

(Aus dem Pathologischen Institut und Forschungs-Institut für Gewerbe- und Unfallkrankheiten in Dortmund [Direktor: Prof. Dr. med. Herm. Schridde].)

Untersuchungen über das flächenhafte, kavernöse Hämangiom der Dura („Pachymeningitis haemorrhagica interna“).

Von

Dr. Hans Hompesch.

(Eingegangen am 14. September 1940.)

Die Frage nach der formalen Genese der „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ kann trotz vieler Veröffentlichungen im Schrifttum noch immer nicht als gelöst bezeichnet werden. Im Laufe der Zeit hat die Problemstellung, die zur Klärung des Wesens dieses Krankheitsprozesses führen sollte, bemerkenswerte Wandlungen erfahren. Während zunächst der wissenschaftliche Streit hauptsächlich darum ging, ob eine Blutung das Primäre der Erkrankung sei, oder zuerst eine fibrinöse Exsudation bestehende mit Bildung einer bindegewebigen Membran, in die es sekundär hineinblute, gingen in späterer Zeit die Auseinandersetzungen darüber, ob das Wesentliche die Organisation eines fibrinösen Exsudates unter gleichzeitiger Wucherung des Duraendothels sei, oder die Wucherung der subendothelialen Gefäße das Primäre des Geschehens darstelle.

Die Kontroverse über dieses Frage führte zu der Ansicht, daß die einheitliche Auffassung, die bei der Darstellung der „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ bis dahin üblich war, nicht berechtigt sei, daß also nicht ein einheitlicher Befund bei der „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ vorliege, sondern daß es sich um zumindest zwei grundsätzlich verschiedene Dinge handele.

Jores und *Laurent* haben zuerst diese Ansicht vertreten, und nach ihnen haben *Rössle* und *Fahr* in ihren Veröffentlichungen über die „Pachymeningitis“ sich für diese Ansicht eingesetzt.

Danach werden zwei Formen unterschieden: eine vasculäre Form, die gekennzeichnet ist durch reichliche, neugebildete Capillaren, und eine exsudative Form, bei der seröse Exsudation eiweißhaltiger Flüssigkeit mit Fibrin vorherrscht. Der vasculären Form wird von einzelnen Beobachtern jeder entzündliche Charakter abgesprochen, und es ist die Bezeichnung *Pachymeningosis haemorrhagica interna* für diese nicht entzündliche Form in Vorschlag gebracht worden. Doch scheint über diese Fragen bis heute noch keine einheitliche Auffassung zu bestehen, wie die Darstellungen in den neueren Lehrbüchern der Pathologischen Anatomie zeigen. Nur insoweit herrscht Einigkeit, daß die Entstehung einer echten „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ aus einer primären Blutung allgemein abgelehnt wird.

Von klinischer Seite wird allerdings auch heute noch die Auffassung vertreten, daß aus einer primären Blutung eine „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ hervorgehen könne, und sogar der Zeitpunkt der Blutung, ob primär oder sekundär, zum Einteilungsprinzip der verschiedenen Formen gemacht, wie es z. B. *Catel* noch in jüngster Zeit in einer Veröffentlichung tut. Hier genügt der Hinweis auf die Arbeiten von *Jores* und *Laurent*, *van Vleuten* und *Boeckmann*, die die Unhaltbarkeit der Ansicht, aus einer primären Blutung, sei sie nun traumatisch oder sonstwie bedingt, könne eine echte „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ sich entwickeln, eindeutig und überzeugend dargetan haben. Die Blutung bei der echten „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ beider Formen ist in jedem Falle etwas Sekundäres, so daß eine Unterscheidung verschiedener Formen nach dem Zeitpunkt der Blutung ungerechtfertigt ist.

Die im Dortmunder Pathologischen Institut beobachteten Fälle von „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ erschienen Prof. *Schridde* geeignet, zur Klärung der formalen Genese der Erkrankung beizutragen und eine neue Auffassung vom Wesen dieser Erkrankung zu begründen.

Bevor ich die Beschreibung der Fälle gebe, will ich noch auf den *Bau der normalen Dura* eingehen. Da in den Lehrbüchern der normalen Anatomie in einzelnen Punkten abweichende Darstellungen gegeben werden, habe ich *sieben normale Duren* mikroskopisch untersucht. Dazu wurden Bezirke von der Konvexität in einer Entfernung von ungefähr 3 cm vom Sinus longitudinalis superior genommen und parallel und senkrecht zum Verlauf des Sinus geschnitten. Gefärbt wurde mit *Hämatoxylineosin*, nach *van Gieson*, nach *Weigert* und nach *Olivercrona*.

Der

normale histologische Aufbau der harten Hirnhaut

stellt sich danach wie folgt dar:

Die harte Hirnhaut besteht aus straffem, zellarmen Bindegewebe, das zwei sich kreuzende Hauptschichten zeigt, die wie beim Sperrholz fast rechtwinklig zueinander verlaufen. Beide Schichten sind durchweg von gleicher Dicke; doch sahen wir in einzelnen Fällen recht beträchtliche Dickenunterschiede, wobei manchmal die äußere, zuweilen die innere Schicht stärker entwickelt war. Was die Dicke der harten Hirnhaut selbst angeht, so finden sich auch hier starke Verschiedenheiten. Neben Hirnhäuten von nur 0,3 mm fand ich andere, die bis 1,2 mm dick waren.

In einem Falle fanden wir neben den beiden Hauptschichten noch eine deutlich ausgebildete schmälere, innerste Schicht, die denselben Faserverlauf wie die äußere Schicht zeigte. Demnach ist der Aufbau nur aus zwei sich kreuzenden Schichten nicht ausnahmslos die Regel.

Elastische Fasern finden sich sowohl in der äußeren als auch in der inneren Schicht. Die Angabe von *Petersen*, die innere Schicht enthalte keine elastischen Fasern, ist nach unseren Untersuchungen unzutreffend. Was die Menge der elastischen Fasern angeht, so ist sie in den verschiedenen Fällen wechselnd, doch ist sie durchweg als ziemlich reichlich zu bezeichnen. In den verschiedenen Schnittrichtungen ergibt sich natürlich ein verschiedenes Bild, je nachdem die Fasern längs oder quer getroffen sind. Auf Querschnitten unterschätzt man leicht die Menge der Fasern.

Eine stärkere Anhäufung von elastischen Fasern findet sich außer in der Wand der größeren Gefäße an der inneren und äußeren Oberfläche der harten Hirnhaut,

hier gleichsam eine innere und äußere elastische Membran bildend. Diese elastischen Membranen sind nicht gleichmäßig stark im ganzen Verlauf entwickelt. Stellenweise rücken die Fasern etwas auseinander, so daß die Membran wie aufgesplittet erscheint. Wir haben es also nicht mit einer durchgehenden Membran zu tun, sondern mit einem Geflecht dicker Fasern, die aus dünneren, elastischen Elementen gebildet sind. Je nach der Schnittrichtung wechselt dann das sich darbietende Bild. So sieht man auf Querschnitten an Stelle einer fortlaufenden, elastischen Membran dicht nebeneinander stehende Querschnitte der elastischen Fasern. Die innere elastische Membran ist deutlich stärker ausgebildet. Sie liegt nicht dicht unter dem flachen Oberflächenepithel, sondern ist durch eine Bindegewebsschicht von wechselnder Dicke von diesem getrennt. Die Beschreibung von *Melnickow-Ruswedenkow*, wonach das Oberflächenepithel direkt der inneren elastischen Membran aufliege, können wir nicht bestätigen. Vielmehr befindet sich zwischen beiden noch eine deutlich ausgebildete Bindegewebsschicht.

Die größeren Arterien verlaufen in der äußeren Schicht. Sie sind meist von zwei Venen begleitet. Von hier aus gehen Arteriolen bis in die innere Schicht. In der inneren Schicht finden sich neben gewöhnlichen Capillaren zahlreiche, auffällig weite, unregelmäßig gestaltete Bluträume, die außer einem einfachen Endothel keine weitere Wand zeigen und demnach also als Capillaren zu bezeichnen sind. Diese weiten Capillaren fanden wir in allen untersuchten Hirnhäuten in ziemlicher Anzahl. In der äußeren Schicht zeigen sich spärlich normale Capillaren. Hin und wieder sieht man Capillaren direkt ohne Zwischenschaltung von Arteriolen aus den Arterien der äußeren Schicht hervorgehen.

Die erwähnten weiten Capillaren sind schon von *Key* und *Retzius*, die bisher die vollständigste und genaueste histologische Beschreibung der harten Hirnhaut gegeben haben, beschrieben worden, finden sich aber merkwürdigerweise sonst nirgends erwähnt. *Key* und *Retzius* beschreiben sie wie folgt:

An der Innenfläche der Dura trifft man ein anderes zierliches Gefäßnetz mit in allgemeinen langgezogenen Maschen an. Hier und da sieht man an demselben eigenständliche ampulläre, oft etwas birn- oder kolbenförmige, gewöhnlich quer liegende, etwas verschieden große Erweiterungen, welche indessen, ebenso wie die feinen capillären Gefäße selbst, im natürlichen Zustande immer Blut führen. An anderen Stellen sieht man auch etwas größere Erweiterungen, deren verschiedene, phantastische Formen nicht eben leicht zu beschreiben sind.

Dies wäre das Wesentliche über den histologischen Bau der normalen harten Hirnhaut. Erwähnen will ich noch, daß ich in *zwei Fällen* kleine *Häufchen von sich intensiv färbenden Zellen* fand, die in *unmittelbarer Nähe* der Capillaren lagen. Es gelang mir nicht, ihre Bedeutung zu klären, so daß ich diese Beobachtung nur als solche erwähnen kann.

Nach diesen Bemerkungen über den Bau der normalen Dura geben wir nun die *Beschreibung unserer 7 Fälle*:

1. Fall. S.-Nr. 330/39. *59jähriger Mann.* Von den klinischen Daten führen wir kurz an: 10 Wochen vor dem Tode glitt Pat. im Hausflur aus, wobei er mit dem Kopf gegen die Treppenstufen schlug. Er war nicht bewußtlos und erhob sich sofort wieder, allerdings mühsam. Zwei Tage nach dem Unfall begab er sich in ärztliche Behandlung. Hier wurde eine allgemeine Druck- und Klopftestempfindlichkeit des Kopfes festgestellt. Im Bereich der rechten Hinterkopfpartie war eine ausgedehnte Hautabschürfung und ein Bluterguß vorhanden. Es bestand keine Blutung aus Mund oder Nase und keine Amnesie. Der Puls betrug 100 Schläge in der Minute. Die Rö-Schädelaufnahme in zwei Ebenen ergab keinen Befund. Pat. versuchte dann wieder zu arbeiten. Wegen zunehmender Kopfschmerzen mußte er seine Arbeit jedoch wieder aufgeben. Zwei Wochen vor seinem Tode wurde er wegen

Schwächegefühl im linken Bein und Arm, wegen Kopfschmerzen und einer gewissen Benommenheit in die Klinik aufgenommen. Der Zustand verschlimmerte sich, und unter zunehmender Verschlechterung erfolgte der Tod.

Die am Todestage vorgenommene *Obduktion* ergab folgenden Befund: Nach Hochnahme des Schädeldachs sieht man in der harten Hirnhaut eine die ganze rechte Hirnhälfte einnehmende Vortreibung, die bläulich durchscheint und auf Druck unter sich Flüssigkeit aufweist. Beim Durchschneiden der harten Hirnhaut kommt man in eine mit meist flüssigem Blut gefüllte Höhle, die bis 1,5 und 2 cm tief ist. Diese Höhle umgreift fast die ganze rechte Hirnhälfte. Die Innenfläche der harten Hirnhaut weist hier in einem Bereich von gut Handtellergroße rotbraune, anhaftende Massen auf, die sich am Rande leicht von der Dura lösen lassen. Auf der Oberfläche des Gehirns finden sich lösbare, netzartige, fädige Bildungen von gleicher Farbe und Beschaffenheit. Die rechte Großhirnhälfte ist in ganzer Ausdehnung flachmuldenförmig zusammengedrückt. Die Wölbung der Hirnwunden ist völlig verstrichen. Sonst fand sich an den übrigen Organen kein krankhafter Befund. Anatomische Diagnose: „*Pachymeningitis haemorrhagica interna*“.

Die *makroskopische Untersuchung* der mit Hämatoxylineosin, nach *van Gieson* und nach *Weigert* gefärbten Schnitte ergab folgendes:

Die harte Hirnhaut selbst zeigt einen normalen Befund: zwei Schichten von straffen Bindegewebe, in dem mäßig reichlich elastische Fasern sich finden. Die innere elastische Membran ist größtenteils als durchgehende, dünne Lamelle vorhanden; an einigen Stellen ist sie aufgesplittet und besteht aus mehr oder minder dicht zusammenliegenden, schräg zur Oberfläche verlaufenden, kurzen, elastischen Fasern. In der Dura sieht man neben den Duragefäßen vereinzelt sehr weite Gefäße, deren Wand nur ein einfaches Endothel bildet. Diese Gefäße finden sich hauptsächlich in der inneren Bindegewebsschicht, vereinzelt auch in der äußeren Schicht. Hin und wieder sieht man ein solches Gefäß aus der inneren Schicht in die gewebliche Verdickung auf der Dura übergehen.

Die der Innenfläche der harten Hirnhaut aufgelagerte, gewebliche Verdickung liegt dicht unter der inneren elastischen Membran der Dura. Ihre Dicke beträgt ungefähr die Hälfte der Dicke der harten Hirnhaut. Diese gewebliche Verdickung besteht aus zahlreichen, großen, unregelmäßig gestalteten, mit Blut gefüllten Hohlräumen; diese haben außer einem einfachen Endothelbelag mit weit auseinanderstehenden Kernen keine eigentliche Wand. Diese Bluträume sind außerordentlich vielgestaltig, oft miteinander verbunden und in der ganzen geweblichen Verdickung entwickelt. In der der harten Hirnhaut zunächst liegenden Schicht der geweblichen Verdickung sind diese Bluträume am weitesten. Nach der freien Oberfläche der Verdickung nehmen sie etwas an Größe ab, liegen jedoch hier sehr dicht beieinander. Auf verschiedenen Schnitten ist das Bild etwas wechselnd. Getrennt voneinander sind die Bluträume durch schmale Züge eines wenig zellreichen ganz gleichmäßig und locker aufgebauten Bindegewebes. Dieses Bindegewebe zeigt im allgemeinen mäßig zahlreiche Bindegewebefasern, die in allen Bezirken der geweblichen Verdickung parallel zur Oberfläche verlaufen. In der Nähe der Dura zeigt sich auf einzelnen Schnitten eine stärkere Entwicklung der Fasern in dem die Bluträume trennenden Bindegewebe, das dicht unter der Dura stellenweise eine dünne zusammenhängende Lage bildet und so den Eindruck einer bindegewebigen Kapsel macht. Elastische Fasern konnten wir in der geweblichen Verdickung nirgends nachweisen. Vereinzelt sieht man hier und da im Bindegewebe einige Blutpigmentzellen. Entzündliche Veränderungen sind in der geweblichen Verdickung nicht zu finden.

Was die Verbindung der geweblichen Verdickung mit der harten Hirnhaut angeht, so zeigt sich, daß diese sich bei der Verarbeitung stellenweise von der Hirnhaut abgehoben hat. Man sieht hier, wie feine Bindegewebszüge die gewebliche

Verdickung mit der harten Hirnhaut verbinden. An einer Stelle ist auf eine Strecke hin eine festere Verbindung der geweblichen Verdickung mit der Dura vorhanden: hier ist die innere Bindegewebsschicht der Dura leicht verschmälert, und man sieht eine der weiten Capillaren der inneren Schicht in die gewebliche Verdickung übergehen.

Das dem Hirn aufliegende dünne Häutchen zeigt den gleichen Aufbau mit weiten Gefäßräumen wie die gewebliche Verdickung.

Offenbar handelt es sich bei ihm um die dem Hirn nächste, oberste Schicht der geweblichen Verdickung, die durch die Blutungen losgerissen wurde, wobei die Gefäße durchtrennt wurden.

2. Fall. S.-Nr. 280/39. 18jähriges Mädchen. Außer der klinischen Diagnose: Multiple Sklerose liegen keine weiteren klinischen Angaben vor.

Die *Obduktion* ergab neben ausgedehnten Bronchopneumonien in beiden Unterlappen folgenden Befund an der harten Hirnhaut: An der Innenfläche der harten Hirnhaut rechts an verschiedenen Stellen leicht ablösbar, dunkelrote Blutmassen. Unter ihnen fest ansitzende, flache, braunrote und schwarzrote Massen. Anatomische Diagnose: „Pachymeningitis haemorrhagica interna“.

Die *mikroskopische Untersuchung* ergibt im wesentlichen fast den gleichen Befund wie die Untersuchung des ersten Falles. Die harte Hirnhaut zeigt einen normalen Befund. Sie weist in ihrer inneren Bindegewebsschicht vereinzelte, weite Bluträume mit einem einfachen Endothel auf. In der äußeren Bindegewebsschicht finden sich in dem dem knöchernen Schädel zunächst gelegenen Bezirk hier und da kleine Häufchen von Blutpigmentzellen. Die der harten Hirnhaut aufliegende gewebliche Verdickung ist etwa halb so dick wie diese. Die gewebliche Verdickung zeigt in einem wenig zellreichen überall gleichmäßig und locker aufgebauten Bindegewebe mit spindeligen Kernen sehr vielgestaltige, weite, mit einem flachen Endothel ausgekleidete Bluträume, die in der ganzen Bildung gleichmäßig entwickelt sind. Die Fasern des Bindegewebes verlaufen auch hier parallel der Oberfläche. Im Bindegewebe finden sich mäßig zahlreiche Blutpigmentzellen.

3. Fall. S.-Nr. 112/40. 69jährige Frau. Klinische Diagnose: Cerebralsklerose. Die *Obduktion* ergab neben ausgedehnten Herzmuskelschwülen und einer *Laennec*-schen Lebercirrhose folgenden Befund an der harten Hirnhaut: Rechts an der Innenfläche der Konvexität in einer Ausdehnung von Fünfmarkstückgröße befinden sich bräunliche, festhaftende Massen. Anatomische Diagnose: Ausgedehnte Herzmuskelschwüle; *Laennecsche Lebercirrhose*; Milztumor; „Pachymeningitis haemorrhagica interna“.

Die *mikroskopische Untersuchung* ergab an der harten Hirnhaut selbst keinen besonderen Befund. Elastische Fasern waren ziemlich reichlich entwickelt, und die innere elastische Membran war gut ausgebildet. Die auf die innere elastische Membran folgende Bildung ist ungefähr von gleicher Dicke wie die harte Hirnhaut und zeigt in einem zellarmen vollkommen gleichmäßig aufgebauten Bindegewebe mit spindeligen Kernen und reichlich Bindegewebefasern, die der Oberfläche parallel verlaufen, weite, unregelmäßig gestaltete, mit einem einfachen Endothel ausgekleidete Bluträume. Stellenweise finden sich in der geweblichen Verdickung kleine, frische Blutungen. Ferner sieht man in der Bildung kleine Arterien mit dicker Wandung und deutlich sichtbarer Membrana elastica interna.

Ferner wurden noch 4 *Sammlungspräparate* von „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ untersucht. Dabei wurden folgende Befunde erhoben:

1. *Sammlungsfall*. S.-Nr. 9/22. 59jähriger Mann. Der makroskopische Befund an der harten Hirnhaut ist folgender: Die harte Hirnhaut ist an der Innenseite der Konvexität links von dunkelbraunroter Farbe und verdickt; es lassen sich verschiedene Schichten von Lamellenbildungen abziehen, wobei sich an einigen Stellen

dunkelrotes Blut entleert. Die anatomische Diagnose lautete: „Pachymeningitis haemorrhagica interna“.

Die damalige mikroskopische Untersuchung besagte: Harte Hirnhaut verdickt: jüngeres und älteres „Granulationsgewebe“ mit Riesencapillaren und blutpigmenthaltigen Zellen. Frische Blut- und Fibrinauflagerungen.

Die jetzt vorgenommene *histologische Untersuchung* hatte folgendes Ergebnis: Die harte Hirnhaut zeigt einen normalen Befund: Zwei Schichten von straffem Bindegewebe, in deren innerer Schicht ziemlich zahlreiche, weite Capillaren sich finden, die stellenweise dicht unter der inneren elastischen Membran gelegen sind. Die elastischen Fasern sind nur gering entwickelt, desgleichen die innere elastische Membran. Auf diese folgt die stellenweise sehr dünne gewebliche Verdickung, die an ihren breitesten Stellen etwa $\frac{1}{4}$ der Dicke der harten Hirnhaut erreicht. Sie zeigt weite, mit einem einfachen Endothel ausgekleidete Bluträume, die durch schmale Züge eines kernarmen, gleichmäßigen Bindegewebes, das dem der harten Hirnhaut ähnlich erscheint, getrennt werden. Die Bindegewebefasern verlaufen parallel der Oberfläche der Bildung. Im Bindegewebe sieht man in der Nähe mehrerer Bluträume deutliche Querschnitte von *elastischen Fasern*, die wie ein Mantel um die Bluträume herum liegen. In einigen Bezirken zeigen sich kleine, frische Blutungen in der geweblichen Verdickung und ihr aufgelagert. In der ganzen Bildung verstreut finden sich hier und da wenig zahlreiche Blutpigmentzellen.

2. *Sammlungsfall*. S.-Nr. 73/26. 50jähriger Mann. Die klinische Diagnose lautete: Hemiplegia sinistra recens; Apoplexia cerebri et meningealis; Opticusatrophie; Lues cerebri?; Alcoholismus chronicus; Nephritis chronicus. Die anatomische Diagnose lautete: Beiderseitige Schrumpfniere; Blutung in den hinteren Bereich der rechten inneren Kapsel mit Durchbruch in den rechten Seitenventrikel; Laennec'sche Lebercirrhose; „Pachymeningitis haemorrhagica interna“; Atrophie der Hirnrinde; allgemeine Fetsucht; mäßige Atherosklerose der Aorta und der Basilargefäß des Gehirns.

Die *Dura* zeigte folgenden makroskopischen Befund: Die Innenfläche der harten Hirnhaut zeigt über der rechten Hemisphäre eine deutliche, landkartenartig ausgebretete, braunrote Verdickung.

Die *mikroskopische Untersuchung* ergab folgendes: In der inneren Bindegewebschicht der harten Hirnhaut sind hier und da weite Bluträume mit einfachem Endothel vorhanden. Elastische Fasern und innere elastische Membran sind mäßig ausgebildet. Der inneren elastischen Membran liegt eine Schicht zellarmen Bindegewebes auf, die bis zu $\frac{1}{3}$ der Dicke der harten Hirnhaut erreicht, stellenweise jedoch bedeutend dünner ist. Die Bindegewebefasern verlaufen parallel der Oberfläche. Das Bindegewebe ist *überall gleichmäßig aufgebaut* und zeigt spindelige, strichförmige Kerne. In dem Bindegewebe liegen weite Bluträume, die mit einem einfachen Endothel ausgekleidet sind. Stellenweise finden sich in der geweblichen Verdickung ausgedehnte frische Blutungen. In der ganzen geweblichen Verdickung sieht man mäßig zahlreiche Blutpigmentzellen.

3. *Sammlungsfall*. S.-Nr. 30/37. 28jähriger Mann. Klinische Diagnose: Tumor cerebri. Anatomische Diagnose: „Pachymeningitis haemorrhagica interna“. Makroskopischer Befund: Harte Hirnhaut prall gespannt, besonders rechts. Nach Eröffnen entleeren sich Blutmassen. Die Innenfläche der harten Hirnhaut zeigt rechts eine 1 cm dicke, blutige Auflagerung von Handtellergröße. Hirnwunden verstrichen.

Der *mikroskopische Befund* lautete: In der durch Bindegewebe stark verdickten Dura auffällig große Capillaren und ausgedehnte, frische und ältere Blutungen mit reichlich Blutpigmentzellen.

Unsere Untersuchung ergab folgendes: Die harte Hirnhaut zeigt einen normalen Befund. Das elastische Gewebe ist ziemlich reichlich entwickelt, die innere elastische Membran deutlich ausgebildet. Die auf diese folgende gewebliche Verdickung, die

sich leicht von der Dura abhebt, ist durchschnittlich doppelt so dick wie diese. Sie zeigt deutlich mehrere Schichten. Der harten Hirnhaut zunächst liegt eine breite Schicht wenig zellreichen *vollkommen gleichmäßig aufgebauten Bindegewebes* mit reichlich der Oberfläche parallel verlaufenden Bindegewebsfasern. In dieser Schicht finden sich zahlreiche, weite, sehr vielgestaltige Bluträume mit einem einfachen Wandendothel. Darauf folgt eine Schicht, die stellenweise den gleichen Bau, jedoch mit ausgedehnten frischen Blutungen zeigt; in anderen Bezirken sind in dieser Schicht nur ausgedehnte, ältere Blutungen mit reichlich Fibrinnetzen zu sehen, die hier und da Organisation zeigen. Dieses *Granulationsgewebe* entspricht vollkommen dem gewöhnlichen, mit engen Capillaren versehenen Granulationsgewebe. Darauf folgt wieder eine schmale Schicht, die denselben Bau zeigt, wie die der Dura zunächst gelegene; in dieser und ihr aufgelagert finden sich frische Blutungen.

4. *Sammlungsfall*. S.Nr. 193/37. 59jährige Frau. Die klinische Diagnose lautete: Cerebralsklerose; Apoplexie rechts mit Ventrikellblutung; Pyelitis. Anatomische Diagnose: Hochgradige ältere „Pachymeningitis haemorrhagica interna“: Atherosklerose der Herzkrankgefäß; Myokardschwien.

Der Befund an der *Dura* war folgender: Harte Hirnhaut prall gespannt; beim Einschneiden fließt braunrote Flüssigkeit aus dem Subduralraum. Die Innenseite zeigt rechts an der Konvexität und am Grunde dicke, braunrote, der Dura mehr oder weniger fest anhaftende, schwammige Auflagerungen. Die Hirnwunden sind rechts abgeflacht.

Die damalige *mikroskopische Untersuchung* besagte: Der *Dura* auflagernd älteres „*Granulationsgewebe*“ mit zahlreichen Blutpigmentzellen, das in den oberen Schichten von Blutungen durchsetzt ist. Darüber frische in Organisation begriffene Blutmassen und darauf Fibrin und Blutmassen.

Unsere Untersuchung ergab folgendes: Die harte Hirnhaut zeigt in ihrer inneren Bindegewebsschicht zahlreiche weite Capillaren. Die elastischen Fasern sind ziemlich reichlich entwickelt, die innere elastische Membran gut ausgebildet. Die innere Bindegewebsschicht der harten Hirnhaut ist etwas zellreicher als gewöhnlich. Die auf die innere, elastische Membran folgende, gewebliche Verdickung ist stellenweise bis 5mal so mächtig als die harte Hirnhaut. Sie zeigt deutlich mehrere Schichten. Zunächst auf die innere elastische Membran folgend sieht man eine breite Schicht von wenig zellreichem gleichmäßig aufgebauten Bindegewebe mit spindeligen und stäbchenförmigen Kernen und der Oberfläche parallel verlaufenden Bindegewebsfasern; in diesem liegen zahlreiche weite, vielgestaltige Bluträume mit einem einfachen Wandendothel und mäßig zahlreiche Blutpigmentzellen. Diese Schicht zeigt stellenweise frische und ältere Blutungen, die hier und da den Aufbau der Schicht fast ganz verwischen. Da wo sich ältere Blutungen finden, sieht man stellenweise *jüngeres Granulationsgewebe* mit normalen Capillaren. Auf diese Schicht folgt eine Schicht, die nur ältere und kleinere frische Blutungen mit Fibrinnetzen aufweist. Darüber liegt eine schmälere Schicht, die wie die unterste, auf der elastischen Membran liegende Schicht gebaut ist, nur weist sie keine Blutpigmentzellen auf. Darüber liegen dann noch frischere Blutmassen mit Fibrinnetzen. Am Grunde der tiefsten Schicht über der inneren elastischen Membran finden sich hier und da rundliche, geschichtete Kalkkörperchen.

Bei der mikroskopischen Beschreibung ist bei *allen Fällen* der *Reichtum an weiten Bluträumen* der *hervorstechendste Befund*. Dem histologischen Aufbau nach wären demnach alle Fälle dem Vorgehen von *Jores* und *Fahr* entsprechend zur *vasculären Form* der „*Pachymeningitis haemorrhagica interna*“ zu rechnen.

Jores beschreibt als das Wesentliche dieser Form eine eigentümliche Wucherung von Capillaren, als deren Ausgangspunkt die an der Innen-

seite der harten Hirnhaut gelegene Capillarschicht anzusehen ist. Organisationsvorgänge können dabei vorhanden sein, gehören aber nicht notwendig dazu. Der ganze Prozeß wird als ein progredienter angesehen.

Nach *Fahr* handelt es sich um eine primäre Capillarwucherung mit gleichzeitiger Wucherung des Duraendothels, an die sich Blutung per diapedesin, Pigmentbildung und bindegewebige Verdickung der Membranen anschließen. Veränderungen, wie sie uns sonst bei der fibrinösen Entzündung der serösen Häute geläufig sind, fehlen.

Die Auffassung *Jores* und *Fahrs* vom Wesen dieser vasculären Form der „*Pachymeningitis haemorrhagica interna*“ gibt der Erkrankung eine Stellung, die sie eigentlich mit keinem anderen Krankheitsprozeß vergleichbar macht. Ein progressiver entzündlicher Prozeß, dessen wesentliche Merkmale Gefäßwucherung und Endothelwucherung sind, ist sonst nicht in der Pathologie bekannt. Vielmehr ist es ein Kennzeichen aller entzündlichen, reaktiven Vorgänge, daß sie durchweg regressiver Natur sind.

Wie schon erwähnt, ist das hervorstechendste Merkmal aller unserer Fälle ihr *Reichtum an weiten, unregelmäßig gestalteten Bluträumen*, deren Wand von einem *einfachen Endothel* gebildet wird. Diese Bluträume liegen in einem *zellarmen, überall ganz gleichmäßig aufgebauten Bindegewebe mit spindeligen und stäbchenförmigen Kernen*. Die *Struktur des Bindegewebes* ist der *Oberfläche gleichgerichtet und hat nichts gemeinsam mit Granulationsgewebe aller Stadien*. Weiter sehen wir in einigen Fällen zum Teil ausgedehnte frische und ältere Blutungen. *Entzündliche Veränderungen vermissen wir in allen unseren Fällen. In zwei Fällen sahen wir in einer Blutung Granulationsgewebe, das völlig dem gewöhnlichen Granulationsgewebe entsprach.*

Auf Grund des geschilderten histologischen Bildes sind wir der Ansicht, daß es sich bei diesen Fällen um ein *flächenhaftes, kavernöses Hämangiom* handelt.

Diese Auffassung soll im folgenden näher begründet werden. Zunächst ist zu zeigen, daß die frühere Anschaugung von der entzündlichen bzw. reaktiven Genese der pachymeningitischen Membran für die „*vasculäre Form*“ nicht zutrifft.

Jores und *Fahr* haben schon darauf hingewiesen, daß entzündliche Veränderungen, wie wir sie bei der fibrinösen Entzündung der serösen Häute sehen, bei dem Prozeß fehlen können. Andere hielten ihnen gegenüber daran fest, daß keine wesentlichen Unterschiede zwischen der fibrinösen Entzündung der serösen Häute und der Entzündung der harten Hirnhaut bestehen.

Besonders *Melnickow-Raswedenkow* trat für diese Anschaugung ein. Nach ihm ist der ganze Prozeß ein regressiver, der schließlich zu einer bindegewebigen Verdickung der harten Hirnhaut führt. Er sieht in den verschiedenen zur Beobachtung kommenden Bildern nur die aufeinanderfolgenden Stadien eines und desselben Vorganges.

Was ist nun an Hand unserer Fälle dazu zu sagen?

Die Sammlungsfälle 1 und 2 sind zweifellos als Anfangsstadien anzusehen. Die gewebliche Verdickung ist bei ihnen im allgemeinen sehr dünn und erreicht nur stellenweise $\frac{1}{3}$ der Duradicke. Diese Fälle müßten am deutlichsten entzündliche und reaktive Veränderungen zeigen, wenn solche das Wesentliche in der Genese der geweblichen Verdickungen wären.

Nach unserer Beschreibung besteht in beiden Fällen die gewebliche Verdickung aus einem spärlichen, zellarmen *ganz gleichmäßig aufgebauten Bindegewebe* mit spindeligen und stäbchenförmigen Kernen, in dem weite Bluträume liegen. Dieser Befund ist geradezu das Gegenteil von dem, was bei einer entzündlichen Genese zu erwarten wäre. In einem solchen Falle müßten sich zellreiches Granulationsgewebe und andere entzündliche Veränderungen in Gestalt von Zellinfiltrationen und Fibrinabscheidungen finden. Von alledem sehen wir nichts. Auch in den stärker entwickelten Bezirken dieser beiden Fälle zeigt sich das gleiche Bild. Für diese Anfangsstadien ist also jede entzündliche oder reaktive Entstehung auszuschließen. Wir kennen auch in der Pathologie keinen Vorgang, wo sich Granulationsgewebe zu dem entwickelt, was wir in den beiden Fällen vor uns sehen. Bei der endgültigen Umwandlung von Granulationsgewebe bildet sich unter Rückbildung der reichlichen Capillaren des Granulationsgewebes fibrilläres Bindegewebe, Narbengewebe. In unseren Fällen sehen wir nun überaus reich entwickelte, *weite Bluträume*, die immer vorhanden sind, ein Befund, der es uns verbietet, in den vorliegenden geweblichen Verdickungen etwa Endzustände nach entzündlichen oder reaktiven Vorgängen zu sehen.

Was für die beschriebenen Anfangsstadien gezeigt ist, gilt auch für die Fälle, bei denen die geweblichen Verdickungen stärker ausgebildet sind. Auch hier sehen wir stets ein zellarmes oder nur wenig zellreiches, überall gleichartig zusammengesetztes Bindegewebe, in dem reichlich weite Bluträume liegen.

Für besonders wichtig halten wir auch einen Befund, den wir bei allen unseren Fällen erhoben haben. Wir haben gesehen, daß die *Bindegewebsfasern* in der geweblichen Verdickung bei allen Fällen und *in allen Schichten parallel der Oberfläche* verlaufen, daß also die Struktur der Oberfläche gleichgerichtet ist. Für ein Granulationsgewebe wäre ganz das Gegenteil zu erwarten. Das Granulationsgewebe würde aus der Oberfläche von unten nach oben bei seiner fortschreitenden Entwicklung hervorwachsen und demnach eine Struktur zeigen, die senkrecht zur Oberfläche verlief. Die Bindegewebsfasern müßten, falls es sich um Granulationsgewebe handelte, daher auch einen zur Oberfläche mehr oder minder senkrechten Verlauf zeigen. Daß sie in den oberflächlichen Schichten parallel der Oberfläche liegen, kann mit durch die Bewegungen des Gehirns erklärt werden.

In der der Oberfläche der harten Hirnhaut vollkommen gleichgerichteten Struktur des gesamten Bindegewebes ist also mit ein Beweis gegen die

Ansicht zu sehen, daß bei der Bildung dieser geweblichen Verdickungen im Anfangsstadium *Granulationsgewebe* gebildet worden sei.

Weiter ist auf die *Art der Verbindung der geweblichen Verdickungen mit der harten Hirnhaut* hinzuweisen. Wir sahen, daß die Bildungen sich leicht von der *Dura* ablösen lassen oder sich bei der histologischen Verarbeitung des Materials abheben. Für Organisationsvorgänge, die mit der Bildung von *Granulationsgewebe* einhergehen, ist nun gerade die feste Verbindung mit dem Gewebe, aus dem das *Granulationsgewebe* hervorwächst, kennzeichnend. Man denke nur an die Organisation bei der fibrinösen Entzündung der serösen Häute oder an die von Thromben in Blutgefäßen. Demnach können wir behaupten, daß die geweblichen Verdickungen eine viel innigere und festere Verbindung mit der harten Hirnhaut zeigen müßten, hätten sie ihre Bildung Organisationsvorgängen zu verdanken. In der Tat sehen wir dann auch als Folge von Organisationsvorgängen fest mit der harten Hirnhaut verbundene bindegewebige Verdickungen.

So fanden wir eine solche Verdickung von etwa Fünfmarkstückgröße als Endprodukt einer sicheren Blutung an der Durainnenfläche nach einer Kriegsverletzung, ein Befund, den auch *Jores, Melnickow-Raswedenkow* u. a. anführen.

Ferner würde auch die harte Hirnhaut selbst bei Organisationsprozessen Veränderungen zeigen, die in Pigmentierungen und Verdickungen nach Blutungen und entzündlichen Vorgängen ihren Ausdruck finden würden.

Nach diesen Ausführungen kann also eine *entzündliche oder reaktive Entstehung der geweblichen Verdickungen ausgeschlossen werden*.

Für die Richtigkeit der Anschauung, daß die „*vasculäre Form der Pachymeningitis haemorrhagica interna*“ nichts mit entzündlichen oder reaktiven Vorgängen zu tun hat, spricht zwingend ferner der Befund von *kleinen Arterien* mit deutlicher *Membrana elastica interna* beim Fall 3 und von *elastischen Fasern* im Sammlungsfall 1. Dieser Befund wäre bei einer entzündlichen Entstehung undenkbar, da Arterien und elastische Fasern nie neugebildet werden.

Der Befund von kleinen Arterien mit *Membrana elastica interna* wird übrigens auch von *Melnickow-Raswedenkow* bei einem seiner Fälle erwähnt, der diesem Befund aber keine besondere Bedeutung beizumessen scheint. Überhaupt meine ich, daß die Folgerungen, die *Melnicko-Raswedenkow* aus seinen Fällen zieht, nicht haltbar sind. Er will an seinen Fällen bewiesen haben, daß die „*Pachymeningitis haemorrhagica interna*“ ein regressiver entzündlicher Vorgang ist, der schließlich zu einer bindegewebigen Verdickung der harten Hirnhaut führen soll. Wenn man seine histologischen Befunde näher ansieht, so findet man darin keinen Beweis für seine Behauptung. Im Gegenteil sprechen seine Befunde für die Richtigkeit unserer Auffassung.

So erwähnt *Melnickow-Raswedenkow* bei 8 von seinen 12 Fällen, daß auf die elastische Membran der harten Hirnhaut eine Bindegewebsschicht

folge, die er teils als fibrös, teils als mit weiten dünnwandigen Gefäßen ausgestattet schildert. Er sagt bei einem Fall: die beschriebene Schicht nähert sich in ihrem Gefäßreichtum einem Angiom. In 9 Fällen fand er einen Bluterguß in der Membran, der in 4 Fällen durch Granulationsgewebe organisiert wird. Diese 4 Fälle gibt er als Beispiel dafür, daß die Entzündung in Schüben verlaufe, ehe sie endgültig zur Ruhe komme. In der untersten Schicht sei die Entzündung schon abgelaufen, während in den oberen Schichten die entzündlichen Vorgänge noch deutlich erkennbar seien.

In der Tat müßten die Veränderungen in der obersten Schicht am stärksten ausgeprägt sein, wenn die geweblichen Verdickungen entzündlichen Ursprungs wären, während am Grunde nach der harten Hirnhaut zu die entzündlichen Vorgänge schon zur Ruhe gekommen sein könnten oder im Abklingen wären. Unsere Sammlungsfälle 3 und 4 zeigen nun ein ähnliches Bild wie die Fälle, die *Melnikow-Raswedenkow* zur Stützung seiner Auffassung anführt, wenn auch in unseren Fällen das Granulationsgewebe in den Blutungsherden nicht so ausgedehnt entwickelt ist. Doch zweifeln wir nicht, daß es Fälle gibt, bei denen dieses Granulationsgewebe bedeutend stärker entwickelt ist. Hier müssen wir aber auf einen höchst wichtigen Punkt in unseren Befunden verweisen. Sowohl beim Sammlungsfall 3 als auch bei dem Sammlungsfall 4 findet sich oberhalb des erwähnten Granulationsgewebes zur freien Oberfläche der geweblichen Verdickung hin eine Schicht, die den gleichen Bau zeigt, wie die der harten Hirnhaut zunächst gelegene Schicht der Bildung. Dieser Befund ist nun aber mit einer entzündlichen Entstehung der geweblichen Verdickungen nicht zu vereinbaren. Vielmehr spricht dieser Befund dafür, daß die ganze gewebliche Verdickung schon vorhanden war, ehe die Organisationsvorgänge einsetzten. Wir geben zu, daß die Organisationsvorgänge in einzelnen Fällen diesen Befund verdecken können, aber unsere Fälle zeigen, daß die Organisationsvorgänge nur etwas Sekundäres sein können.

Auf Grund der mikroskopischen Befunde und der obigen Darlegungen sehen wir die gewebliche Verdickung als ein *flächenhaftes kavernöses Hämangiom* an. Die dünnwandigen, weiten Bluträume neigen zu Blutungen, wodurch das ursprüngliche Bild infolge der sich daran anschließenden Organisationsvorgänge stark verwischt werden kann.

In reinen Fällen ohne Blutungen, wie wir sie nur ganz selten sehen, oder mit nur geringen Blutungen (Sammlungsfall 1 und 2) sehen wir das Bild des flächenhaften, kavernösen Hämangioms am deutlichsten. Kleinere Blutungen bedingen eine stärkere Ansammlung von Blutpigmentzellen, wobei das ursprüngliche Bild im wesentlichen erhalten bleibt.

Erfolgen größere Blutungen, so ist ihr Sitz und ihre Häufigkeit für die dabei sich darbietenden histologischen Bilder maßgebend.

Findet die Blutung mehr an der Oberfläche und in den oberen Schichten des Hämangioms statt, so bleibt am Grunde der ursprüngliche

Aufbau deutlich, während in den oberen Schichten Organisationsvorgänge in verschieden starker Ausbildung sich zeigen.

Blutet es mehr oder gleichzeitig mit Blutungen in den oberen Schichten in der unteren Schicht, so kann die Blutung das Gewebe ganz zerfasern und seinen ursprünglichen Aufbau stark verdecken. Durch die folgenden Organisationsvorgänge entstehen Bilder, die je nach ihrer Stärke nur noch wenig von dem zugrundeliegenden Krankheitsprozeß erkennen lassen.

Daß man früher solche Fälle als hämorrhagische Entzündung ansehen konnte, ist erklärlich. Doch zeigen alle Arbeiten seit *Virchow*, daß diese Auffassung mehr oder weniger zahlreiche Fragen ungelöst ließ und nicht auf alle zur Beobachtung kommenden Bilder eine befriedigende Antwort gab.

Unsere Auffassung vom Wesen dieser Erkrankung gibt für alle zur Beobachtung kommenden Fälle eine hinreichende und begründete Erklärung.

Die Rolle der Blutungen bei dem Krankheitsprozeß, in denen man vor *Virchow* das Primäre des ganzen Vorganges gesehen hatte, ist damit endgültig als nur sekundäre Veränderung festgestellt.

Heilmann hat sich nun in letzter Zeit in einer Arbeit dahin ausgesprochen, daß das Wesentliche des Prozesses in durch verschiedene Ursachen bedingten, wiederholten Blutungen aus von ihm in der harten Hirnhaut beschriebenen Gefäßfehlbildungen mit anschließender reparatorischen Entzündung zu sehen sei.

Er beschreibt in der harten Hirnhaut kleine, angiämähnliche Teleangiektasien, die dicht unter dem Duraendothel liegen, und die er als Gefäßhamartien ansieht. *Heilmann* glaubt solche Gefäßfehlbildungen in 2—3% der von ihm untersuchten Hirnhäute gesehen zu haben. Er sagt, daß, wenn allein äußere Ursachen für die Entstehung der „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ verantwortlich sein sollten, diese Krankheit eine sehr häufige sein müßte. In Wirklichkeit sei es aber so, daß diese Krankheit sehr selten ist. Es muß also, so folgert er, eine besondere Neigung dazu vorliegen, die erworben sein kann, die aber meist in der Konstitution bedingt, angeboren sein wird. *Heilmann* glaubt nun in den von ihm beschriebenen Gefäßhamartien dafür morphologische Unterlagen gefunden zu haben.

Nach der von *Heilmann* gegebenen Beschreibung zweifeln wir nicht daran, daß er bei diesen Gefäßhamartien die von *Key* und *Retzius* zuerst beschriebenen Gefäßerweiterungen im Auge hat. Diese Gefäßerweiterungen stellen aber nach *Key* und *Retzius* einen normalen Befund in jeder Dura dar, und sind auch von uns in allen untersuchten, normalen und veränderten Hirnhäuten gefunden worden. Damit wird die Ansicht *Heilmanns*, der in diesen Gefäßerweiterungen die Grundlage für die Entstehung der „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ sieht, hinfällig. Wenn diese Gefäßhamartien die konstitutionelle Grundlage für

die „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ darstellten, so müßte diese Erkrankung ungleich häufiger sein. Auch nach *Heilmann* ist sie aber eine sehr seltene Erkrankung.

Auch die Abbildung, die *Heilmann* von einem seiner Fälle beifügt, spricht gegen seine Auffassung. Es handelt sich dabei um ein $\frac{1}{4}$ -jähriges Kind, bei dem er wohl als Folge eines Geburtstraumas (Zangen geburt) eine „Pachymeningitis“ beiderseits mit richtigen sinuösen Gefäßen in mitten eines Granulationsgewebes sah.

Soweit man aus der Abbildung ersehen kann, handelt es sich aber gar nicht um Granulationsgewebe, sondern um ein fibrilläres, wenig zellreiches Bindegewebe. Wir sehen keinen Grund, das abgebildete Gewebe als Granulationsgewebe zu bezeichnen.

Durch unsere Feststellung, daß die Blutungen nur eine sekundäre Veränderung, und daß die von *Heilmann* beschriebenen „Gefäßhamartien“ ein normaler Befund einer jeden Dura sind, ist *Heilmanns* Auffassung wohl widerlegt.

Diese in jeder harten Hirnhaut vorhandenen, weiten Bluthohlräume sind eine weitere Stütze für unsere Auffassung. Sie zeigen, daß das Gefäßsystem der harten Hirnhaut Besonderheiten aufweist, wie wir sie sonst nicht im Körper finden. Das flächenhafte kavernöse Hämangiom der harten Hirnhaut ist gleichfalls als Ausdruck dieser Besonderheiten aufzufassen. Wir sehen in ihm eine geschwulstartige Fehlbildung, die aus einer Gewebsmißbildung durch Hinzutreten einer Wachstums komponente entsteht.

Zusammenfassend läßt sich nach unseren Untersuchungen folgendes sagen:

Für die „vasculäre Form der Pachymeningitis haemorrhagica interna“ läßt sich eine entzündliche oder reaktive Entstehung ausschließen.

Vielmehr konnten wir zeigen, daß es sich bei dieser Erkrankung um ein flächenhaftes, kavernöses Hämangiom handelt. Dieses Hämangiom ist als geschwulstartige Fehlbildung anzusehen.

Blutungen sind stets nur sekundäre Vorgänge. Das ursprüngliche Bild kann durch solche Blutungen Veränderungen erfahren.

Wir schlagen vor statt der irrgigen Bezeichnung „Pachymeningitis haemorrhagica interna“ den Namen flächenhaftes, kavernöses Hämangiom der Dura zu gebrauchen, der das Wesen dieser Bildung wiedergibt.

Schrifttum.

Boeckmann: Virchows Arch. 214 (1913). — *Catel*: Mschr. Kinderheilk. 80 (1939).
Fahr: Zbl Path. 23 (1912). — *Heilmann*: Virchows Arch. 301 (1938). — *Jores*:
Verh. dtsch. path. Ges. 1899. — *Jores* u. *Laurent*: Beitr. path. Anat. 29 (1901). —
Melnickow-Raswedenkow: Beitr. path. Anat. 28 (1900). — *Rössle*: Zbl. Path. 20
(1909). — *Wohlwill*: Virchows Arch. 214 (1913).