

(Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Zürich
[Direktor: Prof. H. v. Meyenburg].)

Großzellig-granulomatöse Lymphangitis cerebri (Morbus Boeck) unter dem Bilde einer multiplen Sklerose verlaufend.

Von

H. U. Zollinger.

Mit 15 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 20. Februar 1941.)

Unter der von *Mylius* und *Schürmann* als „sklerosierende, tuberkulöse großzellige Hyperplasie“, heute fast allgemein als „Morbus Boeck“ oder „Besnier-Boeck“ bezeichneten Krankheit versteht man eine vorwiegend produktive, granulomatöse Erkrankung, deren erste Beschreibung (*Boecksches Sarkoid*) von den Dermatologen stammt und als deren vermutliche Ätiologie die Tuberkulose heute fast allgemein anerkannt wird.

Seit *Heerford* das beim Morbus Boeck beobachtete Krankheitsbild der Uveoparotitis, welches häufig mit zentralen Störungen kombiniert ist, beschrieb, häufen sich derartige Mitteilungen in letzter Zeit¹. Obwohl aber z. B. *Hantschmann* in seiner neuesten Abhandlung „Über die torpide, sklerosierende Tuberkulose mit eigenartigem, großzelligem histologischem Befund“ (1939) den nervösen Störungen einen eigenen Abschnitt widmet, stehen uns doch außer dem Falle *Rothfeld* keine pathologisch-anatomischen Berichte über Autopsien derartiger klinischer Fälle zur Verfügung. *Rothfeld* beschrieb 1930 einen tödlich verlaufenen Fall von Morbus Boeck mit Hautsarkoiden, Jünglingscher Ostitis cystoides multiplex und ausgeprägten zentralen Symptomen (Facialisparese, Amaurose usw.) bei einem 17jährigen Mädchen mit 1½jähriger Anamnese. Bei der Sektion wurden eine ausgedehnte Infiltration der rechten Großhirnhemisphäre in Form eines zerfallenen Tumors und linkerseits ein hartes Infiltrat längs der Seitenkammerwand gefunden. Die histologischen Hirnbefunde deckten sich genau mit denjenigen der Hautsarkoide.

Möglicherweise handelte es sich bei den von *Busse*, *Rüedi* u. a. beschriebenen chronischen tumorösen, tuberkulösen Meningitiden ebenfalls um Erkrankungen, welche in den Bereich des Morbus Boeck gehören; die Frage kann jedoch nachträglich nicht mehr mit Sicherheit entschieden werden.

¹ In einer neuesten Arbeit weisen *A. Franceschetti* und *G. de Morsier* (Rev. méd. Suisse rom. 1941, H. 3, 129) mit großem Nachdruck auf die Wichtigkeit der neurologischen und besonders der cerebralen Symptome beim *Heerfordschen* Syndrom hin.

Klinisch scheint fast sämtlichen in der Literatur festgehaltenen Fällen (*Hantschmann, Mohn, Waldenström, Byron, Jackson und Souter, Garland und Thomson, Lewin, Roger und Bodman, Berg und Bergstrand*) ein eigentümlich *wellenförmiger Verlauf* der zentralen Störungen eigen zu sein: Diplopie, Acusticus-, Geh- und andere Störungen treten plötzlich auf und verstärken sich bis zu einem Kulminationspunkt, um dann wieder langsam abzunehmen, eventuell zu verschwinden und später wieder aufzuflackern. *Waldenström* vertrat 1937 die Ansicht, es handle sich bei diesen sprunghaft auftretenden Lähmungen um eine und dieselbe Krankheit, jedoch mit unterschiedlichen Lokalisationen.

Die relativ zahlreichen klinischen Befunde zeigen also, daß cerebrale Schädigungen beim Morbus *Boeck* doch häufiger zu erwarten sind, als man auf Grund der extrem seltenen anatomischen Befunde vermuten würde. Deshalb scheint uns der im folgenden beschriebene, kürzlich von uns sezierte Fall, wenigstens klinisch über den Rahmen einer ausgesprochenen Rarität hinausgehend, eine Veröffentlichung zu rechtfertigen.

Anamnese. 21jähriger, kräftiger Schlosser, dessen Vater vor 17 Jahren an einer Lungentuberkulose starb. Mit 4 Jahren machte er eine Lungenentzündung, später Keuchhusten, Masern und Tonsillitis durch. Mit 12 Jahren 6 obere Zähne gezogen, seit Oktober 1938 obere Zahnprothese.

Von April bis August 1939 absolvierte der Mann seine Rekrutenschule beschwerdefrei, sei aber dann recht müde gewesen und mußte eine Woche Ferien machen. September, Oktober und November 1939 stand er wieder im Dienst und wurde daselbst vom 16.—20. September wegen einer Parulis behandelt. Am 1. 12. 39, am Tage vor der Entlassung aus dem Militärdienst, fühlte er sich sehr müde und meldete sich deshalb bei der sanitärischen Austrittsmusterung. Tags darauf stellten sich Kopfschmerzen und Erbrechen ohne Nausea ein. Behandlung vom Privatarzt¹ unter der Diagnose einer fraglichen Stirnhöhlenreizung; dabei leicht erhöhte Temperatur, belegte Zunge und geröteten Rachen, nebst geschwollenen Mandeln und Druckempfindlichkeit beider Stirnhöhlen. Daneben bestanden starke Leibschmerzen und scheinbar auch Doppelsehen (nachträglich läßt sich nicht mehr ganz sicher entscheiden, ob das Doppelsehen tatsächlich schon zu dieser Zeit auftrat, da die verschiedenen Angaben der Krankengeschichte und die späteren Angaben des Patienten sich widersprechen). Der Arzt betrachtete schon damals das Krankheitsbild als nicht völlig geklärt; der Patient konnte jedoch schon bald wieder arbeiten, litt aber doch zeitweise erneut unter Magenschmerzen und Brechreiz. Schon von Mitte Januar an bemerkte er zunehmende Schleier vor den Augen und vermehrtes Doppelsehen. Zu diesen Symptomen gesellte sich dann noch eine ebenfalls zunehmende Gangstörung und bei der Aufnahme im Krankenasyll Pfäffikon am 13. 3. 40 wurde neben einem Nystagmus beider Augen auch eine deutlich verwaschene Sprache festgestellt. Die Blutkörperchensenkungsreaktion betrug damals 4/14 mm pro 1 bzw. 2 Stunden, Lumbaldruck 230 mm, Wassermann-, Kahn- und Citochole Reaktion im Blut negativ. Die Durchleuchtung ergab einen etwas vergrößerten, harten rechten Hilus mit zahlreichen scholligen Schatten, letztere auch links. Die Lungenzeichnung in der unteren Hälfte, besonders rechts, etwas vermehrt, sonst o. B.

¹ Herrn Dr. Brunner, Spitalarzt in Pfäffikon, Kt. Zürich, sind wir für die freundliche Überlassung der Krankengeschichte zu Dank verpflichtet.

Eine erstmalige Untersuchung in der Neurologischen Poliklinik¹ am 21. 3. 40 bestätigt im ganzen die oben erwähnten Befunde. Es wurde die Diagnose einer multiplen Sklerose gestellt; immerhin dachte man auch an einen Tumor.

Lumbalpunktion Ende März: Gesamteiweiß 46,2 mg-%, Eiweißquotient 0,9, Nonne u. Pandy positiv, Albumine 24,2 mg-%, Zellzahl 64/3, Mastix- und Goldsol-Reaktion: meningealer Typ. Otologische Untersuchung: normal reagierendes peripheres Organ, zentral bedingter Nystagmus. In der Folge Leber- und Solganalbehandlung.

Im April 1940 trat im Spital erneut sehr heftiges Kopfwied auf und es gesellten sich Schwindelanfälle dazu neben plötzlichem Erbrechen und wieder vermehrt in Erscheinung tretendem Doppelsehen. Babinski links positiv, linksseitige Reflexsteigerung an Patellar- und Achillessehne. Muskelkraft links deutlich herabgesetzt, Ataxie beim Knie-Hacken-Versuch und beim Finger-Nasen-Versuch. Senkung 4/13 mm. Visus am 18. Mai: beiderseits 1,0. Am 7. 7. 40 wurde in der Nervenpoliklinik eine allgemeine Zunahme der Symptome vermerkt; zu den bisherigen Befunden, welche sehr wechselnd in Ausdehnung und Intensität geblieben waren, gesellten sich Paresen des linken Facialis (Mund- und Augenast) hinzu. Augenfundus und Viscus normal. Schädelradiographie ergab keine Besonderheiten; die Diagnose einer multiplen Sklerose gewann an Wahrscheinlichkeit.

Anfangs Juli 1940 plötzliche Ertaubung mit Ohrensausen links, bei intaktem peripherem Organ und temporärer Ertaubung des rechten Ohres von wenigen Tagen Dauer. Sprache jetzt wieder deutlich verwaschen. Die Temperaturkurve zeigt besonders in dieser Zeit, aber auch vor- und nachher, abendliche Zacken auf 37,0 und etwa alle 8–10 Tage eine Zacke auf 37,2–37,3. Puls immer zwischen 70 und 100.

Am 14. 8. 40 Beginn einer 13tägigen Begutachtungsbeobachtung. Dabei wurde festgestellt, daß das Doppelsehen etwas abgenommen habe, während die Taubheit des linken Ohres weiterbestand. Auch ist vermerkt, daß die Schwäche im linken Arm und Bein, welche zeitweise etwas gebessert habe, in diesem Zeitpunkt wieder etwas ausgeprägter war. Schwindel, Kopfschmerzen und Erbrechen waren seit längerer Zeit nicht mehr aufgetreten. Der grobschlägige Nystagmus und die leichte Facialisparese links bestanden weiter. Auch die verwaschene Sprache war wieder deutlich beobachtbar. Die linksseitige Reflexverstärkung bestand unverändert fort, ebenso die Gangstörung. Wegen einer Caries profunda im Unterkiefer totale Räumung; aus den Zahngranulomen wurden durch das Hygieneinstitut der Universität Zürich (Prof. Mooser) ein Staphylokokken- und 6 Streptokokkenstämme isoliert, von denen einer positive Intracutanreaktion gezeigt hatte. Seine Vaccine wurde ohne wesentliche Reaktion ertragen. Der Begutachter kam auf Grund der vorstehenden Befunde zur Diagnose einer *abnorm rasch verlaufenden multiplen Sklerose*.

Eine Lungendurchleuchtung am 14. 10. 40 ergab deutliches Nachschleppen des rechten Zwerchfelles bei der Atmung und herabgesetzte Exkursionsbreite. Eine erneute Durchleuchtung vom 31. Oktober zeigte denselben Befund in vermehrtem Maße.

Nachdem die Temperatur in den letzten 2 Lebenstagen noch etwas gestiegen war, starb der Mann unter Zeichen einer Atemlähmung am 16. 11. 40.

Sektionsbefund: Die von uns 2 Tage nach dem Tode am 18. 11. 40 vorgenommene Sektion (Sekt.-Nr. 1280/40) ergab auszugsweise: 21jähriger, sehr kräftig gebauter junger Mann in gutem Ernährungszustand. Bei der äußeren Besichtigung wurden

¹ Herrn Prof. *Minkowski*, Direktor der Neurologischen Poliklinik der Universität Zürich, danken wir an dieser Stelle für die sehr entgegenkommende Überlassung der poliklinischen Unterlagen sowie des zuhanden der Versicherung ausgearbeiteten Gutachtens über den vorliegenden Fall.

keine Besonderheiten festgestellt. Schädelkalotte mäßig stark, unverändert. Dura deutlich gespannt, Innenfläche glänzend. Pia durchwegs zart, sehr blutreich. Die Venen sind stark dilatiert und enthalten, wie auch im ganzen übrigen Körper, flüssiges blaurotes Blut in großer Menge. Hirnwindungen deutlich abgeplattet und verbreitert, Furchen verstrichen. Bei Herausnahme des Hirns entleert sich ziemlich reichlich klarer Liquor aus dem Rückenmarkskanal; Medulla oblongata und Pons sind pfropfähnlich in das Foramen occipitale magnum gepreßt; beide sind enorm verbreitert. Pons mißt quer im Maximum 4 cm, Medulla 2,7 cm (Abb. 1). Auf

Schnitt läßt sich die Faserzeichnung sowohl in Pons wie auch im Rückenmark noch deutlich erkennen. Das umliegende Gewebe sieht auffällig glasig verquollen aus und weist zahlreiche, nicht wegweisbare Blutpunkte auf, welche teilweise deutlich erweiterte Gefäße enthalten. Kleinhirn äußerlich nicht verändert. Hirngewicht: 1610 g.

Das in toto formalinfixierte Gehirn wird in dicke Scheiben zerlegt. Auch hier wiederum enorm zahlreiche stecknadelkopfgroße Blutpunkte beobachtbar, welche besonders in den Stammganglien reichlich sind und gegen die Hirnperipherie zu deutlich an Dichte abnehmen (Abb. 2). Die Zeichnung ist auch hier noch deutlich erhalten. Ventrikelsystem nicht erweitert, Plexus zart, ebenso die Basisarterien. Die Zysternen sind eher arm an Flüssigkeit. Pia zart. Mittelohren beidseits trocken, Schädelbasis unverändert.

Brust- und Bauchhöhle weisen im ganzen außer der erwähnten starken Füllung der Venen mit flüssigem Blut keine Besonderheiten auf. Milz und Leber sind leicht



Abb. 1. Vergleich zwischen normaler Pons und Medulla oblongata (oben) und den entsprechenden Abschnitten unseres Falles (unten). Deutlich zu erkennen ist die starke Verquellung und die dichte Durchsetzung mit Blutpunkten im untersuchten Material.

vergrößert, blutreich, dunkelblaurot; ihr Gewicht ist 180 g bzw. 1740 g. Die Lungen sind mittelgroß, sehr schwer, fühlen sich fleischig an. Schnittflächen dunkelblaurot, keine erhöhte Brüchigkeit, Abstrichsaft sehr reichlich, stark blut- und wenig luft-haltig. Regionäre Lymphknoten allgemein bohngroß, weich, graurot. Rechts ein Parabranchiallymphknoten in Linsengröße verkalkt, ein entsprechender verkalkter Herd in den Lungen läßt sich nicht nachweisen. Ein Paratracheallymphknoten rechts weist auf Schnitt zahlreiche hirsekorngroße, dicht gelagerte markig-weißliche Herde auf. Er ist etwas über mandelgroß.

Histologische Untersuchung. Hirn: Bei Übersichtsvergrößerung (Abb. 3) fallen in sämtlichen, aus ganz verschiedenen Hirngebieten entnommenen Schnitten sehr zahlreiche erweiterte blutreiche Gefäße auf, welche fast durchwegs von einem verschieden breiten Mantel von Granulomgewebe umgeben sind. Im ganzen fällt jedoch auf, daß besonders Pons und Stammganglien von dieser Veränderung

befallen sind, während die Zahl der so veränderten Gefäße gegen die Rinde zu wesentlich abnimmt. Im Rückenmark werden — mit Ausnahme der Medulla oblongata — keine Herde gefunden. Allgemein bestehen diese Granulationsgewebsmäntel zum



Abb. 2. Querschnitt durch das formalinfixierte Gehirn. Man beachte die zahlreichen Blutpunkte besonders in den Stammganglien.

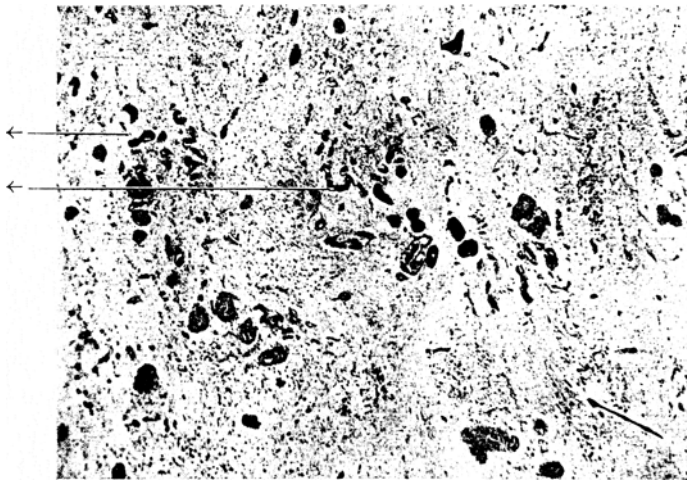


Abb. 3. Übersichtsaufnahme aus der Pons. Zahlreiche dilatierte, blutreiche Gefäße neben rindlichen bis ovalären Granulomknötchen mit teilweise schon in dieser Vergrößerung sichtbarer perivascularer Lagerung. Pfeile: geschlängelte Gefäße.
Häm.-Eosin-Paraffinschnitt. Vergr. 13 : 1.

Teil nur aus nacktkernigen Lymphocyten, zum Teil vorwiegend aus protoplasmareichen mittelgroßen spindeligen Zellen mit länglichem, gelegentlich auch schuhschalenförmigem Kern (Abb. 4 u. 5). Die Zellgrenzen sind schlecht erkennbar; die Kerne zeigen keine typische Anordnung. Im ganzen erinnern diese Zellen in ihrer Form und im färberischen Verhalten an Epitheloidzellen und sie lassen sich auch

histologisch nicht von denselben trennen. Ab und zu enthalten sie feinste Fetttröpfchen; Eisenpigment ist nirgends nachweisbar. Neben diesen zwei beschriebenen Zellformen trifft man beim Durchmustern der Schnitte ziemlich zahlreiche Riesenzellen (Abb. 4 u. 5), vorwiegend in den fast nur aus Epitheloidzellen bestehenden



Abb. 4. Perivaskuläres Knötchen, das deutlich den Aufbau aus nacktkernigen Lymphocyten, Epitheloidzellen und *Langhans* Riesenzellen erkennen läßt. Man beachte ferner die scharfe Begrenzung des Knötchens gegen die Hirnsubstanz. Häm.-Eos.-Paraffinschnitt. Vergr. 137 : 1.

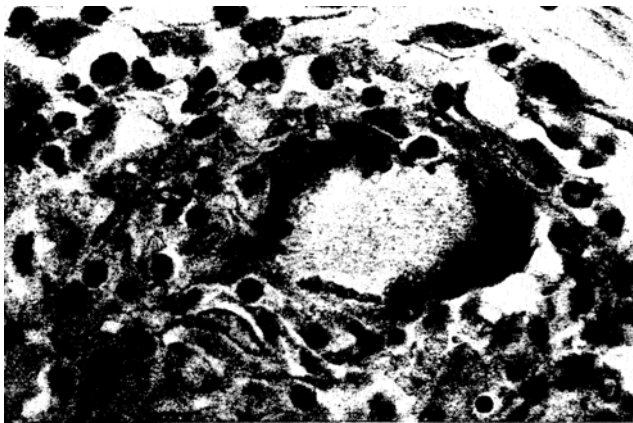


Abb. 5. Einzelne *Langhans* Riesenzelle mit umgebenden blaßkernigen Epitheloidzellen und dunkelkernigen Lymphocyten. Häm.-Eos.-Paraffin. Vergr. 660 : 1.

Granulomen lokalisiert. Diese Riesenzellen sind meist rundlich und haben ein blasses Protoplasma, in welchem 20—70 kleine, chromatinreiche ovaläre Kerne ring- oder hufeisenförmig angeordnet sind. Eine verschwindende Minderzahl dieser Riesenzellen fällt jedoch durch die absolut unregelmäßige Lagerung der Kerne auf. Eine einzelne Riesenzelle hebt sich durch die eigentümliche Lagerung ihrer Kerne

in drei tangierenden Kreisen hervor (Abb. 6); auch sind in ihrem Zentrum einzelne, sehr chromatinreiche, dunkle, hantel- oder tropfenförmige „Einschlüsse“ zu erkennen, meist gelingt jedoch der Nachweis eines feinen Chromatingerüsts in denselben. Ihre Umgebung ist in einem ganz schmalen Abschnitt optisch leer. Eigentliche Einschlüsse kugelig oder stäbchenartiger Körperchen finden sich nicht. Ebenso fehlen Einlagerungen aus Eisenpigment.

Die überwiegende Mehrzahl der Gefäßmängel zeigt insofern einen regelmäßigen Aufbau, als sich die mehr oder minder reichlichen lymphocytären Elemente durchwegs in ihren Außenbezirken finden. Nur ganz vereinzelt ist das Zentrum eines dieser Granulationsknötchen auffällig feinkörnig-homogen und stark eosinophil (Abb. 7). In diesen Massen lassen sich nur noch spärliche pyknotische und meist tropfenähnliche Kerne erkennen. Nach *van Gieson* gefärbt, sind die erwähnten Massen gelb. Eigentliche Nekrosen sind in keinem der zahlreichen Schnitte nachweisbar.

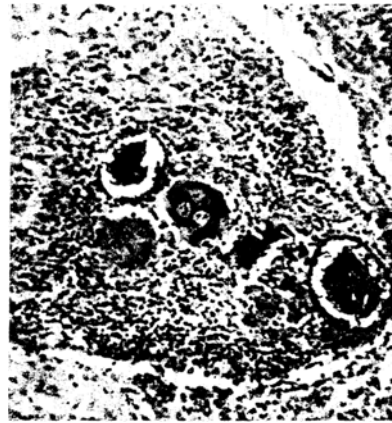


Abb. 6. Drei nebeneinanderliegende Riesenzellen, von denen die linke und die mittlere einschlußähnliche Bildungen erkennen lassen (s. Text). *van Gieson*-Paraffin. Vergr. 114 : 1.

Die *Virchow-Robinschen* perivaskulären Räume sind häufig auch an Stellen, die völlig infiltratfrei sind, hochgradig erweitert: die umgebenden zarten Gliafasern



Abb. 7. Eines der spärlichen Knötchen, welche zentral geringen scholligen Zerfall aufweisen. Die Kerne sind meist noch als Schatten erkennbar. *van Gieson*-Paraffin. Vergr. 120 : 1.

sind deutlich vermehrt und verquollen. Von dieser einfachen Erweiterung kann man in ein und demselben Schnitt an anderen Knötchen den Übergang über spärliche knötchenförmige, rein lymphocytäre Adventitiainfiltrate (Abb. 8) zu ausgedehnten,

ringförmig die Gefäße umgebenden, dichten Lymphocyteninfiltraten beobachten (Abb. 9), wobei die ganz kleinen Infiltrate noch deutliche Lagerung im *Virchow-Robinschen* Raum erkennen lassen. Dabei ist die breite *Membrana limitans gliae*

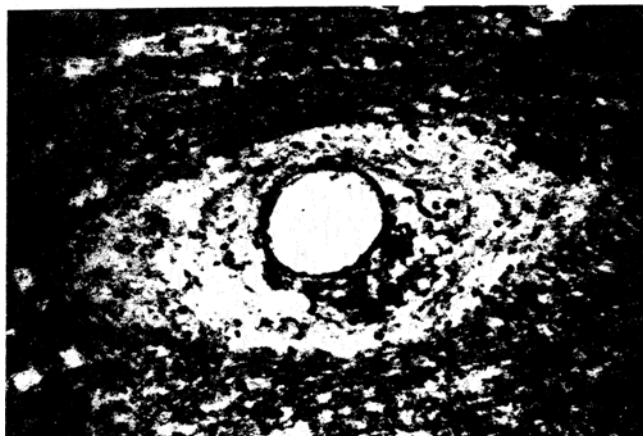


Abb. 8. Deutlich Intraadventitielle Lagerung des Infiltrates in der Granulomperipherie (Endpol.) In der hell erscheinenden *Membrana lim. gliae*, welche verquollen erscheint, spärliche Lymphocyten. Hirnsubstanz dunkel. Häm.-Eosin-Gefrierschnitt. Vergr. 137 : 1.

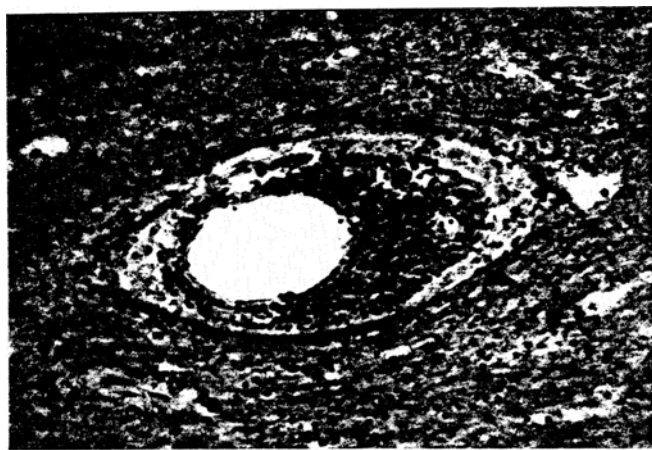


Abb. 9. Dieser Schnitt liegt etwas mehr gegen das Knötchenzentrum zu, er läßt aber wie Abb. 8 das scharf begrenzte intraadventitiell gelagerte rein lymphocytaire Infiltrat erkennen, welches in dieser Schnittlage schon den ganzen perivascularären Lymphraum einnimmt. Färbung usw. wie Abb. 8.

noch scharf durch einen Ring kollagener Fasern von den Infiltraten getrennt (Abb. 10); ein Endothel des *Virchow-Robinschen* Raumes läßt sich weder an dieser Trennungslinie noch sonst erkennen; dagegen deckt die *van Gieson*-Färbung ein feines kollagenes Maschenwerk innerhalb der Knötchen auf. Weiter sieht man an anderen Stellen diese ringförmigen Infiltrate allmählich übergehen in solche mit

spärlichen Epitheloidzelleneinlagerungen (Abb. 11), und schließlich weist die Mehrzahl der Granulommäntel fast rein epitheloidzelligen Aufbau auf.

Die Adventitia der Gefäßwände ist im Bereich der beschriebenen rein lymphocytären Infiltrate deutlich aufgelockert, eine Veränderung, die sich meist auch

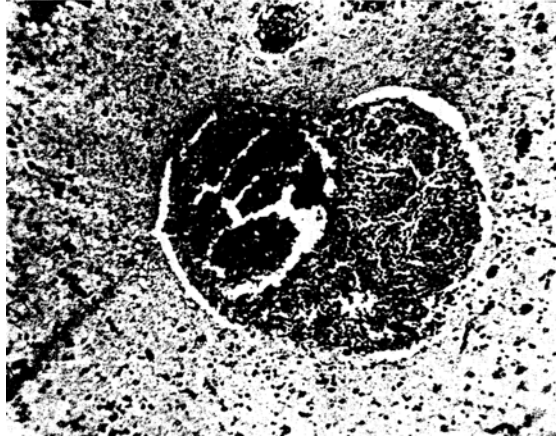


Abb. 10. Die beiden Granulome liegen deutlich innerhalb der argentophilen Fasern der Gefäßadventitia, Silberfärbung (Methode *Pap*)-Paraffin. Vergr. 65 : 1.

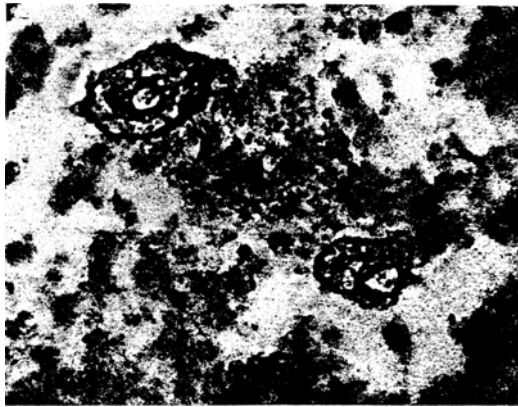


Abb. 11. Anscheinend ganz exzentrisch liegendes Gefäßwandgranulom. Durch seine Mitte laufen aber, wie in Abb. 13 gezeigt wird kleine Seitenäste der großen, blutgefüllten Vene. Häm.-Eosin-Paraffin. Vergr. 70 : 1.

innerhalb der mehr epitheloidzelligen Granulome findet. In diesen letzteren sind die kollagenen Adventitiafasern gitterartig vermehrt, was deutlich in versilberten Schnitten (Abb. 10) zu sehen ist.

Die epitheloidzelligen Knötchen greifen auch hie und da auf die Media, ja sogar auf die Intima über, wobei sie das Endothel gegen das Lumen zu verdrängen; dabei sind die elastischen Fasern zum größten Teil zugrundegegangen (Abb. 12).



Abb. 12. Perivaskuläres Granulom, welches durch die dunkel gefärbte *Elastica interna* gedrungen ist und das Gefäßlumen stark einengt. Endothel intakt. Elastinfärbung. Paraffinschnitt. *En* Endothel, *EI* *Elastica interna*. Vergr. 70 : 1.

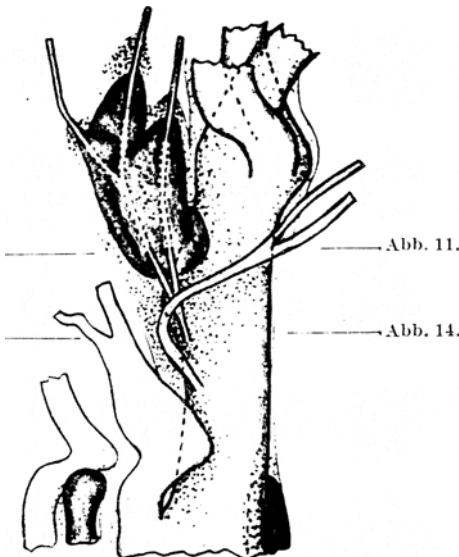


Abb. 13. Flächenhafte Rekonstruktion eines kleinen Gefäßabschnittes. Die Pfeile am Rand bezeichnen die Höhenlage der in den Abbildungen angeführten Serienschritte. Hell: Gefäße. Dunkel: Granulome. Punktiert: Lymphocyteninfiltrate (in entsprechender Dichte). Man beachte die Gefäßschlängelungen und -erweiterungen. Vergr. etwa 30 : 1.

Ab und zu ist das Gefäßlumen bis auf einen ganz geringen Rest eingeeengt und enthält nur noch vereinzelte, in seltenen Fällen gar keine Erythrocyten mehr. Dieses Übergreifen auf *Media* und *Intima* ist jedoch im ganzen eher selten, die Regel ist das Beschränktbleiben auf den adventitiellen Raum. Gelegentlich scheinen ganz kleine Granulomknötchen unabhängig von Gefäßen frei im Hirnparenchym zu liegen. Eine eigentliche Intimaproliferation scheint nirgends vorzuliegen.

Die Markscheidenfärbung läßt die beschriebenen Herde und ihre nähere Umgebung nur als helle Lücken erkennen, weiter finden sich zahlreiche solche kleine Ausfallbezirke ohne deutliche Begrenzung oder typische Lokalisation in der Pons. Die Achsenzylinder (*Bielschowsky*-Färbung) sind in diesen Entmarkungsherden zum Teil ebenfalls nicht mehr nachweisbar. In diesen und in den benachbarten Parenchymbezirken sind die Ganglienzellen von ganzen Ringen, bestehend aus Mikrogliazellen, umgeben (*Satellitosis*); eigentliche Neuronophagie wird nur selten beobachtet.

Nirgends lassen sich vermittelt der Tuberkelbacillen- und der Gramfärbung Mikroorganismen nachweisen. Auch die Antiforminanreicherung zeitigt keine positiven Resultate.

Ependym der Ventrikel und des Zentralkanales zart, frei von Infiltraten. Die *Pia* ist nur über *Medulla oblongata* und *Pons* leicht verdickt und ganz locker lymphocytär infiltriert, sonst ist sie allgemein zart. Gelegentlich findet sich ein einzelnes Knötchen der oben beschriebenen Art ohne Übergreifen auf die Hirnsubstanz; sie sind vorwiegend in den *Sulci* gelagert.

Die flächenhafte Rekonstruktion¹

¹ Technik der Rekonstruktion: Die vermittelt eines Projektionsapparates nachgezeichneten einzelnen

(Abb. 13) eines kleinen Gefäßabschnittes vermittelt Serienschritten ergibt mit aller Sicherheit, daß auch die oben beschriebenen ganz kleinen, im Einzelschnitt anscheinend gefäßunabhängigen Knötchen rein perivascular gelagert sind. Sie haben im allgemeinen längs-ovale, knotige Form und umgeben die Gefäße mantelförmig. Die Randpartien der Knötchen sind sowohl in seitlicher, wie in der Längsrichtung meist rein lymphocytär beschaffen. In der Rekonstruktion erkennt man weiter, daß diese Knötchen alle ungefähr die gleiche Zusammensetzung haben und nur je nach der Lage der Querschnitte rein lymphocytäre (Abb. 14, S. 9), gemischte oder vorwiegend epitheloidzellige Bauart aufweisen. Ferner gibt die Rekonstruktion eine starke Schlingelung und partielle Erweiterung einzelner Gefäße wieder, eine Beobachtung, die auch an den Einzelschnitten gemacht werden kann.

Paratracheallymphknoten (Abb. 15): Zeigt fast kein erhaltenes Lymphknotengewebe mehr; der ganze Lymphknoten ist übersät mit kleinen runden Granulomen, welche bis auf eine ausgedehnte Durchsetzung mit breiten hyalinen Bändern absolut denjenigen im Gehirn entsprechen. In der überwiegenden Mehrzahl handelt es sich um kernarme Epitheloidzellknötchen, von denen die meisten starke Hyalinose

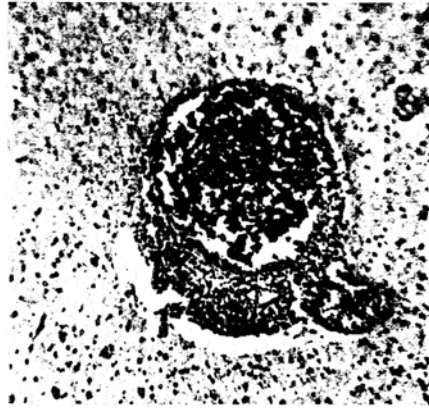


Abb. 14. Proximaler Endpol des in der Rekonstruktion dargestellten Knotens mit dem Abgang des kleinen Seitenastes. Häm.-Eosin-Paraffin. Vergr. 70 : 1.

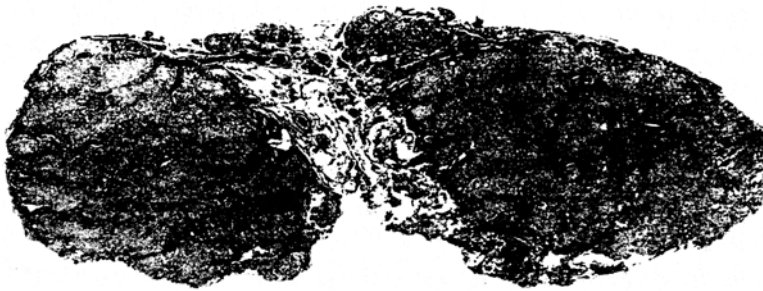


Abb. 15. Übersichtsaufnahme des einzelnen Paratracheallymphknotens. Diffuse Durchsetzung mit stark hyalinisierten Knötchen. Häm.-Eosin-Paraffin. Vergr. 6 : 1.

der Randabschnitte, vereinzelt auch der Zentren, aufweisen. Riesenzellen sind recht selten; in Form und Größe stimmen sie mit denjenigen der Hirninfiltate völlig überein. Einschlüsse werden durchwegs vermißt, ebenso fehlen zentrale Knötchennekrosen, Nekrobiosen extrem selten. Das spärliche noch erhaltene

Serienschnitte werden senkrecht auf ein Millimeterpapier gestellt gedacht, wobei ihre Abstände die im gleichen Maßstab vergrößerten Schnittdicken darstellen.

lymphatische Gewebe läßt außer großem Reichtum an dilatierten, blutreichen Gefäßen keine Besonderheiten erkennen. Perivaskuläre Infiltrate können nicht festgestellt werden. Tuberkelbacillen- und Gramfärbung negativ.

Die übrigen Organe sind histologisch unverändert, von einer hochgradigen akuten Stauung abgesehen. Insbesondere zeigen sie keine Anhaltspunkte für entzündliche Veränderungen.

Pathologisch-anatomische Diagnose.

Todesursache: Zentral bedingte Erstickung.

Befund: Diffuse, perivaskuläre epitheloidzellige Lymphangitis von Hirnstamm, Großhirn und Kleinhirn (Morbus Boeck). Epitheloidzellige, sklerosierende Tuberkulose eines rechtsseitigen Paratracheallymphknotens. Verkalkter Bronchiallymphknoten rechts. Flüssiges Blut in den Organen. Hochgradige akute Stauungsorgane. Lungenödem. Status thymico-lymphaticus mit mächtiger Tonsillarhypertrophie. Tonsillitis chronica. Struma nodosa coll. pt. microfol.

Unsere Befunde zusammenfassend, handelt es sich also um eine knötchenförmige, diffus verteilte epitheloidzellig-produktive Granulomatose des Hirns mit vorwiegend perivaskulärer Lagerung. Vermitteltst flächenhafter Rekonstruktion konnte festgestellt werden, daß diese eiförmigen Granulomknoten immer von einer mehr oder weniger breiten Lymphocytenhülle umgeben sind. Den überwiegenden Bestandteil der Granulome bilden die typischen Epitheloidzellen; Riesenzellen sind ebenfalls ziemlich häufig. Diese Letzteren zeigen meist das gewohnte Bild der *Langhansschen* Riesenzellen. Einige hantelartige Protoplasmakörperchen erweckten zuerst den Eindruck von echten Zeileinschlüssen, wie sie *Berg* und *Bergstrand* u. a. beschrieben haben. Die beiden genannten Autoren vermuten auf Grund geeigneter Färbungen die Identität der Einschlüsse mit zugrunde gegangenen elastischen Fasern. Zum Unterschied von unserem Fall sind jedoch diese Gebilde als rundlich oder stäbchenförmig beschrieben und abgebildet worden, auch wurde nie ein Chromatingerüst darin nachgewiesen. Wir glauben deshalb, daß die Protoplasmakörperchen unseres Falles nicht identisch mit denjenigen *Bergs* und *Bergstrands* sind, es dürfte sich hier um zugrunde gegangene Kerne halten. Möglicherweise beruht das Fehlen echter Einschlüsse in unserem Falle auf der Abwesenheit elastischer Fasern im umgebenden Hirnparenchym. Spezifisch sollen überdies diese Einschlüsse auch nach *Berg* und *Bergstrand* für den Morbus Boeck nicht sein.

Nickerson fand die Riesenzellen bei *Boeckschen* Granulomen größer und mehrkerniger als bei Tuberkulose. Die Kerne sollen mehr diffus verteilt und nicht hufeisenförmig angeordnet sein. Obschon auch in unserem Falle dermaßen gestaltete Riesenzellen vereinzelt vorgefunden wurden, konnten wir doch keine überzeugende Differenz zwischen ihnen und denjenigen in sicher tuberkulös bedingten Vergleichsgranulomen

feststellen. Irgendeine Abhängigkeit der Riesenzellen von hyalinisierten Capillarwänden (Pseudoriesenzellen *Pfeifers*) konnte weder im Einzelschnitt vermutet, noch in lückenlosen Serien bestätigt werden.

Wesentlich im vorliegenden Material ist das Fehlen von eigentlichen Nekrosen; dagegen sind einzelne der Granulomzentren im Stadium der Nekrobiose mit ganz geringem scholligem Zerfall der Epitheloidzellkörper und mit Kernpyknose.

Bei der ersten Betrachtung von Gefrierschnitten kurz nach der Sektion lehnten wir vorerst eine tuberkulöse oder tuberkuloide Affektion ab, beeinflusst durch die zentralen Gefäße in den Granulomen. Erst auf Grund der an Serienschnitten festgestellten, fast gesetzmäßigen Lokalisation der Knoten in den perivaskulären Lymphräumen wurde uns das *mantelförmige Wachstum* der Granulome ersichtlich. Diese von *Virchow* und *Robin* festgestellten Räume liegen nach der heutigen Auffassung innerhalb der Gefäßadventitiaschichten, wo sie durch endothelartige Bindegewebszellen umsäumt werden, ohne aber eigentlich offene Rohre frei zu lassen. *Cobb* vergleicht diese Maschenräume sehr zutreffend mit einem Gewässer, das stark von Seegras durchsetzt ist. Diesen vielkammerigen Aufbau des perivaskulären Raumes (von kollagenen Fasern umsäumt) zeigt auch der vorliegende Fall, welcher gewissermaßen eine „vitale Injektion“ dieser Räume darstellt. Außen ist der *Virchow-Robin*-sche Raum durchwegs durch Adventitiafasern von der Membrana limitans gliae, welche durch die Ausläufer der umgebenden Makrogliazellen gebildet wird, getrennt. *Schaltenbrand* und *Bailey* nennen diese Membrana limitans gliae „Pia-Glia-Membran“, ausgehend von der Vorstellung, daß die Pia den in das Gehirn eintretenden Gefäßen folge. Auf jeden Fall stehen die *Virchow-Robin*-schen Räume mit dem Subarachnoidalraum einerseits und vermutlich mit den Perineuralscheiden anderseits in Verbindung. Doch so wenig man sich diese Räume als frei durchgängige Rohre vorstellen darf, so wenig handelt es sich um eine breite Kommunikation derselben mit dem Subarachnoidalraum, sondern es scheint hier eine filterartige Schranke zu bestehen, welche tatsächlich von *Kubie* und *Weed* als Bindegewebsmaschenwerk festgestellt wurde. Möglicherweise hat im vorliegenden Fall eben diese Bindegewebschranke eine wesentliche Weiterausbreitung des granulomatösen Prozesses auf den Subarachnoidalraum verhindert; auf jeden Fall überrascht die extrem spärliche Verteilung der Knötchen in der weichen Hirnhaut. Hinzuzufügen bleibt noch, daß diese Räume allgemein, oder doch wenigstens funktionell, als *Lymphräume* aufgefaßt werden (*Kaufmann*, *Hassin*, *Ernst* usw.), ob schon eigentlich das Gehirn entwicklungsgeschichtlich keine Lymphbahnen enthält.

Die *Virchow-Robin*-schen perivaskulären Lymphräume sind allgemein als Ausbreitungs- oder Ableitungsbahnen im Hirn sehr wohl bekannt. So sind z. B. die frischen Poliomyelitisherde rein auf dieselben beschränkt

(Hassin), auch fettkörnchen- und hämosiderinhaltige Phagocyten sammeln sich mit Vorliebe in diesen Maschenwerken. In unseren Schnitten konnte nun — besonders in den Endpolen der Granulomwalzen — die ausschließlich intraadventitielle Lagerung mit Sicherheit festgestellt werden. Ziemlich häufig wird allerdings in den Mittelzonen der Granulome ein Einbruch in die Media und sogar in die Intima beobachtet: seltener ist ein Übergreifen auf die Membrana limitans gliae. Diese letzteren Beobachtungen scheinen uns jedoch nicht gegen einen primär perivascularären Sitz mit *sekundärer Gefäßbeteiligung* zu sprechen, denn einmal ist es ohne weiteres klar, daß solche rein produktiven Granulome bei mehrmonatigem Bestehen auf die Umgebung übergreifen können, und andererseits zeigt doch die überwiegende Mehrzahl der Knötchen rein intraadventitiellen Sitz.

Diese primär perivascularäre Lagerung in Verbindung mit dem absoluten Fehlen von Gefäßwandnekrosen lassen eine Periarteritis nodosa von vornherein ausschließen. Auf der anderen Seite muß auch die Möglichkeit einer Endarteritis obliterans wegen dieses vorwiegend perivascularären Sitzes und der fehlenden Intimamitbeteiligung abgelehnt werden. Gegen die Annahme eines luischen Hirnprozesses spricht neben dem negativen Ausfall der Blutreaktionen (*Wassermann, Citochol* und *Kahn*) und der völlig negativen Anamnese doch auch das Fehlen von Spirochätenbefunden, wiewohl letzterem Argument wir jedoch nicht allzuviel Gewicht beimessen dürfen.

Entscheidend für die Differentialdiagnose ist unseres Erachtens jedoch der einzelne Paratracheallymphknoten, denn sein Aufbau stimmt — mit Ausnahme der ausgedehnten Hyalinose — absolut mit demjenigen der Granulomknoten überein. Hier wie dort sticht der rein produktive Charakter der Veränderung in die Augen (keine Regel ohne Ausnahme: Nekrobiosen!); sowohl im Hirn wie im Lymphknoten sind die Herde vorwiegend knötchenförmig und fast ausschließlich epitheloidzellig. Und schließlich sind auch die Riesenzellen unseres Falles in beiden Organen übereinstimmend geformt. Dieser letzte Punkt *allein* hätte kaum eine meßbare Beweiskraft; in Verbindung mit den anderen Befunden ist er jedoch zum mindesten erwähnenswert. Wir kommen also vorläufig zum Schluß, daß die Hirn- sowie die Paratracheallymphknotenveränderungen Ausdruck einer und derselben Noxe sind. Das histologische Bild des Lymphknotens allein würde wohl jeder Histologe ohne Bakterienfärbung oder sonstige weitere Untersuchungen als produktiv-epitheloidzellige Tuberkulose bezeichnen, um so mehr, als der vereinzelte verkalkte Bronchiallymphknoten noch weiter in der Richtung einer Tuberkulose deutet. Was liegt nun näher, als auch die cerebralen Veränderungen ex analogia als vermutliche Tuberkulosereaktionsvorgänge zu deuten? Die zur Anwendung gebrachten Tuberkulosefärbungen ergaben jedoch keine positiven Resultate; es handelt sich also um tuberkuloide, rein

produktive bakteriennegative Granulome im Hirn bei gleichzeitigem Bestehen tuberkuloseverdächtiger Lymphknotenveränderungen. *Befunde, die mit der Definition des Morbus Boeck übereinstimmen!*

Vergleiche zwischen unseren Granulomen und denjenigen bei sicherem Morbus Boeck unseres Sektionsgutes einerseits und den uns zugänglichen Beschreibungen in der Literatur andererseits ergaben nun, daß keine Unterschiede bestehen! Übereinstimmend mit den übrigen Fällen konnte auch in unserem Fall die stark elastinzerstörende Wirkung der Granulome (*Berg und Bergstrand*) festgestellt werden. Auch die rein periphere Lagerung der Lymphocyten in den Knoten (Abb. 15) deckt sich mit den Angaben in der Literatur (*Hantschmann, Rothfeld, Mylius-Schürmann* usw.), ebenso die Feststellung der länglichen Form der Knoten wegen der Gefäßabhängigkeit (*Urban*: „Anscheinend beginnt der Prozeß in den perivascularären Räumen. Die Gefäße bleiben meist intakt, können aber auch Endarteritis bis zur vollkommenen Obliteration aufweisen.“). Diese letztere Beobachtung ist uns von der gewöhnlichen Tuberkulosemeningitis genau bekannt, auch hier sind die Knötchen länglich und sitzen vorwiegend in der Adventitia, von wo sie sich, den pialen Gefäßscheiden folgend, als Encephalitis ausbreiten können (*Kaufmann*). Obschon wir die Leptomeninx als Ausgangspunkt für unseren Fall als unwahrscheinlich ablehnen müssen, scheint uns diese Beobachtung des erfahrenen *Kaufmann* doch für die vorliegende Betrachtung wesentlich zu sein, da sie die formalen Ausbreitungsmöglichkeiten im Cerebrum charakterisiert. *Schaumann* bezeichnet den Morbus Boeck sogar als „Lymphogranuloma benignum“ wegen des vorwiegenden Befallenseins von Lymphwegen und -knoten, eine Tatsache, die übrigens auch *Hantschmann* betont.

Die vereinzelt beobachteten Nekrobiosen in den Knötchenzentren bestärken noch die formale Gleichartigkeit unseres Falles mit den übrigen Fällen von Morbus Boeck, denn schon *Boeck* selbst beschrieb das gelegentliche Fehlen der Kernfärbbarkeit im Zentrum der Granulome, und auch fast alle Nachuntersucher bestätigen diese Befunde.

Leitner betont die Begrenzung des Morbus Besnier-Boeck (wie die offizielle Bezeichnung dieser Affektion heute heißen soll) auf das Retikulo-endotheliale System; rein morphologisch ist dies auch in unserem Falle zutreffend, da die Granulome in dem retikulären Gitterwerk der Adventitia ihren Sitz haben und höchst wahrscheinlich auch die Adventitiazellen den Mutterboden der Epitheloidzellen darstellen. Immerhin scheint uns die *Ausbreitungsweise* in den vorgebildeten Lymphräumen das Wesentliche zu sein und weniger eine spezifisch celluläre Affinität zum R.E.S. wobei wir aber betonen möchten, daß ein abschließendes Urteil auf Grund einer einzelnen Beobachtung natürlich ein Ding der Unmöglichkeit ist!

Wenn wir auch aus den oben angeführten Gründen an einer völligen histologischen Übereinstimmung unserer Präparate mit den bisher

veröffentlichten Beobachtungen bei Morbus Boeck festhalten, möchten wir doch im folgenden auf einige Besonderheiten unseres Falles hinweisen. Vor allem ist das Fehlen von Haut-, Lungen-, Knochen-, Augen- und Parotisveränderungen auffallend, denn fast alle bisher veröffentlichten Autopsiefälle von Morbus Boeck wiesen solche auf. Die Augen-Parotis-Veränderungen (Uveo-parotitis *Heerford*) sind bei cerebraler Mitbeteiligung des Krankheitsbildes bisher fast durchwegs beobachtet worden; jedoch scheint dies keine *conditio sine qua non* zu sein, denn z. B. *Roger-Bozman* vermißten bei ihrer Beobachtung die Uveitis, und *Waldenströms* Satz von der allgemeinen Krankheit mit verschiedenen Lokalisationen war auf diesen Fall gemünzt. Uns will hier vor allem scheinen, daß eben nur Fälle mit *sichtbaren* Veränderungen der Körperoberfläche (Haut, Augen, Parotis) oder der leicht durchleuchtbaren Organe (Lungen, Zehenphylangen) als Morbus Boeck agnosziert werden konnten, denn prinzipiell handelt es sich ja um eine *benigne* Affektion, welche nur ausnahmsweise zum Tode oder mit anderen Worten zur Autopsie führt. Hinzugefügt sei allerdings noch, daß wir bei der Autopsie eine eingehende Untersuchung von Augen, Parotis und Zehenknochen unterließen, da im Momente der Sektion natürlich das Vorliegen eines Morbus Boeck nicht erwogen wurde. Ein Grund, die Affektion deshalb nicht in den Rahmen des Morbus Boeck einzuordnen, besteht unseres Erachtens jedenfalls nicht, denn schließlich kann sich jede hämatogene Aussaat, insbesondere die tuberkulöse, nur an einem Einzelorgan manifestieren. So fanden z. B. *Uehlinger* und *Gsell* in systematischen Untersuchungen an autopsisch festgestellten Fällen von Hirntuberkeln bei ihrem Typ 3 (einmalige leichte Streuungstuberkulose) häufig außer den Hirnherden keine anderen Organmetastasen. Irgendeine vorbestehende Hirnerkrankung, welche sich im Sinne eines „*locus minoris resistentiae*“ geäußert hätte, konnte bei der histologischen Untersuchung nicht gefunden werden.

Ebenfalls vom gewohnten Bild abweichend ist das Fehlen wesentlicher banaler Tuberkuloseherde im Körper. Immerhin spricht der verkalkte Bronchiallymphknoten eine recht deutliche Sprache: es muß einmal ein Tuberkuloseherd in den Lungen bestanden haben; der Primärherd konnte bei der Sektion allerdings nicht mehr gefunden werden. Der oben mehrfach erwähnte isolierte Paratracheallymphknoten kommt in Ermangelung eines anderen Herdes und wegen der übereinstimmenden histologischen Struktur allein als Streuquelle in Frage. *Mylius* und *Schürmann* betonen gerade die für unseren Fall vermutlich zutreffende Möglichkeit der direkten Entstehung des Organ-Boeck von einem banalen Primärkomplex aus.

Die klinischen Laboratoriumsbefunde sind ebenso typisch für den Morbus Boeck wie der histologische Befund; vor allem ist die nicht deutlich erhöhte Blutkörperchen senkungsreaktion in Verbindung mit den

periodischen subfebrilen Temperaturschüben zu erwähnen. Eine Tuberkulinreaktion wurde nicht vorgenommen; übrigens wäre ihr kein beweisender oder ausschließender Charakter zugekommen.

Wie eingangs erwähnt, erachten wir den wellenförmigen Verlauf der cerebralen Ausfallserscheinungen als für die cerebrale Lokalisation des Morbus Boeck recht typisch (*Rothfeld, Hantschmann* Fall 2), wenn auch betont werden muß, daß rein progrediente Fälle ohne Remissionen nicht selten sind und die Autoren übereinstimmend zum Vergleich mit der Encephalitis lethargica veranlassen (*Berg und Bergstrand, Waldenström*). In unserem Falle war der Begutachter unbedingt der Meinung, eine akut verlaufende *multiple Sklerose* mit wellenförmigem, jedoch rasch fortschreitendem Verlauf vor sich zu haben. Obschon histologisch eine multiple Sklerose mit Sicherheit ausgeschlossen werden kann, wird doch auch retrospektiv kein sicherer klinischer Ausschließungsgrund für eine multiple Sklerose gefunden. Die Erklärung für diese differentialdiagnostische Schwierigkeit bietet das histologische Bild ganz zwanglos durch die Anwesenheit zahlreicher Entmarkungs- und Achsenzylinderausfallsherde in Hirn und Rückenmark und durch die rein produktive, also langsam verlaufende Form der die Gefäße lädierenden Granulome. Interessant ist nun, daß diese Parallele zwischen Lymphgefäßveränderungen im allgemeinen (*Borst*) und cerebraler Tuberkulose im speziellen (*Rabinowitsch, Jakob* usw.) einerseits und multipler Sklerose andererseits auch schon gezogen wurde. Die zahlreichen Gefäßstenosen (Strangulierung durch perivaskuläre Infiltrate), Gefäßobliterationen und gelegentliche Thrombosen mit den entsprechenden Degenerationen im Parenchym (Satellitose, Neuronophagie, Fettkörnchenzellen, Entmarkungsherde) erklären diese Ähnlichkeit in unserem Falle vollauf. An dieser Stelle sind auch die systematischen Gefäßuntersuchungen *Pfeifers* an tuberkulösen Affenhirnen zu erwähnen, wobei sich die Injektionsbilder seines Falles I (Abb. 38 und 18) ungefähr mit unseren, allerdings mit ganz anderen Methoden gewonnenen Eindrücken decken: extreme Gefäßweiterungen (Abb. 3) und Gefäßschlängelungen (Abb. 13) wechseln mit teilweise oder ganz verschlossenen Gefäßen ab. *Pfeifer* kommt übrigens in der erwähnten Untersuchung zum Schluß, daß das Tuberkulosegift wohl arteriell zugeführt werde, jedoch fast nur die Capillaren schädige, dabei zu Vasoparalyse führe und sich vorwiegend in den Venen ausbreite. Wie oben ausgeführt, können wir diese Theorie — wenigstens auf unseren Fall angewendet — nicht annehmen, da die Lymph- und nicht die Blutbahnen den cerebralen Ausbreitungsweg darstellen.

Ferner sei noch die ausgesprochene Diskrepanz zwischen den sehr ausgedehnten Gefäßveränderungen und den relativ geringfügigen Parenchymreaktionen erwähnt. Die klinischen Befunde (plötzlich auftretende zentralnervöse Ausfallssymptome, besonders von seiten der Hirnnerven) wie auch die oben erwähnten histologischen Befunde zeigen allerdings.

daß die schweren, vasculär bedingten Ernährungsstörungen nicht als belanglos zu werten sind, anderseits ist jedoch die gute Restitutionsfähigkeit dieser Defekte überraschend. Vielleicht läßt sich daraus die Erklärung ableiten, daß bei *langsamer* Insuffizienz eines kleinen Hirngefäßabschnittes die benachbarten Gefäße vermittelt ihrer Kollateralen funktionell einspringen können, d. h. die Hirnarterien sind demnach wohl als funktionelle Endarterien anzusehen, bleibt ihnen jedoch genügend Zeit zur Anpassung, so vermögen ihre Kollateralen den neuen Ansprüchen wenigstens teilweise zu genügen. Die Existenz eigentlich anatomischer Endarterien im Sinne *Cohnheims* ist übrigens auch durch die zahlreichen Untersuchungen von *Pfeifer* an tuseheinjierten Gehirnen sehr unwahrscheinlich geworden.

Zum Schlusse muß noch betont werden, daß *vielleicht* unser Fall mit den sauberen Verhältnissen (verkalkter Bronchiallymphknoten — produktive Tuberkulose eines Paratracheallymphknotens — cerebrale Aussaat) in Übereinstimmung mit den zahlreichen in der Literatur niedergelegten Beobachtungen für die tuberkulöse Natur des Morbus Boeck spricht; jedoch ist eine sichere Entscheidung an Hand dieses einzelnen Falles unmöglich.

Zusammenfassung.

Es wird ein Fall von diffus-knötchenförmiger Granulomatose des Gehirns bei einem 21jährigen Mann beschrieben, wobei die Einzelgranulome tuberkuloiden Aufbau aufweisen, jedoch keine Neigung zu Verkäsung zeigen. An anderen Körperveränderungen wurden außer den Zeichen einer zentral bedingten Erstickung nur ein verkalkter Bronchiallymphknoten und ein Paratracheallymphknoten mit produktiv hyaliner Granulomatose gefunden. Die Granulome im Hirn wie in diesem Lymphknoten bestehen vorwiegend aus Epitheloidzellen und typischen *Langhansschen* Riesenzellen; sie sind von einem schmalen Lymphocytenaum umgeben.

Es wird angenommen, daß es sich dabei um den seltenen Fall einer rein cerebralen Streuung eines Morbus Boeck handelt. Obschon der Nachweis von Bacillen nicht gelang, wurde doch wegen des histologischen Bildes, bestärkt noch durch die Veränderung der erwähnten Lymphknoten, die Vermutung ausgesprochen, die Veränderung sei — wie dies heute die Großzahl der Untersucher annimmt — tuberkulös bedingt.

Ferner wurde der Vermutung Ausdruck gegeben, es könnten auch die übrigen *Boeck*-Fälle der Literatur, welche mit Symptomen von seiten des Nervensystems vergesellschaftet sind (speziell die *Uveo-parotitis Heerford*), auf ähnlichen Veränderungen beruhen, wie sie der vorliegende Fall aufweist. Der wellenförmig progrediente Verlauf der *Boeck*-Fälle mit cerebraler Mitbeteiligung scheint dabei recht typisch zu sein. Auf die

Verwechslungsmöglichkeit mit der multiplen Sklerose wird hingewiesen. Auch der „Affe in der Medizin“ (Multiple Sklerose) kann demnach einmal nachgeäfft werden!

Literatur.

Berg u. *Bergstrand*: Beitr. Klin. Tbk. **90**, 536 (1937) (Lit. über Riesenzellen).
Borst: Erg. Path. **9**, 67 (1903). — *Busse*: Virchows Arch. **145**, 107 (1896). — *Byron*:
 Zit. nach *Waldenström*. — *Cobb*: Cytology and Cellular Path. of the Nervous System,
 Bd. 2. New York: P. Hoeber 1932. — *Ernst*: *Aschoffs* Lehrbuch der pathologischen
 Anatomie, Bd. 2. 1928. — *Garland* u. *Thomson*: Quart. J. Med. **26**, 157 (1933). —
Hantschmann: Erg. Tbk.forsch. **9**, 1 (1939) (Lit.). — *Hassin*: Histopath. of the
 Peripheral an Central Nervoussystem. New York: P. B. Hoeber 1940. — *Heerford*:
 Graefes Arch. **70**, 254 (1909). — *Jackson* u. *Souter*: Zit. nach *Waldenström*. —
Kaufmann: Lehrbuch der speziellen Pathologie und Anatomie, Bd. 2. Berlin:
 G. Reimer 1919. — *Kubie* and *Weed*: Amer. J. Anat. **31**, 3 (1923). — *Leitner*:
 Schweiz. med. Wschr. **1940**, 19, 411. — *Levin*: J. nerv. Dis. **81**, 176 (1935). — *Mohn*:
 Acta ophthalm. (Kopenh.) **11**, 397 (1933). — *Mylius* u. *Schürmann*: Beitr. klin.
 Tbk. **73**, 166 (1930). — *Nickerson*: Arch. of Path. **24**, 19 (1937). — *Pfeifer*: Kreis-
 lauf und Hirntuberkulose. Dresden u. Leipzig: Theod. Steinkopff 1935. — *Rabino-
 witsch*, *Katz*, *Friedemann*: Allg. Z. Psychiatr. **99**, 241 (1933). — *Roger* u. *Bodman*:
 Bristol. med.-chir. J. **4**, 43 (1916). — *Rothfeld*: Klin. Wschr. **1930** **1**, 1030. — *Rüedi*:
 Chronische tumorartige tuberkulöse Leptomeningitis. Inaug.-Diss. Zürich 1926. —
Uehlinger u. *Gsell*: Beitr. Klin. Tbk. **87**, 169 (1935). — *Waldenström*: Zbl. Tbk.forsch.
45, 249 (1937).
