

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Rostock,
[Vorstand: Prof. Dr. W. Fischer].)

Über die gummöse Syphilis des Balkens.

Von

Dr. Reinhold Donat,
Assistent am Institut.

Mit 6 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 27. August 1939.)

In der weitläufigen Literatur der tertiären Hirnsyphilis, ihrer verschiedenen Ausprägung und Lokalisation tritt überraschenderweise in der Kenntnis spätluischer Affektionen des Corpus callosum eine klaffende Lücke zutage. Zum mindesten, soweit mit dem Begriffe der tertiären Balkensyphilis nur die Entwicklung gummösen Granulationsgewebes im Balken verbunden wird und alle sekundären, an sich unspezifischen Veränderungen im Gefolge anderer tertiär-syphilitischer Hirnprozesse wie sekundäre Balkenblutungen und -erweichungen bei Meningitis gummosa, Arteriitis gummosa der Hirnbasisarterien und ihrer Balkenausläufer und anderes aus der Erörterung ausscheiden. Das anscheinend außerordentlich seltene und nur durch wenige Einzelbeobachtungen belegte Vorkommen tertiär-syphilitischer Balkenerkrankungen findet unter anderem darin seinen besonders sinnfälligen Ausdruck, daß in der jüngsten, sehr sorgfältig alle Fragen der normalen und pathologischen Anatomie und Funktion des Balkens berührenden Monographie von *Mingazzini* (1922) der Balkensyphilis überhaupt kein besonderer Abschnitt gewidmet ist und nur flüchtig auf die Seltenheit gummöser Bildungen im Balken verwiesen wird. Ursächlich wird für das auffällige Gefehlsein des Balkens gegen das Vorkommen gummöser Prozesse zu einem guten Teil sicherlich die Grundtatsache verantwortlich zu machen sein, daß der Beginn gummöser Hirnprozesse lokalisatorisch so gut wie immer an die Leptomeninx gebunden ist. Eine genauere Analyse von Hirngummen läßt meistens ihren Ausgang und Zusammenhang mit der Hauptform der Hirnsyphilis, der basalen umschriebenen oder diffusen Meningitis gummosa erkennen und sie als circumscribed tumoröse Verdickung gummös-meningitischen Gewebes bei länger bestehender Lues charakterisieren, die erst sekundär auf die nervöse Hirnsubstanz mehr oder weniger weit übergegriffen hat. „Nur selten kommt es vor, daß Gummigeschwülste im Innern des Gehirns entstehen (*Nonne*).“ Aus der Topographie des Balkens würden sich in seinem Gewebe abspielende gummöse Prozesse daher am ungezwungeneusten durch Übergreifen gummös-meningitischer Prozesse von seiner unmittelbaren Nachbarschaft her — dorsal dem konkaven Rande der Hirnsichel, seitlich der Randwindungen — erklären lassen. Erfahrungs-

gemäß pflegt sich die gummöse Meningitis aber auf die Hirnbasis zu beschränken — übereinstimmend mit der häufigsten Lokalisation der Hirngummen — und sich nur seltener auf die Konvexität auszubreiten. Es sind also die Entstehungsbedingungen für Balkengummen, zumal wie gesagt, primäre intracerebrale gummöse Wucherungen etwas Seltenes sind, sehr eingeschränkt, und ihr beschränktes Vorkommen kaum verwunderlich. Anscheinend sind bisher nur zwei Beobachtungen von gummösen Granulationsgeschwülsten im Balken, klinisch als Tumor imponierend, zu verzeichnen gewesen (*McGuire* und *Levi-Valenzi*). In diesem Zusammenhang verdient folgender, von uns beobachteter Fall kasuistisches Interesse, bei dem abgesehen von der ungewöhnlichen Lokalisation des Gummis im Balken überdies seine Entstehung offensichtlich unabhängig von der Leptomeninx nach Art der seltenen primär intracerebralen Gummiknoten direkt im Balkengewebe erfolgt war.

Die Krankengeschichte (Universitätsnervenklinik *Rostock*) ergab im einzelnen folgendes:

62jährige verwitwete Frau, aufgenommen 29. 12. 38 wegen aus völligem Wohlbefinden heraus am 2. Weihnachtstage plötzlich aufgetretener Lähmung der rechten Hand und des rechten Beines. Über frühere Krankheiten — die Patientin soll bis zum Eintritt der Lähmungen stets gesund gewesen sein —, desgleichen die Familienanamnese war nichts in Erfahrung zu bringen.

Befund. Sehr adipöse Frau in dyspnoischem Zustande mit Decubitus über dem Kreuzbein und Intertrigo. Aufhebung der aktiven Beweglichkeit des rechten Armes und Beines. *Neurologisch.* P.S.R. und A.S.R. seitengleich gesteigert. Babinski re. +, li. —. Oppenheim beiderseits +, Gordon beiderseits —, kein Klonus auslösbar. B.D.R. wegen der starken Adipositas nicht zu beurteilen. Pupillen mittelweit, nicht völlig rund, re. = li., träge Reaktion auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen frei, kein Nystagmus. Hirnnerven sonst o. B. Sprache infolge schlechten Gebisses wenig artikuliert.

Am inneren Organbefund trat nur eine Akzentuierung des 2. Pulmonal- und 2. Aortentons in Erscheinung. RR180/100. Temperatur normal. Harn o. B. Wa.R. im Blut negativ.

Verlauf. Fortbestehen der Lähmungen über die beiden nächsten Wochen hinaus. Psychischer Verfall, Pat. lag mit stumpfem, kretinähnlichen Gesichtsausdruck völlig inaktiv im Bett, nachts Unterbrechung der passiven Phase durch Unruhezustände mit lautem Stöhnen. Therapeutisch fortlaufend Jodkali, Bäder, Massage und Schlafmittel. Am 16. 1. 39 Eintritt völliger Benommenheit mit mittleren Temperatursteigerungen. Unter den Zeichen von Kreislaufschwäche und Bronchopneumonie Tod.

Klinische Diagnose. Zustand nach apoplektischem Insult. Gehirnaderverkalkung mit Verwirrtheits- und Erregungszuständen. Tod durch Kreislaufschwäche und hypostatische Pneumonie.

Pathologisch-anatomisch ist zu dem vorwegzunehmenden Hirnbefunde des Falles (S.-Nr. 57/39) — aus dem übrigen Sektionsbefunde sei nur das Wichtigste hervorgehoben — im einzelnen folgendes auszuführen:

An den weichen Kopfbedeckungen fand sich nichts Absonderliches. Das knöcherne Schädeldach war gut gewölbt und 3—4 mm dick. Im Längsblutleiter, ebenso den Blutleitern an der Hirnbasis dunkelrotes flüssiges Blut. Paukenhöhlen, Hypo- und Epiphyse o. B. Die Dura war ziemlich straff gespannt, ihre Innenfläche glatt und nirgend mit der Hirnoberfläche verwachsen.

Das Gehirn füllte die knöcherne Schädelkapsel fest aus und zeichnete sich durch erhebliche Größe und Schwere aus (Gewicht 1430 g). Weiche Hirnhäute größtenteils zart und durchscheinend, nur über den Großhirnfurchen in geringem Grade milchig getrübt und verdickt. Am deutlichsten trat diese Trübung über dem Scheitel- und Stirnhirn und dem hinteren Ende der Fissur. Sylv. zutage. Arterien an der Hirnbasis von ganz dünnwandiger Beschaffenheit und wie die in den Hirnfurchen verlaufenden Gefäße prall mit Blut gefüllt. Im ganzen erschienen die Großhirnwindungen deutlich abgeflacht. An dem Stirnhirn machte sich eine leichte Rindenverschmälerung mit entsprechender Vertiefung der Furchen geltend. Bei der Herausnahme des Gehirns besaßen die Großhirnhemisphären deutlich die Neigung auseinanderzufallen. In der Tiefe der als breiter Spalt klaffenden Fissura longitudinalis cerebri wölbte sich dabei die Gegend vor dem Balkenknie als tumorartiger Wulst

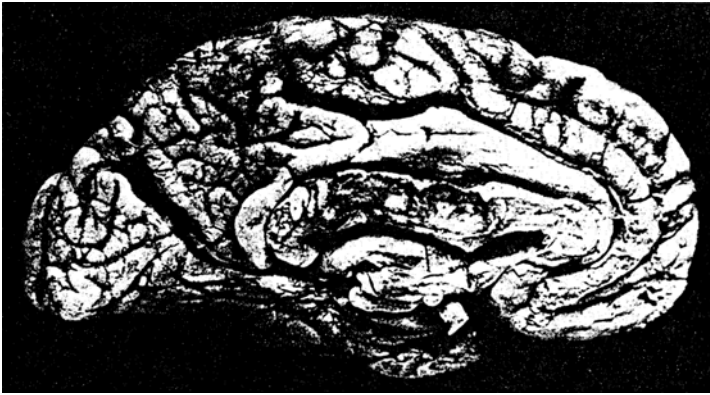


Abb. 1. Mediale Ansicht der rechten Großhirnhemisphäre mit ausgedehntem Gumma im Corpus callosum.

vor, der offensichtlich die Großhirnhemisphären auseinanderdrängte. Es wurde in der Vermutung eines Balkenprozesses entgegen der sonst üblichen Sektionstechnik das ganze Gehirn durch einen medianen, entlang der Balkenmittellinie führenden Schnitt in zwei symmetrische Hälften zerteilt. Auf dem so vollständig dargestellten Balkenlängsschnitt zeigte sich, daß der Balken eine erhebliche Verdickung erfahren hatte und in eine tumorartige Gewebsplatte umgewandelt war (Abb. 1). Von diesen Veränderungen war im wesentlichen nur der Truncusabschnitt betroffen. Letzterer wies fortlaufend vom Splenium bis etwa 3 cm vom Balkenknie entfernt eine ziemlich gleichmäßige Verdickung um mehr als das doppelte der Norm auf. Endenwärts, besonders nach dem Balkenknie zu, wurden mit 1,7 cm die stärksten Dickenwerte gefunden. In der Mitte erreichten sie mit 1,3 cm nicht ganz die Ausmaße der kolbigen Endanschwellungen, so daß der ganze verdickte Bezirk andeutungsweise Hantelform besaß. Der Übergang der fraglichen Partie in das normal konfigurierte Balkenknie und das spleniumwärts gerichtete Truncusviertel erfolgte ziemlich scharf und unvernittelt und markierte sich äußerlich durch oberflächliche Einschnürungen. In Bereiche dieser Verdickung war normales Balkengewebe bis auf wenige, gleich zu schildernde Ausnahmen so gut wie gar nicht mehr vorhanden. Den Kern und zugleich die Hauptmasse der Verdickung bildete ein ziemlich festes grau- bis gelblichweißes Gewebe von ausgesprochen speckigem, transparentem Aussehen. Ganz im Zentrum war es in einem erbsengroßen Bezirk völlig erweicht und verflüssigt und sank auf der Schnittfläche dellenförmig ein. An zahlreichen Stellen

waren spritzerartig in das speckige Grundgewebe kleine stecknadelkopf- bis hirsekorngroße trocken-gelbliche, verkäsende Herdchen eingesprengt. Es setzte sich an der Peripherie mit einer zackigen, landkartenartigen Begrenzung gegen eine zweite unregelmäßige und nicht völlig geschlossene graue Gewebszone von weicherem, mehr gelatinösen Charakter ab, die ganz leicht über die Schnittfläche vorquoll und sich vorwiegend an den kolbigen Endschwellungen der Balkenverdickung entwickelt hatte. Zu äußerst wurde das speckig-käsiges Gewebe umsäumt von einer 2—3 mm dicken Schicht ebenfalls gelatinösen, aber mehr graurötlich getönten Gewebes, in das die grauere Innenzone unmerklich übergang. — Nach aufwärts stieß der graurötliche Grenzstreifen unter dem Bilde buckelartiger Vorwölbungen kontinuierlich bis zur Balkenoberfläche vor. An der Balkenunterfläche hingegen reichte der Prozeß nirgends ganz zum Ependym durch und ließ einen bis 1 mm dicken Streifen Balkenfaserung frei. Der Übergang an den Enden in die normale Balkensubstanz erfolgte ganz unmerklich mit nach außen konvexer Begrenzung. In der Ausbreitung deckte sich das geschilderte Gewebe im wesentlichen mit den Grenzen der Verdickung, so daß das Balkenknie, das Splenium mit dem sich daran anschließenden nicht verdickten Truncusviertel aus gewöhnlicher, an den Balkenden nur etwas erweichter Balkenfaserung bestanden.

Um einen Überblick zu gewinnen, ob es sich um eine auf den Balken beschränkte Gewebswucherung handelte oder inwieweit auch andere Hirnabschnitte mit in den Prozeß einbezogen waren, wurde durch die eine Großhirnhälfte eine Reihe von Quer- und Längsschnitten angelegt. Auf den neuen Schnittflächen zeigte sich, daß die gleichen Gewebsformationen sich kontinuierlich vom Balken auf das Großhirnmark fortsetzten. Die bis weit ins Großhirnmark hineinreichende Ausbreitung erfolgte unter Freibleiben der mehr basalen Markabschnitte nach allen Seiten hin etwa gleichmäßig, so daß die äußere Grenze des halbpapfelgroßen Markherdes annähernd halbkreisförmige Begrenzung mit dem Balkentruncus als Strahlungsmittelpunkt besaß. In der Anordnung der den Markherd zusammensetzenden Gewebsarten blieb deutlich eine konzentrische Schichtung erhalten. Die gleichsam den Balken fortsetzende Innenzone war noch deutlicher als dieser gekennzeichnet durch ein Überwiegen regressiver Prozesse und setzte sich vorwiegend aus teils käsig-trockenem, größtenteils aber verflüssigtem und erweichtem, schmutziggroßgelbem Gewebe zusammen, das nur an einzelnen Stellen durch festere graurötliche Partien unterbrochen wurde. Dieser reichlich 1 cm breiten Erweichungszone schloß sich nach außen mit verhältnismäßig scharfer Abgrenzung ein weiterer, mindestens ebenso dicker Gewebsgürtel von fest-gallertiger, graurötlicher Beschaffenheit an. Mit der Fortsetzung auf das Großhirnmark war die Ausbreitung des Balkenprozesses im wesentlichen auch abgeschlossen. Die Großhirnrinde wurde von dem sich schon etwa $\frac{1}{2}$ cm vorher unmerklich im nicht befallenen Mark verlierenden grauroten Außengürtel nirgends erreicht. Ebenso waren die Stammganglien nicht mit einbezogen. In dem verschont gebliebenen Großhirnmark trat nur eine beträchtliche Schwellung zutage. An den Seitenventrikeln machte sich durch die nach unten vorgewulstete Balkenverdickung eine gewisse Einengung und Abflachung geltend, letzteres besonders im Bereich der Pars centralis. Auf die Gestalt des dritten und vierten Ventrikels war der Prozeß ohne wesentlichen Einfluß geblieben. Das Ependym war allenthalben glatt, der Liquor annähernd klar. Die übrigen Hirnabschnitte, Stammganglien, Vierhügelgegend, Brücke, Kleinhirn und verlängertes Mark boten bis auf eine sehr deutliche Vorwölbung der Kleinhirntonsillen keinen krankhaften Befund.

Zusammenfassend lag ein eigenartiger ausgedehnter, anscheinend mit Gewebsneubildung verknüpfter und im Zentrum schwere regressive Metamorphosen darbietender Balkenprozeß vor, der auf das Großhirnmark

übergriff und mit allen Zeichen des Hirndrucks einherging. — Genauerer differentialdiagnostischen Erwägungen sei zweckmäßig eine Zusammenstellung des übrigen Sektionsbefundes vorangestellt. Aus den restlichen Organveränderungen hob sich vor allem eine mit mäßig starker Arteriosklerose kombinierte Mesoarteritis luica der aufsteigenden Brustaorta hervor, die keine Diastase der Aortenklappen und entsprechend nur eine unwesentliche Hypertrophie der linken Herzkammer aufwies. Im übrigen erschöpfte sich der Sektionsbefund mit einer als letzte Todesursache zu wertenden Bronchopneumonie beider Lungenunterlappen, zu der sich eine schwere akute Dilatation des Herzens, Lungenödem und allgemeine Organstauung gesellten.

Im Mittelpunkt des ganzen Befundes bleibt mithin der Hirnprozeß stehen, bei dem differentialdiagnostisch im wesentlichen die Möglichkeiten eines einfachen Erweichungsherd, eines Tumors, einer Tuberkulose oder Syphilis in Betracht kamen. Der ersten Annahme, daß ein Erweichungsherd vorliegen könnte, war entgegenzuhalten, daß trotz des zweifellosen Vorhandenseins ausgedehnter nekrobiotischer Prozesse das wesentliche Merkmal der Balkenveränderung ein Gewebsplus, ein proliferatives Geschehen, blieb, in dem die regressiven Vorgänge nur eine sekundäre Rolle spielten. Da zudem die Hirnbasisarterien völlig zartwandig waren, embolische oder thrombotische Gefäßverschlüsse nicht aufzufinden und auch nach der Beschaffenheit des Herzens solche unwahrscheinlich waren, fehlten überhaupt alle Vorbedingungen für einen derart großen, massiven Erweichungsherd.

Ein Tumor, insbesondere ein zentral erweichtes Gliom, war nach dem makroskopischen Aussehen und der Lokalisation nicht ganz auszuschließen, wenn auch die speckig-transparenten Partien für eine solche Neubildung etwas ungewöhnlich gewesen sein dürften. Ebenso war eine sichere Entscheidung, ob es sich um einen tuberkulösen Prozeß handelte, worauf besonders die zahlreichen verkäsenden Herdchen hindeuteten, nicht sicher zu treffen. In der Vermutung, daß es sich um einen ungewöhnlich großen und ebenso ungewöhnlich lokalisierten Konglomerat tuberkel handeln könnte, wurden sämtliche Organe einer genauen Kontrolle auf irgendwelche sonstigen tuberkulösen Veränderungen unterzogen. Sie verlief indessen — und damit wurde die Möglichkeit eines tuberkulösen Prozesses eingeengt — besonders auch in den Lungen völlig negativ.

Am meisten schienen die Umstände für die vierte Möglichkeit zu sprechen. Der vorwiegende Aufbau aus einem speckigem, von Verkäsungen und Erweichungen durchsetzten Gewebe, das sich mittels mehr gallertiger grauer bis graurötlicher Gewebsformationen in die Umgebung ausdehnte, deckte sich am ehesten mit den verschiedenen rückschrittlichen und frischen Phasen und der Ausbreitungsart eines *syphilitischen Gummis*. Diese Überlegung wurde erhärtet durch den gleichzeitigen Befund einer zweiten, schon makroskopisch sicher als solche

erkannten syphilitischen Gewebsveränderung in Form einer ausgeprägten Mesoarthritis luica.

Zu einer ziemlich eindeutigen, mit dem makroskopischen Eindruck übereinstimmenden Diagnose führte erst der *histologische Befund*:

Befund. Untersucht wurden Gewebstücke aus verschiedenen Partien der fraglichen Bildung, angefangen von den käsig-speckigen Abschnitten im Balkenzentrum selbst bis hin zu den letzten Ausläufern im Hemisphärenmark.

Das in Paraffin bzw. Gelatine eingebettete Material wurde nach der H.E., *van Gieson*-, *Elastica*- und *Sudan-Methode* gefärbt und teilweise einer Markscheidendarstellung nach der von *Fool* angegebenen Methode unterzogen.

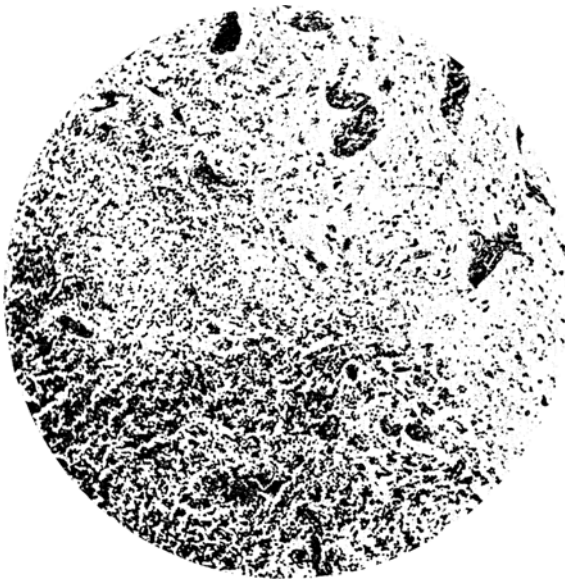


Abb. 2. Gummöse Balkennekrosen mit starker leukocythärer Reaktion, rechts oben Übergang in normale, teilweise erweichte Balkenfaserung.

Einen allgemein orientierenden Eindruck über den fraglichen geweblichen Prozeß vermittelt am eindringlichsten ein die ganze Balkendicke umfassender Schnitt, in dem die einzelnen Phasen des geweblichen Geschehens konzentrisch auf verhältnismäßig engem Raum zusammengedrängt sind. Hier wird das Gesichtsfeld fast überall von großen zusammenhängenden, völlig nekrotischen Flächen eingenommen, die den makroskopisch im Balkenzentrum gelegenen trockenen, speckig-käsigen Partien entsprechen (Abb. 2). Das Besondere dieser teilweise käsigen Nekrosen ist im Gegensatz zur Tuberkulose etwa, daß trotz des gänzlichen Gewebsunterganges in dem nekrotischen Material die Umrisse der einzelnen Zellelemente sich noch schattenartig als rundliche bis polygonale, ziemlich große Gebilde von im H.E.-Schnitt hellrötlicher bis -bläulicher Farbe abheben. Es drängt sich bei der außerordentlichen Dichte dieser untergegangenen Zellelemente vor allem auch noch deutlich der Eindruck auf, daß es sich dabei um ein äußerst zellreiches Gewebe gehandelt haben muß. In wechselnder Menge sind in diesen nekrotischen Zellelementen, deren Natur nicht mehr sicher zu bestimmen ist, noch Kerntrümmer nach-

zuweisen. Zweitens zeichnet sich das nekrotische Gewebe vor anderen geläufigen Formen der Nekrose dadurch aus, daß — und zwar besonders deutlich im Giesonschnitt — noch allenthalben trotz ihrer teilweisen Kernlosigkeit die Bindegewebsbündel und Gefäße deutlich als hellrote Gebilde auftauchen. Die auffallend reichlich entwickelten Gefäße lassen dabei nur zum geringen Teil normale Verhältnisse erkennen. An einer großen Zahl kleiner arterieller Gefäße hingegen ist der normale Wandbau durch verschieden weit vorgeschrittene endarteriitische Intimawucherungen mehr oder weniger aufgehoben. Die Intimawucherung durchläuft alle Stadien von einer einfachen Wandverdickung mit mäßiger Einengung des Lumens bis zu völligem Gefäßverschluß. Bei manchen Gefäßen prägt sich die Intimawucherung auch in Form eigenartiger Brücken- und Spangenbildung aus, so daß der ursprüngliche einheitliche Lumenquerschnitt in mehrere kleine, prall mit Erythrocyten gefüllte Räume unterteilt zu sein scheint. Struktur, Begrenzung und Ausbreitung verleihen den Nekrosen das Gepräge scharf von der Umgebung abgehobener wolkiger Trübungen. Im Markscheiden- und Fettpräparat tritt an den Nekrosen ein fast vollständiger, mit Bildung von reichlich Fettkörnchenzellen einhergehender Zerfall der Markscheiden zutage. Nur an wenigen Stellen stoßen die Nekrosen an normale, unversehrte Balkenfaserung. Im allgemeinen zeigt das angrenzende Balkengewebe alle Zeichen einer schweren Stase bis zu völliger Erweichung mit starker, auf die vorhin geschilderten Nekrosen sich ziemlich weit fortpflanzender leukocyitärer Reaktion (Abb. 2). Wo die Balkenfaserung erhalten blieb, ist es vereinzelt zu einer deutlichen glösen Abwehrreaktion gekommen in Gestalt einer zell- und gefäßreichen Gliawucherung, an der auffallend viele Astrocyten teilnehmen. Die gleichen, in den Nekrosen beobachteten endarteriitischen Prozesse greifen über die Nekrosen hinaus noch auf das umgebende Balkengewebe über und kommen besonders in den glösen Wucherungsherden zu noch stärkerer Entfaltung als in den Nekrosen selbst. In dem nicht durch Nekrosen verschleierte und komplizierten Bilde der Gliawucherungen kommt dabei deutlich zum Ausdruck, daß Hand in Hand mit den an sich uncharakteristischen endarteriitischen Intimawucherungen eine zweite Gefäßaffektion geht, bei der die Lichtung und zum Teil die inneren Wandschichten kleiner arterieller Gefäße durch ein aus Fibrocyten, Fibroblasten, Leuko- und Lymphocyten bestehendes Granulationsgewebe verlegt ist. Drittens kommen Ausklänge solcher frischer arteriitischer und endarteriitischer Prozesse zu Gesicht, in denen sich die Gefäße nur noch als kernlose breite hyaline Ringe und hyaline Kügelchen abzeichnen. Mit dem makroskopischen Eindruck, daß sich der Balkenprozeß in weitem Umkreis auf das angrenzende Hemisphärenmark fortpflanzt, deckt sich das mikroskopische Bild in Schnitten aus den angrenzenden Markabschnitten. Die zentralsten Markabschnitte erweisen sich durch ihren vorwiegenden Aufbau aus den eigenartigen, die Zellumrisse während der Nekrosen als unmittelbare Fortsetzung der gleich beschaffenen Balkennekrosen. Auf ihre eingehendere Darstellung kann angesichts ihrer völligen Übereinstimmung mit denen im Balken verzichtet werden. Stichwortmäßig sind ihre hervorstechendsten Eigenarten wieder gekennzeichnet durch das Erhaltenbleiben der einzelnen Zellumrisse, den enormen Zellreichtum, die scharfe wolkige Begrenzung und durch das reichliche Vorhandensein von verhältnismäßig gut erhaltenen bindegewebig-vasculären Anteilen. Innerhalb der Nekrosen tritt eine sehr beträchtliche, sich nach der Peripherie hin verdichtende leukocytäre Reaktion zutage. Jenseits der Nekrosen in weiter anschließenden Markbezirken treten zum Unterschied vom Balken selbst die hier nur geringfügigen Phasen der Stase und Erweichung mit leukocyitärer Durchsetzung des untergegangenen Gewebes zurück gegenüber einem beträchtlichen proliferativen Geschehen in der Glia. Während in den Randpartien der Balkennekrosen eine geringe Gliareaktion auch nicht zu vermissen war, sich aber auf eine nur geringe Wucherung ausgereifter Glia beschränkte, werden in der Marksubstanz die Nekrosen in der Peripherie durch eine äußerst üppige Gliawucherung abgelöst. Charakteristisch

für sie ist neben ihrer Mächtigkeit die enorme Anteilnahme jugendlicher Gliaelemente, die sich am stärksten zu innerst und in der unmittelbar an die Nekrosen anschließenden Zone geltend macht. In diesem Bezirk stoßen die Nekrosen an einen breiten, zellreichen Gliagürtel mit zahlreichen, sehr dicht liegenden großen hellen Kernen von längsovaler Form bis noch riesigeren plumpovalen Kernen und nur ziemlich wenig ausgereiften Gliaelementen, die am Rande der Nekrosen Neigung zur Bildung paralleler Züge, weiter nach außen ausgesprochene Wirbelbildung zeigen. Neben diesen spongioblastenähnlichen Elementen beteiligen sich an der Wucherung eine wechselnde Zahl von Astrocyten. Zahlreiche Kernteilungsfiguren, die Entwicklung



Abb. 3. Ausläufer des Gummias im Großhirnmark mit tumorartiger Wucherung jugendlicher Gliazellen in Nähe der Rinde.

eines äußerst dichten Capillarnetzes tragen dazu bei, bei der Wucherung den Eindruck einer außerordentlichen Buntheit und eines überstürzten tumorartigen Wachstums zu unterstreichen. Von besonderer Intensität ist die Gliawucherung manchmal im unmittelbaren Umkreis der Gefäße, so daß diese geradezu als Strahlungszentrum der Gliawucherung erscheinen. In ganz allmählicher Stufenfolge wird in der Peripherie der unruhige Charakter der Gliawucherung mehr und mehr verwischt, indem sich den jugendlichen allmählich reichlicher ausgereifte Gliaelemente beimeschen und die Gliagranulationen im ganzen zell- und gefäßärmer werden. Schließlich imponiert sie zu äußerst nur noch als mäßig starke Verdichtung normaler Glia. Letztere verliert sich in Rindennähe unmerklich in einer subcorticalen, sonst völlig normalen Gliazone, in der nur noch hin und wieder eine geringe Prästase auf die weiter im Innern sich abspielenden Prozesse hinweist.

Von diesem allmählichen Verklingen des gliösen Wucherungsprozesses rindenwärts machen allein die Gegend des konkaven Randes der Hirnsichel und der Randwindungen eine Ausnahme, wo zwischen Balken und Hirnrinde enge nachbarschaftliche Beziehungen bestehen. Herde besonders ungestümer Gliawucherung mit einer Unzahl völlig wirr durcheinanderliegender jugendlicher Gliazellen der

geschilderten Art mit massenhaft Kernteilungsfiguren, einem sehr reich entwickelten Capillarnetz (Abb. 3) schieben sich hier in unverminderter Stärke und scharf von der minder gewucherten Glia abgesetzt bis unmittelbar zur Rinde vor, ohne indes letztere und die Leptomeninx in Mitleidenschaft zu ziehen. Gerade auf die Beziehungen zu diesen Hirnrindenabschnitten und der Leptomeninx wurde bei der Untersuchung besonderer Wert gelegt, um bei dem Balkenprozeß ein sekundäres Übergreifen von dorthier mit Sicherheit ausschließen zu können.

Zu einer eigenartigen, völlig vom bisher geschilderten Typ abweichenden Ausprägung kommt die Gliawucherung, soweit Stellen berührt werden, die den Seitenventrikeln besonders nahe liegen. Das wirre Durcheinander heller längsovaler und



Abb. 4. Perivaskuläre endymale Spongioblastenwucherung mit Rosettenbildung (Teillansicht bei starker Vergrößerung).

plumpovaler Kerne weicht hier besonders großen Kernformen mit dichterem Chromatingehalt von epitheloidzellartigem Charakter, die in ihrer Zusammensetzung eine gewisse Ordnung und vor allem deutliche Beziehungen zu den Gefäßen erkennen lassen. Sie sind in Form radiärer Strahlen um die Gefäße gruppiert und verdichten sich nur am Rande der Nekrosen wallartig zu mehr parallelen Zügen von fischzugartigem Charakter (Abb. 4). Es kommen dabei merkwürdige Rosettenbildungen zustande, die in dieser Form, dem Aussehen der Zellelemente uns nicht zuletzt im Hinblick auf die nahen topographischen Beziehungen zum Ventrikependym an das Bild von Ependymomen erinnern, zum mindesten aber eine granulomatöse Wucherung endymaler Spongioblasten am wahrscheinlichsten machen. Bindegewebige Elemente sind an der Gliawucherung nur wenig beteiligt. Nur in unmittelbarer Nähe der Nekrosen sind Fibrocyten und Fibroblasten den gliösen Elementen in mäßiger Menge beigemischt, und auch innerhalb der Nekrosen sind die kollagenen Bindegewebsbündel nur sehr spärlich. Zur Ausbildung kollagener Fasern an der Grenze der Nekrosen ist es überhaupt nicht gekommen. Um so stärker ist die mit der Gliawucherung Hand in Hand gehende Reaktion der vasculären Komponente des

mesenchymalen Apparates. Wie im Balken tritt sie in zweierlei Form auf: 1. In der einfacher endarteriitischer Intimawucherungen und 2. in Gestalt echt arteriitischer Prozesse, die mit Bildung eines besonderen Granulationsgewebes in der Gefäßwand einhergehen. Während letztere im Balken nur eine untergeordnete Rolle zu spielen schienen, sind in den befallenen Zonen des Großhirnmarks — vor allem den Gliawucherungen — ganze Gefäßgruppen von dem arteriitischen Prozeß ergriffen. Die Gefäßaffektion ist dabei teilweise eine die elastischen Elemente ziemlich intakt lassende und zur Obliteration führende Panarteriitis, bei der ein aus Fibroblasten, Fibrocyten, Plasmazellen und Lymphocyten zusammengesetztes, sehr zellreiches Granulationsgewebe öfters alle Gefäßwandschichten durchsetzt



Abb. 5. Größerer Arterienquerschnitt im Hemisphärenmark mit schwerster Panarteriitis gummosa, Gefäßlumen durch verkäsende gummiöse Granulationen völlig obliteriert.

und dazu die Gefäßlichtung völlig ausmauert. Besonders eindrucksvoll kommt dies bei dem in der Abb. 5 inmitten der wolkigen Nekrosen im Querschnitt getroffenen großen arteriellen Gefäß zum Ausdruck, dessen Querschnitt schwer als solcher zu erkennen ist und gleichsam nur ein aus den geschilderten Elementen aufgebautes knötchenförmiges Granulom darzustellen scheint. Da Ansätze zur Vernarbung fehlen, handelt es sich um eine noch recht junge floride Gefäßaffektion, bei der eine Neigung zur zentralen Verkäsung (s. auch die Abb. 5) unverkennbar ist. Mit diesen arteriitisch veränderten Gefäßen zusammen treten Gefäße auf, an denen nur eine einfache Intimawucherung hervortritt. In den Nekrosefeldern überwiegen ältere, zu völliger Hyalinisierung und Gefäßverschluß führende endarteriitische Prozesse (Abb. 6). Jüngeren Datums sind sie am ehesten in der angrenzenden Gliawucherung, wo die noch nicht völlige Verlegung des Gefäßlumens durch verhältnismäßig große Zellen mit bläschenförmigem Kern, die Aufsplitterung der *Elastica interna* und die Neubildung elastischer Fäserchen in der gewucherten Schicht sehr schön deutlich in Erscheinung treten. In ihrer Ausdehnung sind beide Gefäßprozesse an die Nekrosen und die Herde unreifster Gliawucherung gebunden. Wo bereits eine Wucherung

ausgereifter Glia vorherrscht, kommt nur noch hin und wieder eine geringe Intimawucherung zu Gesicht. Und in der ruhenden Glia vollends werden Gefäßveränderungen ganz vermißt.

Abschließend wurden außerhalb der fraglichen Wucherung gelegene Hirnabschnitte — besonders Scheitel- und Stirnhirn — eingehender untersucht. Es ließen sich hier aber weder im Mark noch der Rinde analog geartete Veränderungen nachweisen. Die makroskopisch sichtbare milchige Verdickung der Leptomeningen erwies sich als eine einfache, ohne sonstige entzündliche Erscheinungen komplizierte Fibrose geringen Grades.

In der Aorta fanden sich mikroskopisch neben einer mäßig starken bindegewebigen Intimaverdickung kollagen-bindegebewige Medianarben mit Fehlen

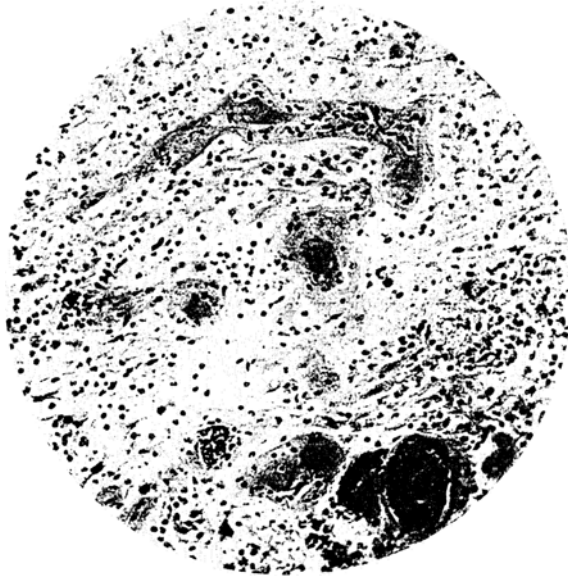


Abb. 6. Unten und in der Mitte des Bildes ausgedehnte obliterierende Gefäßhyalinisierungen an der Grenze gummoser Nekrosen. Schnitt aus dem Hemisphärenmark.

elastischer Fasern und geringe lymphocytärer Infiltrate um die Vasa vasorum in Media und Adventitia, jedoch keine frischen Medianekrosen. Das Bild entspricht im wesentlichen einer abgelaufenen alten Mesoarthritis luica.

Alles in allem läßt sich der Balkeuprozeß histologisch ganz allgemein am ehesten charakterisieren als eine gefäßreiche Granulationsgewebswucherung, die eine ausgesprochene Neigung zu ausgedehnten Nekrosen besitzt und besonders peripher mit einer äußerst heftigen gliöszelligen Wucherungsreaktion verknüpft ist. Sein besonderes Gepräge erhält dies Granulationsgewebe überdies durch die eigenartige, die Umrisse der einzelnen Zellelemente mosaikartig wahrende Form der Nekrosen und durch umfangreiche endarteriitische und arteriitische Gefäßprozesse. Wo sich in der Peripherie die gliöszellige Reaktion in besonders ungestüme und überstürzter Wucherung von polymorphen, oft ganz

unausgereiften, an Kernteilungsfiguren reichen Elementen mit reichlicher Gefäßneubildung markiert, liegt ohne weiteres die Ähnlichkeit mit einem neoplastischen Prozesse nach Art eines gefäßreichen Glioms auf der Hand. Ähnliches gilt für die astrocytären Wucherungsherde innerhalb der eigentlichen Balkennekrosen. Dieser Deutung widerspricht aber mit aller Entschiedenheit der häufige Befund echter arteriitischer Prozesse, der mit der Annahme eines Tumors nicht ohne weiteres vereinbar ist und eher an eine entzündliche Granulationsgewebswucherung denken läßt.

Welcher Art ist nun dies entzündliche Geschehen? Gegen einen tuberkulösen Prozeß, der besonders nach dem makroskopischen Bilde auch zu berücksichtigen war, spricht bereits bis zu einem gewissen Grade das auffällige Zurücktreten epitheloidzelliger Elemente und das völlige Fehlen tuberkelähnlicher Knötchen in der Umgebung der Nekrosen. *Langhans*-sche Riesenzellen wurden gleichfalls vermißt. Während aber noch die Art des Granulationsgewebes allein keine unmittelbaren Schlüsse auf die Art des entzündlichen Prozesses zuläßt, ist andererseits die besondere Art der Nekrosen sehr verdächtig für *Lues*, ja wird eigentlich nur bei dieser Entzündungsform gefunden. Das ist besonders wichtig im Hinblick auf eine Verwechslung mit einer gewöhnlichen Balkenerweichung, die wohl in älteren Stadien mit einer gliösen Reaktion verknüpft sein kann, nie aber in dieser die Umrisse der einzelnen Zellen so deutlich beibehaltenden Form auftritt. Zweitens treten zum Unterschied etwa von tuberkulösen Prozessen in dem nekrotischen Gewebe trotz ihres teilweisen Kernverlustes die Gefäße und Bindegewebsbündel zutage, wie es eigentlich mehr dem Bilde der gummösen Nekrosen eigen ist. Den Schlußstein in der Beweiskette, daß es sich um gummöses Granulationsgewebe handelt, liefert das Verhalten der Gefäße. Das die arteriitischem veränderten Gefäße ausfüllende und ihre Wandung durchsetzende Granulationsgewebe entpuppt durch seine Zusammensetzung aus einem zur Verkäsung neigenden äußerst dichten Gefüge von Fibrocyten, Fibroblasten, Lymphocyten und Plasmazellen den ganzen entzündlichen Gefäßprozeß als *typisch gummöse Arteriitis*. Auf keinen Fall liegt das Bild der differentialdiagnostisch noch in Erwägung zu ziehenden Thrombangitis obliterans vor. Das hohe, Jahrzehnte jenseits der wahrscheinlichen Infektionszeit liegende Alter der Verstorbenen ist kein zwingender Grund für die gegenteilige Annahme eines nicht gummösen Prozesses. Beispielsweise sah *Nonne* eine gummöse Hirnlues erst 30 Jahre nach der Infektion auftreten. Ähnlich ist es mit dem im vorliegenden Falle negativen Ausfall des Wa.R. im Blut, der bei Gummien erfahrungsgemäß durchaus nicht positiv zu sein braucht.

Die Gewebsbildung im Balken ist also als Gumma mit ausgeprägter gliöser Komponente zu deuten, das mit schwerster gummöser Arteriitis verknüpft ist und eine heftige tumorartige gliöse Reaktion auslöst. Vernarbungen, die auf ein höheres Alter schließen ließen, sind nur gering

ausgeprägt. Sie beschränken sich im wesentlichen auf einige Gefäßgruppen (Abb. 6), die als Ausgang des entzündlichen Prozesses eine mehr oder weniger vollständige hyaline Obliteration aufweisen. Im übrigen überwiegen im histologischen Bilde, sowohl am Gefäß- wie dem übrigen gliös-mesenchymalen Apparat junge Prozesse mit starker Tendenz zum Fortschreiten. Nicht so sehr aus der kurzen Spanne Zeit zwischen den ersten subjektiven Symptomen bis zum Tode, die ja nichts über das wirkliche anatomische Alter des Prozesses auszusagen braucht, als vielmehr dem histologischen Bilde wird man also dem Gumma ein erst verhältnismäßig junges Alter zubilligen müssen.

Seiner Lage nach ist das Gumma in zweierlei Hinsicht bemerkenswert. *Einmal ist an und für sich schon die Lokalisation einer gummösen Bildung gerade im Balken, wie ausgeführt, etwas sehr Seltenes.* Wie eingangs bei der Würdigung der hierfür maßgeblichen Ursachen erwähnt wurde, sind Gummien im Balken bisher nur in zwei Fällen beobachtet worden. Der erste der beiden bekannt gewordenen Fälle ist von *McGuire* 1886 mitgeteilt. Er betrifft ein Gumma im vorderen Balkenteile bei einem 31jährigen Manne, das das Trigonum komprimierte. Im zweiten Falle (*Levi-Valenzi* 1910) handelte es sich um eine 36jährige Frau, bei der das auf den linken Frontallappen ausgedehnte Gumma im Balkenknie seinen Sitz hatte und mit weiteren gummösen Bildungen im Septum pellucidum, der *Insula Reilii* und dem Schläfenhirn vergesellschaftet war.

Diese Lokalisation des im vorliegenden Falle beobachteten Gummias ist zweitens umso bemerkenswerter, als das Gumma makroskopisch keinen Zusammenhang mit den topographisch benachbarten Teilen der Leptomeninx aufwies. Das Übergreifen eines gummösen Prozesses von der Leptomeninx auf die Hirnsubstanz, hier des Balkens — der gewöhnlich eingeschlagene Weg der Hirngummenbildung — liegt also nicht vor. Nach Art der sehr seltenen, unabhängig von der Leptomeninx entstandenen *intracerebralen Gummien* — um ein solches, also ein primäres Balkengummi im engeren Sinne handelt es sich hier offensichtlich — ist der Ausgangspunkt der ganzen gummösen Wucherung vielmehr in das nervöse Balkengewebe selbst zu verlegen, und zwar im Hinblick auf den Sitz der ältesten, in Verkäsung übergegangenen Prozesse in das Innere des Balkenkörpers.

In histologischer Beziehung scheint die gummöse Balkensyphilis, wenn das übliche Schema des Gummis als einer zentral nekrotischen Wucherung von Fibroblasten, Fibrocyten und Rundzellen, besonders Plasmazellen, zugrunde gelegt wird, von dem gewöhnlichen mikroskopischen Bilde eines Gummis erheblich abzuweichen. Daß gerade das histologische Bild der Hirngummen äußerst vielfältig und verwickelter als bei andernorts lokalisierten Gummien ist, ist eine wiederholt bestätigte Tatsache. Dem Bilde der Norm entspricht in unserem Falle im wesentlichen nur die sehr intensive gummös-arteriitische Reaktion des Gefäß-

apparates. Im Gegensatz dazu und als hervorstechendstes unterscheidendes Merkmal vom Typ des landläufigen Gummis steht die geringe gummöse Wucherung der bindegewebigen Komponente des Mesenchyms, für die eine um so üppigere, in ihrer geweblichen Unruhe und der starken Beteiligung jugendlicher Elemente *fast tumorartige Granulationswucherung zelliger Glia* eintritt. Wie ist diese gliöse Reaktion zu werten? Kommt darin nur eine einfache gliöse Abwehrreaktion zum Ausdruck, oder handelt es sich nicht vielmehr um eine primäre Komponente des gummösen Granulationsgewebes? Im neueren Schrifttum macht sich zweifellos die Neigung geltend, die Vielfältigkeit und Kompliziertheit der Hirngummenhistologie wenigstens teilweise mit der Teilnahme gliöser Elemente am gummösen Prozeß in Verbindung zu bringen. Unter anderem sei in diesem Zusammenhange auf das Einteilungsschema *Zanettis* (1931) verwiesen, wonach strukturell und histogenetisch bei den Hirngummen neben floriden, rasch verkäsenden Herdgummen, Gummien mit perivaskulärer Sklerose und angioplastischen Gummien überwiegend *gliogene Gummien* mit außergewöhnlicher Vermehrung der Neurogliaelemente unterschieden werden und dem normalen Bau des nervösen Gewebes bei der Pathogenese der Gummien und ihrer spezifischen Merkmale eine bedeutende Rolle zugesprochen wird. Daß in unserem Falle nur allein eine einfache gliöse Abwehrreaktion vorliegt, wie sie im Gefolge von Hirngummen nichts Ungewöhnliches darstellt, ist bei der Mächtigkeit der Gliawucherung und der starken Beteiligung unreifster Gliaelemente anzuzweifeln. Wie das mannigfaltige histologische Erscheinungsbild der Hirngummen im einzelnen auch immer sein mag, folgenden, den Verhältnissen am ehesten gerecht werdenden Annahmen können auch wir uns nach den Befunden unseres Falles nicht verschließen:

1. Das Hirngummi braucht nicht in allen Fällen wie in anderen Organen ein einfaches mesenchymales Reaktionsprodukt zu sein, sondern primär kann zu der mesenchymalen Reaktion auch eine *Wucherung jugendlicher Glia* hinzutreten.

2. Neben einer völlig unregelmäßigen und ungeordneten diffusen Gliose scheint uns für die „gummösen“ Gliosen, wie wir diese Form der Gliareaktion einstweilen nennen wollen, besonders das Bild multizentrischer *perivaskulärer Gliawucherungsherde* bezeichnend zu sein.

Wenn auch in unserem Falle schwerlich von einem rein gliogenen Gumma gesprochen werden kann, *so liegt zum mindesten ein Gumma mit ausgeprägtester gliogener Komponente vor*, die den zugeordneten mesenchymalen Veränderungen allenfalls die Waage hält. Ist die unreife Gliawucherung derart intensiv wie im vorliegenden Falle, so kann — darin scheint uns das *dritte Charakteristicum der gliogenen Gummien* zu beruhen — ohne Kenntnis der Gefäßveränderungen die *Abgrenzung gegen einen tumorösen Prozeß im Sinne eines Glioms auf größte Schwierigkeiten stoßen*.

Erwägt man, daß ja dem häufigeren, von der Leptomeninx ausgehenden Gumentyp als Mutterboden ein reich entwickeltes Mesenchym zur Verfügung steht, so fragt sich, inwieweit etwa die abweichende Struktur des Balkengummi sich aus den dort ganz andersartigen histologischen Gegebenheiten erklären könnte. Der enorme Mangel gerade des Balkens, dessen Stützsubstanz im wesentlichen aus Glia besteht, an mesenchymalen Elementen könnte allenfalls theoretisch bis zu einem gewissen Grade verständlich machen, daß im gummös-syphilitischen Geschehen die Rolle des mangelnden mesenchymalen Apparates wenigstens teilweise durch besondere Reaktionsformen der auch sonst in vielem sich ähnlich wie das Mesenchym verhaltenden Glia übernommen wird. Damit erhebt sich die Frage, ob nicht ganz allgemein zwischen dem Nebeneinander von mesenchymalen und gliogenen Gumen und der Zerteilung in leptomeningeale und primär im nervösen Gewebe entstandenen intracerebralen Hirngummen engere Beziehungen bestehen. Aus den gleichen Gründen wie beim Balkengummi drängt sich uns die Vermutung auf, daß die gliogene Form der Hirngummen nicht nur das Bezeichnende der gummösen Balkensyphilis, sondern überhaupt der primären intracerebralen Gumen ist, denen als vorwiegend mesenchymale Granulationswucherungen die häufigeren leptomeningealen Gumen gegenüberstehen. Weitere Beobachtungen werden hier die endgültige Entscheidung treffen müssen.

Abschließend ein kurzes Wort zum klinischen Bilde der gummösen Balkensyphilis. Da klinisch die Balkengummen als Tumoren imponieren und diese von allen Hirntumoren diagnostisch die größten Schwierigkeiten machen, wird ihre richtige Erkennung naturgemäß noch komplizierter sein als die an sich schon infolge der gliösen Komponente nicht leichte histologische Diagnostik. Im Falle vom *Mc Guire* bestanden Kopfschmerz, Erbrechen, generalisierte motorische Epilepsie, Facialislähmung, Steigerung der Patellarreflexe, sowie psychisch Verblöndungszustand. Ähnlich zeichnete sich das Krankheitsbild im Falle von *Levi-Valenzi* neurologisch durch Kopfschmerz, Zungentremor, Lidptosis, leichte Facialisparese, psychisch durch Apathie, grobe Störungen beim Rechnen, Somnolenz, spastisches Weinen und Lachen aus. Sowohl in unserem wie den beiden Fällen des Schrifttums erscheint das klinische Bild also im wesentlichen als eine Mischung apoplektischer Symptome und zum Stupor hinneigender Änderung der Psyche, von denen letztere dem für Balkentumoren charakteristischen sog. *Raymondschen* Symptomenkomplex entspricht.

Zusammenfassung.

1. Beschrieben wird ein seltener Fall von ausgedehnter primärer Gumenbildung im Corpus callosum, bei der nicht der gewöhnliche, von der Leptomeninx ausgehende Hirngumentyp, sondern das Bild des

weniger oft zu Gesicht kommenden echten intracerebralen Gummas vorlag.

2. Histologisch lag als Besonderheit das typische Bild eines Gummas mit starker gliogener Komponente vor, charakterisiert durch eine heftige Wucherung unreifster Glia neben typischen gummösen Veränderungen am Gefäßbindegewebsapparat.

3. Als Besonderheit der gliogenen Gummen wird eine fast tumorartige Wucherung völlig unausgereifter zelliger Glia mit dem Bilde perivaskulärer Gliosen herausgestellt.

4. Bezüglich der Scheidung der Hirngummen in mesenchymale und vorwiegend gliogene Formen wird vermutet, daß der mesenchymale Typ sich mit der gewöhnlich vorzufindenden, von den Leptomeningen ausgehenden Gummenform deckt, während dem gliogenen Typ das seltenere intracerebrale Hirngumma entspricht.

Literaturverzeichnis.

Balduzzini, O.: Arch. f. Psych. u. Neurolog. **79**. — *Bunke u. Foerster*: Handbuch der Neurologie, Bd. 14. 1936. — *Levi-Valenzi*: Thèse de Paris. 1910. — *McGuire*: Amer. J. of Neur. 1886. — *Mingazzini, G.*: Der Balken. (Monographien Neur.). Berlin: Julius Springer 1922. — *Oppenheim, H.*: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 7. Aufl. Bd. 2. Berlin 1923. — *Zanetti, G.*: Riv. Pat. nerv. **34** (1929). Ref. Zbl. Neur. **54** (1930). — Riv. Pat. nerv. **37**, F. 1 (1931). Ref. Zbl. f. Path. **57**, 247 (1933).
