in der Literatur primär in den Sehnerven verlegt. Eine große zusammenfassende Übersicht über diese Fälle der Weltliteratur gibt uns *Lundberg*. Man könnte daher in unserem

Fälle vielleicht in Zweifel ziehen, ob die vorliegende Geschwulst sich auch wirklich, wie angenommen, entwickelt hat und nicht umgekehrt vom

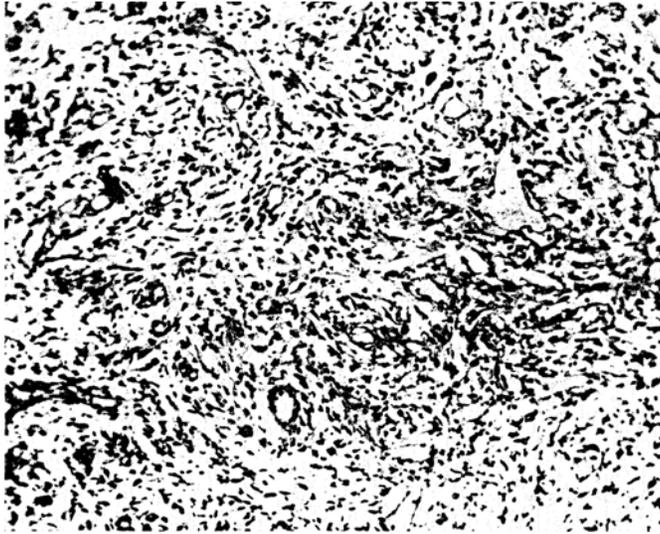


Abb. 3. Zell- und faserreicher Anteil des Tumors aus dem Großhirn (Glioblastoma multiforme).

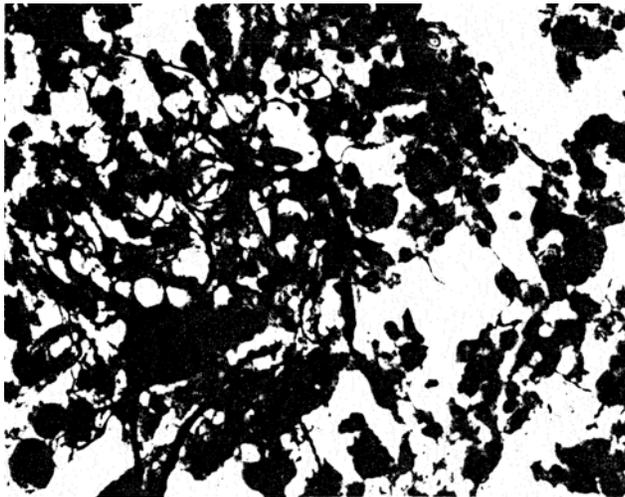


Abb. 4. Mehrere fibrilläre Astrocyten.

Opticus in das Großhirn eingewachsen ist. Hierzu bedarf es einer kritischen Auswertung der Anamnese und des klinischen und pathologisch-

anatomischen Befundes im Verein mit den im Schrifttum bekannten Erfahrungstatsachen. Aus der Vorgeschichte geht hervor, daß N. zwar schon früh schlecht sehen konnte, sich dieser Zustand jedoch erst im 30. bzw. 31. Lebensjahre so entwickelte, daß N. die Arbeit niederlegen mußte und einen Augenarzt aufsuchte. Diese lange relative Unversehrtheit des Sehvermögens ist schlecht vereinbar mit einem primären Opticussitz; solch ein Tumor würde bei dieser Ausdehnung und Zerstörung in der linken

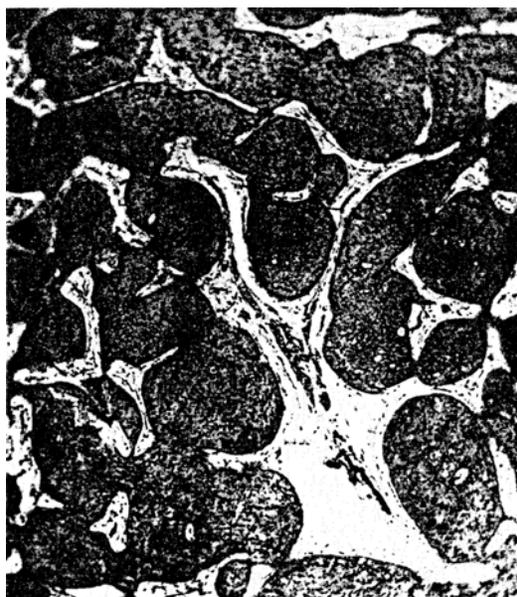


Abb. 5. Linker Opticus mit Erhaltensein der septalen Architektonik und Wucherung von Gliafasern und Kernen.

Hemisphäre sicherlich schon frühzeitig, wenn nicht vorzeitig, d. h. also vor dem Einwachsen in das Großhirn die Optici vollkommen vernichtet und damit die Funktion der Augen zum Erlöschen gebracht haben. Abb. 2 läßt auch deutlich erkennen, daß die ältesten, weil zerfallenen, Teile sich im Bereiche des Zentrums der Geschwulst im Großhirn befinden. Der Sehnerv ist aber nicht nur nicht in eine unförmige Tumormasse umgewandelt, sondern sogar weitgehend in seiner septalen Architektonik erhalten. In der Krankengeschichte ist während des ganzen Verlaufs der Erkrankung nichts erwähnt von einer Protrusio bulbi, auch nicht in den augenärztlichen Befunden; aus Abb. 1, die von der Heilanstalt also aus der letzten Lebensphase des Patienten stammt, geht aber sehr deutlich die Vortreibung des Augapfels hervor. Wenn nach *Sattler* für intradurale Opticustumoren eine Protrusio bulbi charakteristisch ist, folgt daraus in Verbindung mit dem Vorhergehenden, daß die Geschwulst erst in den

letzten Lebensabschnitten intradural *geworden* ist. Unterstützt wird diese Auffassung noch durch die Angaben *Sattlers*, wonach primäre Opticogliome zu 90% der Fälle schon in der Kindheit manifest werden, spätestens aber doch bis zum 20. Lebensjahr; unser Patient war bereits schon 30 Jahre alt, als der Tumor in Erscheinung trat. Es ist vielleicht etwas sonderbar, daß der Tumor von dieser Ausdehnung nicht diagnostiziert wurde, erklärt sich aber aus dem Fehlen von Augenhintergrundveränderungen, die im Verein mit der frühen Intelligenzstörung und den positiven spezifischen Seroreaktionen die obige klinische Diagnose aufkommen ließen.

Hierzu sei bemerkt, daß man sehr häufig bei Hirntumoren eine positive WaR. findet, der aber nicht immer spezifisch-ätiologische Bedeutung zukommt, sondern, wie das ja auch von anderen Tumoren bekannt ist, in ursächlichem Zusammenhang mit dem Gewebszerfall der Geschwulst und der allgemeinen Kachexie steht. Besonders auffällig bestätigt dieses auch *Simons'* Patient, bei dem im Laufe der Behandlung bzw. der Beobachtung die WaR. erst positiv wurde, als der Zustand sich allgemein verschlimmerte und verschlechterte. Die Schwierigkeit der klinischen Diagnose ist in unserem Falle — eben wegen der im Vordergrund stehenden Allgemeinerscheinungen seitens des Hirns — mit ein Anhaltspunkt dafür, daß diese Geschwulst primär im Großhirn saß und später erst in den Opticus eingewachsen ist.

#### Zusammenfassung.

Pathologisch-anatomisch handelt es sich um ein seltenes Verhalten einer Großhirnsgeschwulst, die auf dem Wege der physiologischen nervösen Bahnen isoliert in einen Opticus eingewachsen ist und den anderen Opticus druckatrophisch verändert hat bis zur völligen Vernichtung seiner Fasern. Mikroskopisch handelt es sich teils um ein Glioblastoma multiforme, teils um ein Astrocytom. Es finden sich bindegewebsreiche, zellreiche und cystenhaltige Gebiete und Nekrosen in den verschiedenen Geschwulstabschnitten des Großhirns, während der Opticusanteil ein kernärmeres faseriges Gliafilzwerk aufwies. Die septale Anordnung des linken Opticus ist unverändert, die funktionellen Leitungsbahnen beiderseits zerstört. Reste von Markscheiden sind weder im linken noch im rechten druckatrophischen Opticus mehr nachweisbar.

#### Literaturverzeichnis.

*Abelsdorff, G.*: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. 11, Teil 1. — *Bailey, P. u. H. Cushing*: Die Gewebsverschiedenheit der Hirngliome und ihre Bedeutung für die Prognose. Jena: Gustav Fischer 1930. — *Fischer, E.*: Arch. Augenheilk. **59** (1908). — *Foerster, O. u. O. Gagel*: Z. Neur. **136** (1931). — *Hochhaus*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **34** (1908). — *Lundberg, A.*: Inaug.-Diss. 1935. — *Sattler, H.*: Die bösartigen Geschwülste des Auges. Leipzig: S. Hirzel 1926. — *Simons*: Z. Neur. **39** (1918).