

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Genf
[Direktor: Prof. Dr. E. Rutishauser].)

Die Pathogenese der Hirnhernien.

Von
Friedrich Hiller.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 31. Juli 1940.)

Der Name „Hirnhernien“¹ geht auf *v. Recklinghausen* zurück, der 1870 einen Fall eines Hirntumors beschrieb, bei dem sich Hirnmassen in gewisse Spalten der Dura eindrängten. *v. Recklinghausen* waren dergleichen Befunde (die auch *Cruveilhier* schon gesehen hatte) bereits längere Zeit bekannt. Seine Definition der HH legt auf das Eintreten weißer Markmassen in die Hernie als auffallenden Unterschied gegenüber einfachen *Pacchionischen* Granulationen² das Hauptgewicht. — Eine nicht unerhebliche Zahl von Mitteilungen hat sich seitdem mit diesen HH beschäftigt, wobei gleich als auffällige Tatsache vorweggenommen sei, daß nach der vorherrschenden Meinung und wohl auch nach der Ansicht der meisten Pathologen, die HH selten beobachtet werden, wohingegen eine Reihe anderer Autoren auf Grund systematischer Untersuchungen am laufenden Obduktionsmaterial über eine erstaunliche Häufigkeit dieser Bildungen berichten. Ich nenne hier nur die Arbeiten von *Ilse Franz* aus dem *Schmorl'schen* Institut und die von *Th. W. Brockbank* aus der *Mayo-Klinik* sowie die Arbeit von *Wolbach*. Wir müssen aus Zahlen, wie 22,7% von 225 Obduktionsfällen bzw. 18,5% von 59 Fällen schließen, daß „Einstülpungen von Hirngewebe in Lücken der Dura“ keine Seltenheit sind. Man könnte meinen, daß dies ja auch nicht gar so verwunderlich sei, sieht man doch, wie leicht Hirngewebe nach Schädeltrepanationen bei erhöhtem Hirndruck hernienartig durch Duralücken vorquellen kann. So wird demnach allgemein und seit jeher das Auftreten von Hirnhernien mit einer Erhöhung des intrakraniellen Drucks zumal bei Hirntumoren in Beziehung gebracht. Aber schon 1912 hat *S. Woyno* über 9 Fälle von HH ohne Hirntumor berichtet, und seitdem findet sich in der Literatur die Bezeichnung „physiologische Hirnhernien“. (Ich möchte mich an dieser Stelle damit begnügen, diese wenig glückliche Bezeichnung zu referieren. Weitere Untersuchungen werden zeigen, ob nicht alle, auch an anscheinend normalen Gehirnen zu findenden Vorstülpungen von Hirngewebe in die Dura als pathologische Vorgänge — im Sinne der in dieser

¹ Hirnhernien = HH. — ² *Pacchionische* Granulationen = PG.

Arbeit entwickelten Anschauungen — zu betrachten sind.) Die vermuteten Kausalitätsbeziehungen zwischen HH, Hirndruck und Hirntumor wurden weiter erschüttert durch die schon erwähnten Untersuchungen von *J. Franz*, die bei 51 Fällen mit HH nur 2mal Hirntumoren und im ganzen nur 7mal einen erhöhten Hirndruck fand. Auch bei systematischer Untersuchung fand die Verf. in 2 Fällen von Hirntumor und 11 Fällen anderweitig verursachten Drucksteigerung keine HH, selbst nicht bei deutlich sichtbaren Lücken im Innenblatt der Dura mater. Zu dieser Auffassung, daß HH gleicher Beschaffenheit wie Lokalisation sowohl „physiologischerweise“ wie auch bei erhöhtem Hirndruck vorkommen, gelangten u. a. auch *O. Mayer*, *H. Brunner* und *Ruttin*.

Wenn nun diese bald mehr kasuistischen, bald statistischen Beiträge zur Frage der HH die auch heute noch verbreitete Annahme, daß die HH die Folge erhöhten Hirndrucks seien, ernstlich erschütterten, so haben die an einem ziemlich umfangreichen Material durchgeführten Untersuchungen doch in keiner Weise die Pathogenese der HH aufgeklärt. Man kann ein solches Sichbegnügen mit statistischen Erhebungen sowie der Feststellung harmloser Nebenfunde, wie sie die sog. „physiologischen HH“ darstellen, noch einigermaßen verstehen; die pathogenetische Frage wird aber dringlich, wenn man sich einmal klar macht, daß zweifellos fließende Übergänge bestehen zwischen den in der Regel unerkant bleibenden winzigen, oft nur mikroskopisch erkennbaren HH und jenen nun doch sehr auffälligen massiven „Einbrüchen von Hirngewebe“ in die Dura, welche schließlich die meisten Pathologen im Sinn haben, wenn sie von HH sprechen.

Mein Interesse an der Pathogenese der HH wurde durch einen Fall erweckt, der im Genfer pathologischen Institut zur Autopsie gelangte.

Es handelt sich um eine 41jährige Frau, welche am 9. 12. 38 auf der chirurgischen Klinik in Genf (Prof. Dr. *Jentzer*) aufgenommen wurde. Die Kranke hatte seit 2 Jahren an Stirnkopfschmerzen, Erbrechen und Gleichgewichtsstörungen gelitten, auch war ihrer Umgebung eine Charakterveränderung aufgefallen. Die neurologische Untersuchung ergab außer einer leichten Hypotonie der Halsmuskulatur und Schwäche des rechten Armes keine verwertbaren Befunde; auch der Augenhintergrund erwies sich als unverändert; es bestand eine Urininkontinenz. Die Kranke zeigte eine deutlich verminderte Ansprechbarkeit und eine ganze Anzahl Untersuchungen waren nicht mehr auszuführen. Die am 16. 12. vorgenommene Ventrikulographie ergab eine Verdrängung des gesamten Liquorsystems nach links, derart, wie man es bei großen Meningiomen sehen kann. Hierfür sprach auch eine auffällig starke Vascularisation des rechten Stirnbeins. Bei der am folgenden Tage durchgeführten Freilegung des rechten Stirnhirns ereignete sich eine so starke Blutung, daß die Fortführung der Operation auf den 20. 12. verschoben werden mußte. Wieder setzte eine starke Blutung ein, der nur durch eine Ligatur der Carotis int. begegnet werden konnte. So gelang es schließlich einen etwa orangengroßen Tumor, der an der Falx cerebri hängt, in toto zu exstirpieren. Die pathologisch-anatomische Diagnose des 75 g schweren Tumors lautete: typisches Meningiom von endothelialeem Charakter mit mäßig viel Bindegewebe ohne Verkalkungen.

Der Tumor ist stellenweise von einer dünnen Kapsel umgeben. — Die Kranke ist am 21. 12. einer Nachblutung, welche, wie die Autopsie zeigte, vor allem im Bereich beider Frontallappen subdural erfolgt war, erlegen. Die Hypophyse erwies sich auf das doppelte ihres normalen Volumens vergrößert. (Die übrige Körpersektion war verweigert worden.)

Als Nebebefund zeigte dieses Gehirn den typischen Befund sog. *Hirnhernien*, welche — wie es Abb. 1 besser als Worte illustriert — in

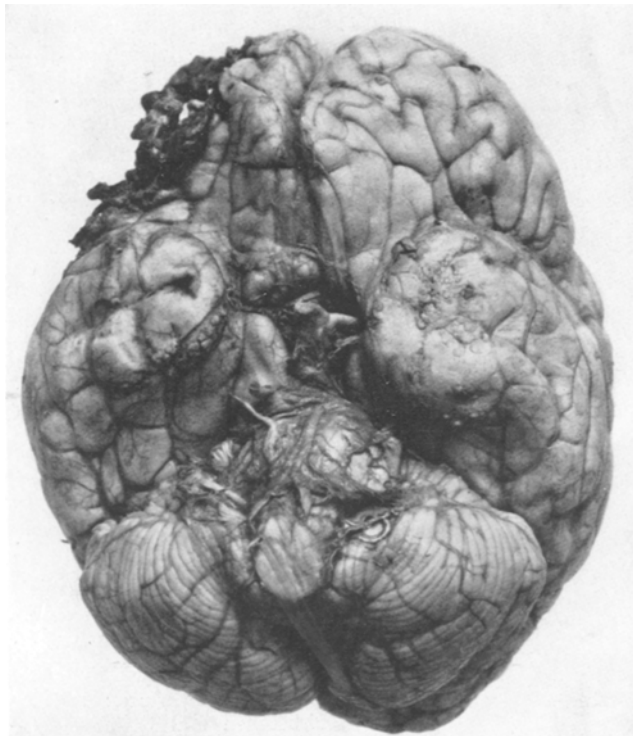


Abb. 1. Die Unterfläche des Gehirns unseres Falles mit den Hirnhernien im Bereich der Schläfenlappen.

großer Zahl die Unterflächen beider Schläfenlappen bedecken. Die HH hatten sich bei der Herausnahme des Gehirns aus den Lücken und Spalten der Dura mater herausgelöst. Da anscheinend keine oberflächlichen Substanzverluste der Hirnrinde auf in der Dura verbliebene Reste von Hirngewebe hindeuteten, wurde die Dura mater nicht zu genauerer Untersuchung entnommen. (Kontrolluntersuchungen, welche ich an einem späteren Fall vornahm, zeigten freilich, daß entgegen dem makroskopischen Eindruck Hirngewebe tief in das Duragewebe bis in den Schädelknochen gelangen kann.) Die Hirnbasis verrät den zu Lebzeiten vorhandenen erhöhten intrakraniellen Druck. Dies kommt besonders

schön an der Hineinpressung des Uncus in die Cisterna ambiens zur Geltung, ein Befund, welcher in die Kategorie der von *Spatz* und *Stroescu* beschriebenen „Zisternenverquellungen“ gehört. — Die mikroskopische Hirnuntersuchung ergab, daß der Tumor operativ gänzlich entfernt worden war. Das Hirngewebe wies ein starkes Ödem auf und zeigte in der Umgebung der Operationswunde schwere Zirkulationsstörungen, Nekrosen und beginnende Erweichung sowie weit ins Gesunde reichende diapedetische Blutungen. Von dem mikroskopischen Befund im Bereich der HH wird weiter unten die Rede sein.

Die pathogenetische Deutung der HH muß zunächst der *Lokalisation* der HH Rechnung tragen. Unser Fall bestätigt die Prädisposition der mittleren Schädelgrube für die Bildung der HH. Hier, wo man nach außen vom *Ggl. Gasseri* ja sehr häufig Lückenbildungen im Innenblatt der Dura — sog. Dehiszenzen — sehen kann, fand auch *J. Franz* bei ihren Fällen jeden Alters die HH. *Brockbank* konnte das gleichfalls an einem beträchtlichen Material bestätigen und auch bei den Fällen von *Baló* war es so. Scheinen also einerseits die Dehiszenzen der Dura die Entstehung der HH zum mindesten zu begünstigen, so bestehen andererseits offensichtlich auch Beziehungen der HH zu den PG. Der Vergleich der HH mit PG kehrt in der Literatur oft wieder und ist um so begreiflicher, wenn man das starke Proliferationsvermögen der PG im Auge hat. Diese usurieren ja am Ort ihrer stärksten Ausbildung — zumal im höheren Alter — physiologischerweise die Innenfläche des Schädelknochens und können sogar, den ganzen Knochen perforierend, bis unter die Galea gelangen. Die Beziehung der HH zu den PG ist aber durchaus nicht so einfach; denn einmal entspricht der Lieblingssitz der HH in der mittleren Schädelgrube durchaus nicht etwa dem der PG und zum anderen heben alle Untersucher übereinstimmend hervor, daß dort, wo HH sich im Bereich der Prädispositionsorte der PG entwickeln, diese letzteren doch normal oder sogar in besonders üppiger Weise vorhanden waren.

Die erste bekannte Arbeit über „multiple HH“ stammt aus dem Jahr 1890 von *R. Beneke*, der unter diesem Titel 2 Fälle von HH beschrieb, welche enorme Zerstörungen des Knochens verursacht hatten.

Im ersten Fall, einem 23jährigen Mann, der seit 8 Jahren unter den Zeichen eines Hirntumors gelitten hatte, fand sich ein großes Gliom der rechten Hemisphäre und an der Basis jener Befund, den Abb. 2 wiedergibt. *Beneke* schreibt, daß sich auf der Außenfläche der von der Schädelbasis abgezogenen Dura entsprechend den Stellen, an welchen die Hirnoberfläche innen fixiert war, sehr zahlreiche bis über erbsengroße Tumoren fanden, die sich teilweise mit der Dura ablösen, teilweise auch im Knochen sitzen bleiben. Jedem Tumor entspricht eine Grube im Schädel, welche meist bis zu einem vollkommenen Defekt ausgebildet ist, so daß die Hirnbasis siebförmig durchlöchert erscheint. Diese Tumoren finden sich namentlich neben der Crista Galli (die Siebbeinplatte ist beiderseits total zerstört), ferner in der oberen Wand der Orbita, in den Schläfengruben sowie am vorderen Abgang

der Felsenbeine, ganz vereinzelt an den seitlichen Schädelwänden höher nach dem Scheitel zu. Stellenweise ist die Identität der in dem Knochen sitzenden Tumoren mit Gehirnmassen unzweifelhaft. Häufig sind die Tumoren schmal gestielt und lassen sich nur schwer aus der Durchlöcherung der Dura herausziehen. Die kleinsten Geschwülste sitzen noch rein intradural.

Der zweite Fall, ein 36 Jahre alter Mann, der seit 2 Jahren an Hirntumorercheinungen gelitten hatte und bei dem die Sektion ein Ependymom des IV. Ventrikels aufdeckte, bot als Nebebefund „eine Anzahl Löcher in beiden Parietalbeinen nahe der Mittellinie, über welche meist Bindegewebsmembranen gespannt

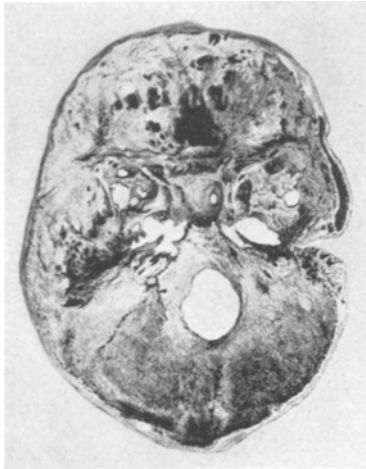


Abb. 2. Die Schädelbasis des von *Beneke* beschriebenen ersten Falles mit ausgedehnter Hirnhernienbildung.

sind. Den äußeren Löchern entsprechen Perforationen der inneren Schädelplatte, weiterhin finden sich Gruben von verschiedener Tiefe, welche noch nicht perforierend geworden sind, so daß also 3 Stadien der Ausbildung vorliegen: Die einfache grubige Vertiefung, die Durchlöcherung des Knochens bis zum äußeren Periost und der Durchbruch bis zur Galea. Bei der Herausnahme des Gehirns finden sich auch an der Basis des Schädels ähnliche Verhältnisse, besonders an den tieferen Partien der Schädelgruben, welche stark durchlöchert erscheinen“. Durch Spalten der an sich normalen Dura drängen sich Gehirnmassen gegen den Schädel vor, indem sie die Gruben desselben ausfüllen. . . Die größeren Knoten sind mehr oder weniger gestielt; öfters schmelzen mehrere in ein größeres Konvolut zusammen. Die kleinsten Tumoren liegen in Form graubrauner platter Knötchen innerhalb der Duraschichten. Mittelgroße, bereits polypös auf der äußeren Seite der Dura vorspringende Knötchen sind stark

hyperämischen *Pacchionischen* Granulationen ähnlich. Die *Pacchionischen* Granulationen selbst sind in der Nähe des Sinus normal entwickelt.“ *Es fanden sich auch reichlich Spalten in der Dura, ohne daß die darunter liegende Partie des Gehirns irgendeine Veränderung zeigte.*

Für *Beneke* war die Deutung dieser Befunde ganz einfach. Es handelte sich um nichts anderes als um PG, deren Räume mit Hirntrümmern statt mit Cerebrospinalflüssigkeit gefüllt waren. Im übrigen beschreibt er die HH analog echten Hernien mit engem Bruchsackhals und im übrigen rein mechanischen Gesetzen folgend. Schon größere Schwierigkeiten machte ihm die Erklärung der Schädelusurierungen, denn er mußte sich davon überzeugen, daß ein Teil der perforierenden HH sich an Stellen fanden, an denen normalerweise Grübchen mit PG nicht vorhanden sind. Schon *Beneke* vermutete Einrisse in der Pia als zur Hernienbildung begünstigte Faktoren. (*S. Woyno* meinte später, daß angeborene Piadefekte ein pathogenetischer Faktor für die Bildung von HH seien.)

Im übrigen sind für *Beneke* die HH rein passive Bildungen. Für ihn, der nur die bekannten Arbeiten von *Key* und *Retzius* über die

Arachnoidealzotten kannte, sind diese ja auch nur bindegewebige „Schwämme“, die je nach den herrschenden Druckverhältnissen sich bald vollsaugen, bald ihren Inhalt in das venöse Gefäßsystem der Dura entleeren. Zellanhäufungen an der Peripherie der „Bruchsäcke“ sind *Bencke* schon aufgefallen; doch sah er in ihnen nichts anderes als das „den Subduralraum begrenzende Endothel“.

Im Jahre 1902 veröffentlichte dann *M. B. Schmidt* seine viel zitierte Arbeit „über die PG und ihr Verhältnis zu den Sarkomen und Psammomen der Dura mater“. Offenbar angeregt durch die Befunde *L. Meyers* über „Epithelgranulationen der Arachnoidea bei Geisteskranken“ behauptete *Schmidt* erstmalig die arachnoideale Natur der sog. *Arachnoidealzapfen*. Er fand ihre Menge in geradem Verhältnis zur Entwicklung der PG und verwies ihre Entstehung in die Embryonalzeit, als die Meningen sich noch nicht differenziert hatten. Er fand sie in zunehmender Menge und Ausbildung von den ersten Lebenstagen bis ins hohe Alter. Sie verhalten sich ganz wie die PG; auch sie stehen in topographischer Beziehung zu den Duragefäßen. *Schmidt* fand, daß sie die äußere Duraschicht nur dort durchwachsen, wo auch Gefäße in ihr verlaufen. Überall treten sie bis ans Endothel dieser Gefäße, ohne in diese selbst einzutreten. Zum erstenmal beschrieb *Schmidt* die charakteristische arachnoideale Zellage auf der Höhe der Zapfen, die polyedrische Gestalt dieser Zellen, ihre Anhäufung zu richtigen Zellhauben und auch das Auftreten von schalenartig geschichteten Zellkugeln sowie hyaline und verkalkte Psammomkörper in den Zapfen.

Die große Bedeutung der *Schmidtschen* Arbeit liegt in der Erkenntnis, daß die topographische Verteilung dieser Arachnoidealzapfen — in der Nachbarschaft der Sinus, über dem vorderen Ast der A. meningea media, nahe der Falx cerebri, am Sinus transversus, in der Nachbarschaft der Sella turcica, am kleinen Keilbeinflügel und nahe dem Foramen opticum — sich wiederfindet in der Lokalisation der sog. „Sarkome und Fibrome der Dura“. Für *Schmidt* entstehen diese Tumoren aus arachnoidealen Zellnestern, welche — im *Ribbertschen* Sinn — von der Arachnoidea losgelöst im Duragewebe eingebettet liegen. *Schmidt* war somit der erste, der nach *Bouchard* und *Rokitansky*, welche schon in den 60er Jahren diese Tumoren als arachnoideal bezeichnet hatten, und *Virchow*, welcher 1884 die Perlgeschwülste als Wucherungen des Arachnoidealgewebes aufgefaßt hatte, die histologische Natur der meisten Meningealtumoren richtig zu deuten gewußt hat.

Im Hinblick auf die oben erwähnten inneren Zusammenhänge der HH mit den PG gestatten die Feststellungen *M. B. Schmidts* über die Arachnoidealzapfen eine sehr wichtige Ergänzung. Örtliche Verbreitung wie morphologische Gestalt erweisen die zumindest enge Verwandtschaft von Zellzapfen und PG, die sich ja auch in der identischen

Funktion dieser beiden Arachnoidealgebilde bestätigen dürfte. *M. B. Schmidt* selbst bezeichnete sie als Äquivalente und Vorstufen der P. G. Nun zeigt die Arachnoidea im Bereich der mittleren Schädelgrube, dort, wo sich HH mit Vorliebe entwickeln, PG aber in der Regel fehlen, mit großer Regelmäßigkeit Zellzapfen. *O. Blasius*, ein Schüler *Benekes*, fand HH auch neben der Crista Galli, *Mehler* und *Satz* sahen sie um den Meatus acusticus int. sowie im Bereich der Pars nervosa des Foramen jugulare und wiesen selbst auf die übereinstimmende Prädilektion von HH und arachnoidealen Zellzapfen hin. Das gleiche gilt auch für die selteneren HH-Bildungen im Bereich des Cerebellums, wie sie u. a. *Oberling* beschrieben hat. Sie entwickeln sich immer dort, wo normalerweise schon Arachnoidealzapfen gefunden werden.

Aus diesen Befunden ergibt sich, daß zum Verständnis der Pathogenese der HH die klare Vorstellung vom Wesen und der Funktion der *Arachnoidea*, als Matrix der PG wie Zapfen unerlässlich ist. Damit rückt die Diskussion über die HH aus dem Rahmen einfacher kasuistischer oder deskriptiver Betrachtungen auf eine ganz andere Ebene.

Es ist schwer verständlich, daß jene bedeutende Arbeit *M. B. Schmidts* so wenig Beachtung gefunden hat, daß ein Forscher wie *Cushing* erst auf sie aufmerksam wurde, als er die *Schmidtsche* Entdeckung (1922) unbeeinflußterweise wiederholt hatte. Mit *Cushing*, der für die Meningiome die gleiche Lokalisation festgestellt hat, wie sie 1917 *Aoyagi* und *Kyuno* für die prädilektive Verteilung der Arachnoidealzapfen beschrieben hatten, und die ganz der *M. B. Schmidtschen* Beschreibung entspricht, sieht heute die größte Mehrzahl der Forscher in diesen Tumoren arachnoideale Gebilde. Hatte *Cushing* mit *Weed* der Funktion der PG wie der Arachnoidealzapfen jahrelange Studien gewidmet, die ihm u. a. die Funktion der Zotten für die Liquorzirkulation, ihre Hyperplasie durch Druck und vor allem auch bei Blockade der Villi durch Rußpartikelchen (bewiesen durch *Essick* 1920) erkennen ließen, so hat er sich doch eigenartigerweise mit der Pathogenese der HH — obschon seine grundlegende Arbeit über die Meningiome von einem solchen Fall ausging! — nur sehr cursorisch beschäftigt. Die zur Zeit geltende Erklärung eines passiven Vorgangs — Vorstülpung durch Hirndruck — schien *Cushing* die plausibelste.

Der einzige Forscher, der sich mit der Pathogenese der HH ernsthaft beschäftigte, war *Ch. Oberling*, der 1922 seine originelle Arbeit über „Les tumeurs des méninges“ veröffentlichte. *Oberling* hat die Frage der entwicklungsgeschichtlichen Entstehung der Meningen in Zusammenhang mit den Tumoren der weichen Häute erstmalig aufgerollt. Der bekannte französische Pathologe sieht in Anlehnung an die *Strasser*-schen Arbeiten in den weichen Hirnhäuten nur eine *Meninx interna* mit einer tiefen Schicht, der sog. Pia, die aus einer bindegewebigen Zellschicht mit stellenweiser Verflechtung von Glia und Bindegewebe

bestehe, und einer äußeren Schicht, der sog. Arachnoidea, wo ein Lager bindegewebiger Zellen von einer besonderen Zellage acidophiler protoplasmatischer Zellen bedeckt ist. Beide Schichten bilden ein großes Syncytium. (Dazu möchte ich bemerken, daß nach den Abbildungen, die *Raven* von seinen Transplantaten gibt, die Pia sich doch offenbar gesondert von der Arachnoidea entwickelt.) Die Verbindung der weichen Häute mit der Dura mater vollziehe sich an den zahlreichen Stellen, wo teils echte PG, teils die arachnoidealen Zellzapfen in die Lagen der Dura eintreten. *Oberling* verglich in treffender Weise dieses morphologische Bild mit dem der Placentation. Schon die normalen Befunde erwiesen ihm die deutliche Proliferationsfähigkeit der oberflächlichen arachnoidealen Zellschicht im Gegensatz zu dem passiven Verhalten der Dura. Diese Erkenntnis leitete *Oberling* notwendigerweise zu dem Schluß, daß die meningealen Tumoren ihre Herkunft aus den Zellen der „Meninx interna“ herleiten. Wir sehen also, daß diese „Entdeckung“ im gleichen Jahr von *Cushing* wie von *Oberling* gemacht wurde. — Das Studium der Meningealtumoren, zumal jener zellreichen Formen, denen *Oberling* eine „reichliche Kollagenproduktion“ — wie er sie auch in den PG findet — zuschreibt, hat den Forscher an der mesenchymatösen Natur der oberflächlichen arachnoidealen Zellage zweifeln lassen, eine Auffassung, die *Fick* und *Ricker* schon vor ihm ausgesprochen hatten. Nur Abkömmlinge des Neuroepithels können für *Oberling* zu so mannigfachen Tumorbildungen, wie sie die Meningiome darbieten, befähigt sein. Nur so erkläre sich das Erscheinen von glösen Zelltypen und der ausgesprochene Epithelcharakter in gewissen Meninx-tumoren. — Hier greift der pathologische Anatom eine Idee auf, die seitdem den Embryologen sehr ernstlich beschäftigt hat und die schließlich in den letzten Jahren, vor allem durch entwicklungsgeschichtliche Arbeiten (vgl. unten) auf eine sichere Grundlage gestellt worden ist. Der Pathologe und Neurologe hat ja besonders durch die Forschungen über die *v. Recklinghausensche Neurofibromatose* und ihre zentralnervösen Manifestationen gelernt, die mesenchymale Natur der dem zentralen Nervensystem wie den peripheren Nerven aufliegenden Hüllengewebe in Zweifel zu ziehen. Es ist sicherlich das Verdienst *Oberlings*, diesen Erkenntnissen den Weg eröffnet zu haben.

Wenn freilich *Oberling* von einer „provenance gliale des méninges“ spricht, so widerspricht dies den Tatsachen. Der Bericht eines Falles, bei dem nach der Auffassung des Forschers die gesamten Meningen des Cerebellums von einem glialen Gewebe gebildet gewesen seien, ist nicht dazu angetan, seine Hypothese zu stützen. Es ist hier nicht der Ort sich des näheren mit solchen Tumoren, die in der Tat differentialdiagnostische Schwierigkeiten hinsichtlich ihrer glösen bzw. meningealen Natur bereiten können, zu beschäftigen. Ich erwähne diesen Fall nur, weil er für *Oberling* der Ausgangspunkt seiner Theorie über die Natur der HH bildete.

Oberling beschrieb im Anschluß an seinen Tumorfall den Befund bei einer an Urämie ohne Hirndruck verstorbenen Frau von 60 Jahren,

wo sich im occipitalen aber auch frontalen und parietalen und sogar cerebellaren Bereich vorzüglich längs der Sinus, eine Menge HH fanden. Schnitte durch die Dura im Hernienbereich zeigten Hirn- wie Kleinhirngewebe in den Maschen der Dura, zum Teil auch in die Sinus hineinragend, kurzum ein Verhalten dieser Hernien, das sich jenem der PG weitgehend analog erwies. *Oberling* wies die Erklärung einer unter abnormem Druck erfolgten Vorpressung des Hirngewebes mit guten Gründen zurück, fand sich doch weder ein gesteigerter Hirndruck noch ein Befund, der eine passive Entstehung dieser Hernien zuließ. Für *Oberling* dringt die Hirnsubstanz vielmehr aktiv nach der Art und Weise PG in die Dura ein. Der Eindruck, daß gewisse in der Dura eingeschlossene — offenbar also wohl tangential geschnittene! — Hirngewebspartikelchen keinen meningealen Überzug erkennen ließen, hat nun *Oberling*, der anscheinend ganz im Bann seiner Idee von der gliösen Natur der Meningen stand, zu der Behauptung verführt, daß diese HH den Beweis erbrächten, daß das Hirnrindengewebe als solches — wie normalerweise die *Meninx interna* — aktiv in die Dura eindringen und sie aufspalten könne. So wurden für *Oberling* die HH Entwicklungsstörungen, die sehr wahrscheinlich in das embryonale Leben zurückreichen, „une prolifération de la couche gliale périphérique méningoblastique“. Wo der Forscher im Hernienbereich keine *Meninx* sah, vermutete er ihre Agenesie und die Bildung gliöser PG; wo er sie auf den Kuppen der Hernien fand, meinte er, sie könne sich als Anlageversuch sekundär entwickelt haben. Ja er ging schließlich so weit, den Befund proliferierter Arachnoidealzotten im Hernienbereich dahin zu deuten, daß sich hier gliöse Zellen in Meningealzellen differenziert hätten, um Tumoren vom Typ der Endotheliome zu bilden, die sich neben den beschriebenen Hernien fanden.

Wir wollen hiermit die *Oberlingsche* Theorie von der Natur der arachnoidealen Deckzellen als ins Mesenchym ausgewanderte Neurogliazellen vorderhand verlassen. Das Verdienst wird ihm bleiben, auf die besondere Natur dieser Zellen die Aufmerksamkeit gelenkt zu haben. *Oberlings* Hypothesen über die Pathogenese der HH kann ich genau sowenig teilen, wie dies wohl auch andere Neuropathologen tun.

R. G. Harrison hat 1937 das Problem der Entwicklung der Hirnhäute in seinem Hauptreferat über „die Neuralleiste“ auf der Tagung der anatomischen Gesellschaft in Königsberg mitbehandelt. Den Anatomen beschäftigt dabei die Frage, ob angesichts der Beimengung von Neuralleistenzellen im Mesenchym, nicht „diese Zellen eine besondere Rolle bei der Entwicklung der Hirnhäute spielen“. Die Experimente von *Harvey* und *Burr* (1926) an *Amblystoma*embryonen hatten ergeben, daß Transplantationsversuche die Entwicklung der weichen Hirnhäute aus der Neuralleiste wahrscheinlich machen. In weiteren Transplan-

tations- und vitalen Färbungsversuchen zusammen mit *van Campenhout* (1933) haben die Forscher dieses Ergebnis gegen die Einwände *Flexners* (1929) gestützt, wobei sich ergab, daß „Neuralleistenzellen möglicherweise auch der Dura zukommen und daß echte Mesenchymzellen sich auch in die Pia-Arachnoidea hineinmischen können“ (*Harrison*). Nach den Arbeiten *Ravens* ist nun wohl so viel sicher, daß die weichen Häute vorwiegend aus der Neuralleiste stammen, während die Dura als ein vorwiegend mesenchymales Gewebe aufzufassen ist. Im übrigen läßt die embryologische Forschung „als die auffälligsten Eigenschaften der Neuralleiste die Verschiedenartigkeit ihrer Leistungen und die Fähigkeit ihrer Zellen erkennen, vereinzelt in alle Körperteile zu wandern, um überall ihre Tätigkeit auszuüben“ (*Harrison*). Die Entwicklungseinheit wie die Potenzen der Neuralleiste, welche sie zwischen Nervensystem und Mesenchym stellt, haben die Anatomen veranlaßt, ihr einen Platz im *W. Vogtschen* Anlageschema des Amphibienkeims zu geben. Die Annahme der Pathologen diesem Gewebe eine besondere Eignung zur Bildung von Tumoren zuzuschreiben, wird von der embryologischen Forschung jedenfalls in gewissem Sinn gestützt. Für die Arachnoidealzapfen wie auch für wenigstens eine Gruppe der meningealen Tumoren in der Dura gilt demnach, daß sie ihrer Natur nach heterogene, d. h. ektodermale Gebilde in einem Gewebe mesodermaler Herkunft sind.

Deskriptiv-anatomisch betrachtet ist die Arachnoidea ein von der Dura ja ganz verschiedenes Gewebe. Haben wir in der Dura das Bild eines straffen, ausdifferenzierten faszienartigen Bindegewebes vor uns, so bietet die normale Arachnoidea — schon rein färberisch von der Dura deutlich verschieden — ein Musterbeispiel für ein Reticulum lösen, schwammartigen, verformbaren Bindegewebes, das noch weiterer Umbildungen (zu geformtem Bindegewebe und zu Granulationsgewebe) fähig ist (*Hueck*).

Die pathologisch-anatomische Forschung bringt die Endotheliome der Gehirnhäute in Beziehung zu den sog. Lemmotheliomen, d. h. Geschwülsten der Belegzellen der bindegewebigen Bündel und Häute, so auch des Neurilemms und der Gehirnhäute. *Hueck*, dem wir in besonderem Maße Aufklärung über die normalen und krankhaften Leistungen des Mesenchyms verdanken, nennt diese Belegzellen, denen eine große Bedeutung für den Stoffwechsel zukommt, auch Uferzellen des Saftstroms. Ihre Vermehrung unter gesteigerten funktionellen Aufgaben geht mit einer Neigung zu konzentrischer Schichtung einher. In den Endotheliomen der Gehirnhaut zeigt sich diese Tendenz u. a. in epithelartigen Zellagen. Das Vorhandensein einer mit besonderen Methoden (*Feyrter*, *Pap* und *Azan*) darstellbaren Zwischensubstanz zwischen diesen Endothelien erklärt auch die Neigung zu den bekannten Ausfällungen, wie wir sie sowohl in der normalen Arachnoidea wie auch in

den Meningiomen als Psammomkugeln kennen. Auch *Hueck* will in der Arachnoidea nicht mehr ein einheitliches mesenchymales Gebilde sehen und bezweifelt überhaupt die Zurückführbarkeit der Gewebe des erwachsenen Organismus auf ein einziges bestimmtes „Keimblatt“. Seine Auffassung deckt sich mit jenen von *Oberling*, der — wie wir sahen — neuroektodermale Zellen in die mesenchymalen Hüllschichten einleiten läßt, und steht hinsichtlich der weichen Hirnhäute in gutem Einklang mit den oben skizzierten embryologischen Tatsachen.

Fassen wir die bisherigen Ausführungen über die Pathogenese der HH und hiermit in Beziehung stehende Fragen zusammen, so stellen wir fest, daß die HH sowohl hinsichtlich ihrer Lokalisation wie ihres gestaltlichen Verhaltens in Beziehung stehen zu physiologischen Bildungen der Arachnoidea, den PG sowie den ihnen homologen Zellzapfen. Darüber hinaus teilen sie die gleiche Prädisposition auch mit den sog. Duraendotheliomen, die als Geschwülste arachnoidealen Gewebes nach *Cushings* Vorschlag besser Meningiome genannt werden. Die normale wie die pathologische Anatomie erweist, daß all den genannten Bildungen, welche mit einer „Infiltration“ arachnoidealer Zellmassen in die Dura einhergehen, eine dem Endothelbelag oder Arachnoidea eingeborene hochgradige Proliferationsfähigkeit zugrunde liegt. Dabei zeigt der endotheliale Zellbelag der Arachnoidea — ihre Belegzellen — insbesondere gegenüber den Blutgefäßen der Dura und auch mitunter des Knochens ein Verhalten, das jenem der Placentarzotten weitgehend ähnelt. — Nimmt die Mehrzahl der Autoren an, daß HH nichts anderes seien als in die PG vorgequollene Partikelchen von Hirngewebe, die — vielleicht infolge von Pia-defekten? — mitsamt dem Gewebe der Granulationen ihren Weg in die Dura gefunden haben, so steht *Oberling* als einziger auf dem Standpunkt, daß dieser passive Entstehungsmodus unbefriedigend sei, sowohl weil er selbst (wie ja auch andere!) HH ohne Hirndruck gesehen hat, als auch angesichts der Besonderheit der von ihm erhobenen histologischen Befunde.

Im Falle der PG und Zapfen wie der HH findet sich neuroektodermales Gewebe inmitten des mit Blutgefäßen (und Lacunen) durchsetzten straffen mesenchymalen Bindegewebes der Dura. Daß normales unbedecktes Hirngewebe in hernienartiger bzw. auswüchsiger Form in autochtoner Wucherung dahingelangen könne, dürften wir wohl — entgegen *Oberling* — für denkbar unwahrscheinlich halten. So hat ja auch *Schmorls* Assistentin *J. Franz* feststellen können, daß die HH niemals ohne einen „Überzug“ dem Duragewebe anliegen. Ich habe mich an vielen Schnitten gleichfalls stets davon überzeugen können, daß die HH von Pia-Arachnoidea bedeckt sind, es sei denn, daß Artefakte den Mangel eines solchen Überzuges vortäuschen. Der Überzug kann freilich

an den seitlichen Partien der Hernien — wohl infolge der unnatürlichen Streckung der Hernien — sehr dünn erscheinen.

Nach alledem bliebe also doch nur übrig nach der vorherrschenden Meinung allein eine passive Vorpressung des Hirngewebes anzunehmen oder einen von dem durch *Oberling* vermuteten wesentlich verschiedenen Vorgang zu erweisen, der zeigte, daß Hirngewebe auch in „aktiver Weise“ in die Dura, in den Knochen, ja bis unter die Galea gelangen kann. Ich möchte an dieser Stelle einfügen, daß *Cushing* die sog. physiologischen HH, sagen wir besser die HH ohne erhöhten intrakraniellen Druck, damit zu erklären versuchte, daß er passagere Zustände von erhöhtem Hirndruck in der Vorgeschichte anzunehmen empfahl. Dergleichen ist — abgesehen von der Unwahrscheinlichkeit eines solchen Vorgangs — natürlich in keiner Weise wirklich zu beweisen, zumal ja die HH praktisch nie Symptome machen. Unerklärt bliebe dann auch immer noch die relative Seltenheit selbst kleinster HH bei Fällen mit für lange Zeit erhöhtem Hirndruck.

Normale PG stellen sich dem Betrachter als „Auswüchse“ der Arachnoidea in die Dura dar. In vollkommenen Präparaten, die nur in Schnitten durch die in Zusammenhang belassene harte und weiche Meninx zu erzielen sind, sieht man, wie das retikuläre, schwammartige Arachnoidealgewebe, meist mit engem Hals sich durch eine Duralücke drängend, knospenförmig in die harte Hirnhaut und zwar in die unmittelbare Umgebung eines venösen Gefäßes bzw. eine Lacune hineinragt. Bei geeigneter Schnittführung kann man stets feststellen, daß der Scheitel der Granulationen von einer mehrzelligen Lage polyedrischer Zellen — den Deck- oder Belegzellen der Arachnoidea — eingenommen ist, welche, wie es ja besonders auch an den von *M. B. Schmidt* beschriebenen Zapfen deutlich wird, beim Hineinwachsen arachnoidealer Elemente in die Dura die Führung haben. Ich habe in einer ganzen Reihe von Präparaten den Eindruck gewonnen, daß die Deckschicht der polyedrischen Arachnoidealzellen im Bereich der Duralacun und venösen Gefäße einen Syncytium ähnlichen Charakter annimmt. Stets aber — und dies scheint mir ein sehr wichtiger Punkt! — findet sich am Ort der PG eine mehr oder minder dicke Schicht jenes typischen arachnoidealen Reticulums zwischen der Deckzellenlage und der dem Hirngewebe eng verbundenen Pia mater — vgl. Abb. 3. Das Reticulum ist ja der den Liquor enthaltende Schwamm, der in den PG nur dichter erscheint als in anderen Bezirken der Arachnoidea. Dieser histologische Bau entspricht offenbar der physiologischen Funktion der Granulationen, dem Flüssigkeitsaustausch zwischen Liquorraum und Venensystem zu dienen, und dies unter ständig wechselnden Druckverhältnissen. — Im Gegensatz zu den PG fehlt den Arachnoidealzapfen die Schicht retikulären Bindegewebes unter der Haube gewucherter Deckzellen. Schon *M. B. Schmidt* hat dies erkannt und aus

seinen Befunden geschlossen, daß sich die reinen Zellzapfen direkt aus dem Endothel der Arachnoidea erheben, ohne daß das Bindegewebe nachfolgt.

Über die Anpassungsvorgänge der arachnoidealen Deckzellen an die wechselnden funktionellen Beanspruchungen unter physiologischen und pathologischen Bedingungen wissen wir leider noch zu wenig. Daß sie als einem Stoffaustausch dienende Organe Speicherungsfähigkeiten haben (*Cushing* sprach von ihren phagocytären Eigenschaften), findet ja anderwärts seine Analogien. *M. B. Schmidt* beschrieb die Zunahme

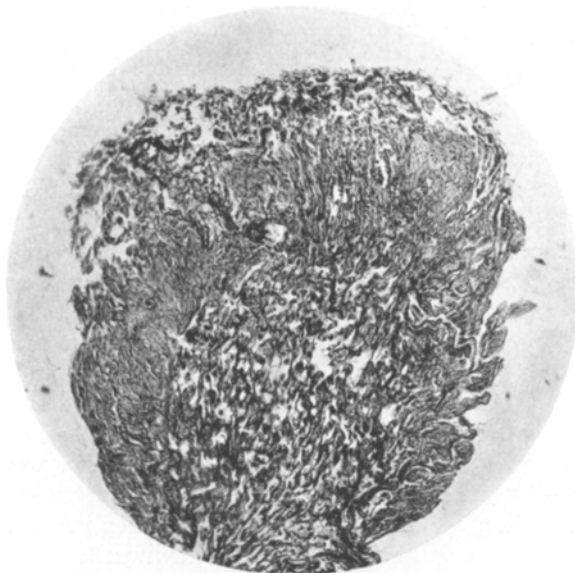


Abb. 3. Normale, aus der Dura herausgezogene *Pacchionische Granulation* mit dem ihr eigenen losen arachnoidealen Reticulum (*van Gieson*).

der PG und der Zellzapfen nicht nur mit zunehmendem Alter, sondern vor allem auch bei chronischer Meningitis; *Essick* (zit. nach *Cushing*) sah Hypertrophie der Granulationen wie Zapfen nach Blockade der subarachnoidealen Räume mit Ruß und *Cushing* selbst wies auf die für die Meningiombildung begünstigende Hyperplasie der Zellzapfen infolge von Traumen hin.

Die relative Häufigkeit mehrfacher Meningiome bei einem Individuum und vor allem aber die oben bereits erwähnte klassische Prädisposition der Meningiome für den Ort der Granulationen und besonders der Zellzapfen ist ein klinischer Beleg für eine diesen Zellen noch innewohnende Kraft zur Proliferation. Unter den Einflüssen, welche auf die Deckzellen wirksam sind, spielt die anziehende Kraft der in der Dura verlaufenden Gefäße eine entscheidende Rolle. *M. B. Schmidt* beschreibt,

wie die wuchernden Deck- oder Belegzellen stets dem Verlauf der Gefäße folgen und die äußere Duralamelle nur im Bereich der Vasa meningeae durchwachsen.

Funktionelle Aufgaben spiegeln sich sowohl in der Mächtigkeit der Zellproliferation wie im Auftreten besonders differenzierter Zellelemente wieder. So findet man nicht allein Riesenzellen in den Zellhauben (*M. B. Schmidt*), sondern unter Umständen auch Osteoclasten, wie *Blasius* sie beim Eindringen der Deckzellen in ein *Haverssches* Kanälchen des Schädelknochens beobachtete. Die arachnoidealen PG und Zapfen wie auch die HH verhalten sich zu dem sie umgebenden Gewebe der Dura bzw. des Knochens alle gleich, und der Schluß liegt nahe, daß eine erhöhte Proliferation der Deckzellen einen wichtigen Faktor in der Pathogenese der HH darstellt.

Die Betrachtung und Deutung der an den HH zu erhebenden Befunde muß, wenn wir aus den histologischen Bildern pathogenetische Schlüsse ziehen wollen, möglichst *verschiedene Stadien* dieser Gebilde betreffen. Die nur so zu erzielende „Wiederbelebung des anatomischen Präparates“ wird jedenfalls nicht erreicht, wenn allein in der Dura befindliche Hirngewebsmassen Gegenstand der Untersuchung sind. Ich habe den Eindruck, daß gerade die Vernachlässigung dieser Forderung eine der Ursachen unserer bisher mangelhaften Kenntnisse der Entstehungsweise der HH ist. Der von mir untersuchte Fall bietet — wie die mikroskopischen Bilder jener in Abb. 1 gezeigten, an der Unterfläche des Schläfenlappens befindlichen HH erweisen werden — besonders anschauliche Beispiele für den Werdegang der HH.

Abb. 4 stellt eine typische HH dar, welche — aus ihrem Duranest herausgezogen — das Verhalten des dislozierten Hirngewebes gut erkennen läßt. Wir sehen, daß Rindengewebe bis zur III. Schicht in der Haupthernie enthalten ist, während in der anschließenden kleineren Hernie sich die Verlagerung nur bis zur II. Schicht auswirkt. Schon die Betrachtung dieses Bildes — das nur ein Abbild aller HH ist — drängt dem Untersucher eine ganz bestimmte Schlußfolgerung auf: *Das Hirngewebe ist hinausgezogen und nicht hinausgepreßt!* Dafür spricht in eindeutiger Weise nicht nur die in der Richtung der HH erfolgte Verbreiterung der drei hier betroffenen Rindenschichten, sondern vor allem auch die Verlängerung und Verschmälerung der parallel mit der Hernienachse gestellten nervösen Zellelemente. Wer die Einwirkung dynamischer Kräfte auf das Hirngewebe aus morphologischen Eigentümlichkeiten zu beurteilen gewohnt ist, wer die Bilder kennt, wie z. B. der Druck ausgetretener Blutmassen die Konfiguration, Richtung, kurz, die ganze Architektur grauer Hirnmassen beeinflusst, der muß meines Erachtens *aus diesen Eigenheiten in der Abb. 4 folgern, daß ein passives Ausweichen des Hirngewebes unter der Wirkung vermehrten Hirndrucks*

in keiner Weise das im Schnitt erstarrt wiedergegebene dynamische Geschehen erklären kann.

Wenn solche Bilder den Betrachter auf den Gedanken bringen, daß hier weit mehr ein Zug am Hirngewebe als ein Druck wirksam gewesen sein dürfte, so scheint doch die Spärlichkeit des einen solchen Zug vermittelnden oder ausübenden Gewebes dagegen zu sprechen. Der Umstand, daß wir hier eine HH ohne das sie umgebende Duragewebe vor uns haben, ändert wenig an diesem Einwand; denn die in der Literatur abgebildeten HH mitsamt dem umgebenden Duralgewebe zeigen sehr

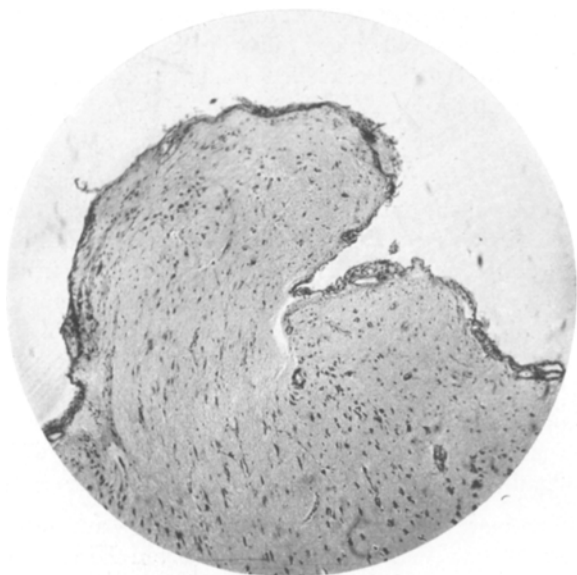


Abb. 4. Aus der Dura herausgezogene Hirnhernie mit der den Hernien eigenen typischen Strukturveränderung der Hirnrinde (*van Gieson*).

häufig keine anderen Bilder. Die Sache findet nun aber ihre einfache Erklärung darin, daß — wie auch Serienschnitte zeigen — bei jeder HH die im ganzen oft dünne meningeale Hüllschicht an *einer* Stelle wenigstens in die für die PG übliche charakteristische Zellhaube übergeht. Abb. 4 läßt eben noch in einem schmalen Bereich diese Haube erkennen, während ein günstigerer Schnitt (wie in Abb. 5 von einer breiter gestielten mehrfachen HH-Bildung) mächtige Zellhauben auf dem Gipfel der HH zeigt. Die Untersuchung zahlreicher HH hat mich gelehrt, daß diese Hauben stets den im wesentlichen gleichen histologischen Bau aufweisen. Wir finden in ihnen das von den Granulationen und Zellzapfen der Arachnoidea her gewohnte Bild einer mehrschichtigen Lage arachnoidealer Deckzellen, stellenweise von syncytialem Charakter, gelegentlich mit einer homogenen Zwischensubstanz und auch bisweilen geschichteten

Kugeln zwischen den Zellen. Oft kann man sich davon überzeugen, daß die Belegzellenschicht an Mächtigkeit jene auf der Kuppe normaler PG erheblich übertrifft. Einen wesentlicheren Unterschied aber gegenüber den physiologischen PG bietet das subendotheliale mesenchymale Gewebe der Hauben auf der Kuppe der Hernien. Niemals habe ich gesehen, daß es jenes für das arachnoideale Reticulum charakteristische lose Gefüge eines schwammartigen Gewebes zeigt, wie Abb. 3 es zeigt.

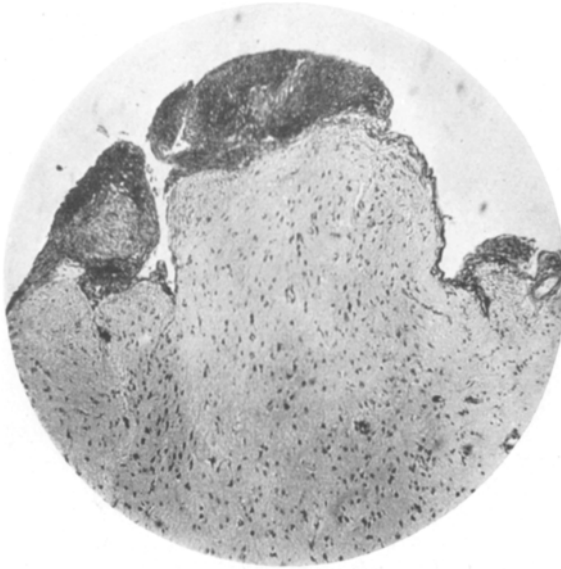


Abb. 5. Multiple Hirnhernien mit den ihnen eigenen Hauben proliferierender arachnoidealer Belegzellen und dem bindegewebig verdickten, mit der Hernienoberfläche verwachsenen subendothelialen Reticulum (van Gieson).

Wir finden statt dessen ein dichtes, ausgesprochen fuchsinophiles, straffes Bindegewebe, welches ohne jegliche sichtbare Spalten mit der Pia organisch verbunden den Raum zwischen Hirngewebe und Deckzellenschicht ausfüllt. Nirgends habe ich mich von dem Vorhandensein eines Piadefekts im Bereich einer HH überzeugen können. Wie wir gleich sehen werden, ist vielmehr das Gegenteil der Fall!

Die Pia-Arachnoidea des Gehirns unseres Falles bietet an Orten außerhalb des Bereichs der HH das normale allbekannte Bild. Bald sieht man deutlich die mit Liquor gefüllten Räume, bald den Befund der infolge des allgemeinen Hirndrucks zusammengepreßten weichen Häute, sog. leere äußere Liquorräume. Allerorten überzieht eine ein- oder wohl auch zweischichtige Lage Deckzellen die Oberfläche der Meningen, unter der die zarten Bälkchen der bald flüssigkeitsenthaltenden, bald leeren Arachnoidea sichtbar sind. An vereinzelten Stellen — so z. B. nahe dem Sinus longitudinalis — sieht man auf der normalen Arachnoidea

da und dort umschriebene Häufchen mehrschichtig angeordneter Deckzellen, oder das gewohnte Bild auch größerer Zellzapfen und PG. Ganz anders verhält sich nun aber die Arachnoidea in der Nachbarschaft der HH. Die Abb. 6 zeigt einen charakteristischen Ausschnitt aus den weichen Hirnhäuten, die hier zwischen benachbarten Hernien eben jene Veränderung aufweisen, wie sie das arachnoideale Gewebe auf der Kuppe der HH zeigt: *Pia und Arachnoidea sind zu einem derbfaserigen,*

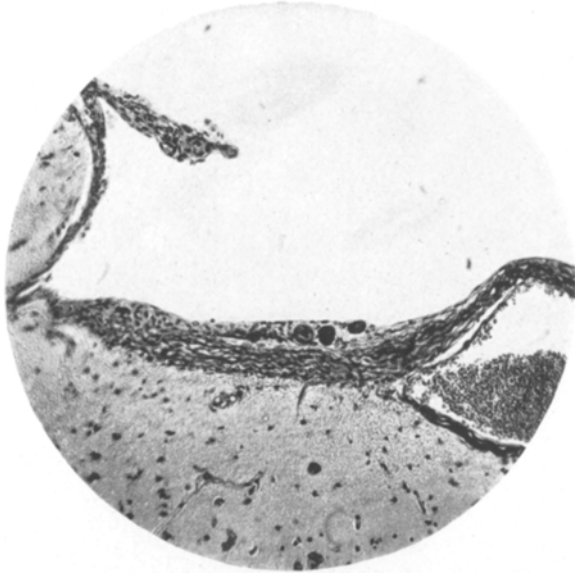


Abb. 6. Bild der Arachnoidea zwischen den Hirnhernien. Proliferation der Belegzellen und des arachnoidealen Bindegewebes mit Verlötung des subarachnoidealen Raumes; Psammomkugeln; Zugwirkung an einem Konvexitätsgefäß (*van Gieson*).

fuchsinophilen Bindegewebe verlötet, das offensichtlich keine Liquorräume mehr zwischen seinen Fasern einschließt. Die Deckzellenschicht befindet sich in Proliferation und enthält drei typische Psammomkugeln. Eigenartige Bilder zeigen die Konvexitätsgefäße im Bereich dieser Arachnoidealveränderungen. Stärkere Gefäße widerstehen augenscheinlich einem an ihrer Wand wirksamen Zug — vgl. Abb. 6 — und bieten einen eigenartig klaffendes Lumen. Bisweilen hat man den Eindruck, als würde das Hirngewebe zwischen zwei Hernien durch das ja ziemlich unnachgiebige Netz größerer Oberflächenarterien gewissermaßen zurückgehalten. Schwächere Konvexitätsgefäße, vor allem auch kleine Venen werden mit den Hirngewebehernien aus dem Niveau der übrigen Gefäße herausgehoben und gelangen somit unter Umständen auf die Kuppen der HH. In dieser Weise kann ich aus einer Zahl eigener Befunde die Beobachtung von *J. Franz* deuten, die gelegentlich eine „Vascularisation der HH“ sah. Blutungen aus diesen Gefäßen in die

Arachnoidealhauben der HH scheinen mir meist artefiziell zu sein und sich beim Herausziehen der HH aus der Dura zu ereignen; doch können sie natürlich auch einmal intra vitam vorkommen. — An manchen Orten habe ich den Eindruck gewonnen, daß die zu einer Verlötung von Pia und Arachnoidea führende bindegewebige Proliferation auch auf die Molekularschicht der Hirnrinde übergreift, wodurch eine eigenartige unregelmäßig gezackte Kontur der Molekularschicht entsteht. An vielen solchen Stellen erweist die Beschaffenheit des oberflächlichen

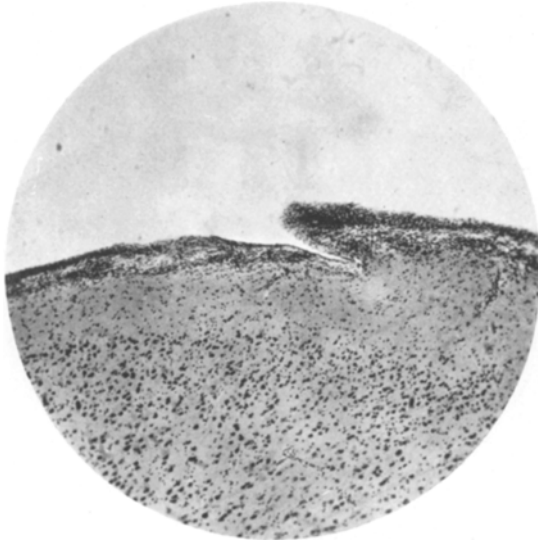


Abb. 7. Frühstadium einer Hirnhernienbildung mit der charakteristischen Arachnoidealveränderung und eben erkennbaren Zugwirkung am Hirngewebe. Man beachte die Verbreiterung und unregelmäßige Oberfläche der Molekularschicht im Bereich der Hernie (Hämatoxylin-Eosin).

Hirngewebes das Initialstadium einer HH-Bildung. Es würde zu weit führen, wollte ich hier all die im Grund nur quantitativ voneinander unterschiedenen Bilder beschreiben, welche letzten Endes alle nur eine Illustration dafür sind, wie *eine eigenartige proliferative Arachnoidealveränderung da und dort in eine echte HH-Bildung übergeht*. Die Abb. 7 möge diesen Übergang in einem Frühstadium illustrieren. Sie zeigt auch besonders schön, wie die wuchernde Deckzellenschicht das bindegewebig verwandelte Reticulum der Arachnoidea und somit das Hirngewebe nach sich zieht. Der technisch begründete Nachteil, daß die Abbildungen die Dura nicht mitdarstellen, beeinträchtigt die Deutung der hier beschriebenen Befunde ja in keiner Weise.

Die hier beschriebene Arachnoidealveränderung ist nicht identisch mit einer einfachen Fibrose der Meningen, wie wir sie z. B. über atrophischen Gehirnen mit oder auch ohne Arteriosklerose finden. In diesen

Fällen sieht man wohl häufig eine deutliche Proliferation von PG und Zellzapfen über einem bindegewebig verdickten arachnoidealen Reticulum. Aber diese Fibrose scheint die individuellen Fasern zu betreffen und hebt nicht den retikulären Charakter des subarachnoidealen Gewebes auf.

Diskussion.

Die mikroskopische Untersuchung der HH unseres Falles zeigt an der unteren Fläche des Schläfenlappens einerseits eine Hyperplasie der Deckzellen und andererseits eine Verwandlung des losen, retikulären, Liquor enthaltenden, mit Fuchsin gewöhnlich mehr karmoisinrot gefärbten arachnoidealen Gewebes in ein straffes, derbfaseriges, typisch fuchsino-phil, mehr oder minder ausdifferenziertes Bindegewebe, welches mit der darunterliegenden, bisweilen gleichfalls bindegewebig hyperplastischen Pia fest verwachsen erscheint. Stellenweise zeigt eine Hyperplasie von Bindegewebszellen, kenntlich an der deutlichen Vermehrung typischer länglicher, chromatinreicher bindegewebiger Zellkerne, daß dieser hyperplastische Prozeß noch im Gang ist. Die beschriebene Veränderung ist nicht auf die ganze Unterfläche des Schläfenlappens ausgedehnt, sondern findet sich nur in der Nachbarschaft größerer venöser Gefäße und Lacunen in der Dura, also dem Prädilektionsort von Arachnoidealzapfen. Im Bereich dieser Meningealveränderung dringt da und dort Hirngewebe, geführt von Zapfen proliferierender arachnoidealer Deckzellen in Form von HH zwischen die Lücken der Dura ein.

Die beschriebenen und alle weiteren von mir beobachteten Befunde erlauben folgende Schlußfolgerung:

Die HH entwickeln sich in unserem Fall an Prädilektionsorten von Arachnoidealzapfen; sie *sind* in ihren Initialstadien nichts anderes als Zapfen, jedoch mit der entscheidenden Besonderheit, daß die die Zapfen charakterisierenden proliferierenden Belegzellen der Arachnoidea das Hirngewebe nach sich ziehen. Dementgegen enthalten die PG, welche sich von den Zellzapfen durch die Schicht lockeren retikulären Bindegewebes in der Zotte unterscheiden, *kein* Hirngewebe. Diese Feststellung bestätigen auch alle Fälle der Literatur, indem immer auf das normale Verhalten der PG neben dem HH-Befund verwiesen wird. Auch das relativ seltene Vorkommen von HH am Prädilektionsort der PG — längs des Sinus longitudinalis — spricht im gleichen Sinne. Würde — wie allgemein angenommen wird — allein der gesteigerte Hirndruck die HH, gleichsam als ein Ausweichen des beengten Gewebes in der Richtung des geringsten Widerstandes, bilden, wäre mit anderen Worten hierbei nur ein passiver Vorgang wirksam, so müßten die PG, in welchen ein meist ganz lockeres, schwammartiges retikuläres Bindegewebe Duralücken oft beträchtlichen Durchmessers erfüllt, Prädilektionsstellen für HH sein. Dies ist aber *nicht* der Fall. Unser Fall läßt als entscheidendes Moment für die Entstehung der HH die Verwachsung der weichen Häute im Bereich

der Zellzapfen, welche infolgedessen bei ihrem Vordringen in die Dura-spalten das Hirngewebe mit sich nehmen, erkennen. Dafür, daß erweiterte Dehiszenzen der Dura in der mittleren Schädelgrube wahrscheinlich das Auftreten von HH an diesem Ort *vor* anderen Prädispositionsstellen der Arachnoidalzapfen mitbestimmen, spricht die zweifellose Vorliebe der HH-Bildung für diesen Ort. Für sich allein entscheidend ist das Vorhandensein von Dehiszenzen meist nicht; denn dazu sind sie mit und ohne Hirndruck ein viel zu banaler Befund; auch fehlen sie an den vielerlei anderen Orten, wo HH auch gefunden werden. Dies schließt nicht aus, daß als Defekte in der Schädelkapsel wirkende breite und tiefe Duralücken in gewissen Fällen die Hernienbildung einleiten mögen. Hier kann dann — wie bei einer postoperativen Hirnhernie — tatsächlich Hirngewebe rein passiv in die Lücken eingedrängt werden. Das tiefere Eindringen von Hirnmassen zwischen die Duralamellen jedoch, wie gar ihr Durchbruch durch die Dura in den Knochen ist nur als aktiver Vorgang — in der zuvor geschilderten Weise — denkbar. Wieder also entscheidet das meningeale Verhalten, vor allem die führende Wucherung der arachnoidalen Zellzapfen über die weitere Entwicklung der HH.

Fraglos spielt ein erhöhter Binnendruck im Hirngewebe — angesichts der prozentualen Häufigkeit größerer HH bei Hirntumoren — eine begünstigende Rolle für das Auftreten von HH in vielen Fällen. Hirnschwellung wie unter Umständen auch ein lokales Hirnödem könnten dabei gleichbedeutend sein.

Die Befunde sprechen dafür, daß eine ganze Konstellation von Faktoren das Entstehen von HH zur Folge hat, wobei es mir entscheidend zu sein scheint, wie — früher oder später — die verschiedenen Umstände sich auf die Meningen an umschriebener Stelle auswirken. So könnte der gesteigerte Hirndruck — sei es bereits in den Initialstadien (wie in unserem Fall), sei es im späteren Verlauf destruktiv wirkender HH — in kausaler Weise wirksam sein, hätte er sowohl die oben beschriebene lokalisierte bindegewebige wie endotheliale Proliferation der Arachnoidea zur Folge. — *Brockbank* aus der Mayo-Klinik konnte feststellen, daß unter den 7 positiven HH-Befunden unter 18 Hirntumorfällen sich 2 Fälle (von 84 bzw. 14 Monate langer Leidensdauer) ohne Hirndruck fanden, und daß andererseits bei 8 Hirntumorkranken mit und 3 ohne Hirndruck keine HH vorhanden waren. Soweit ich die Literatur übersehe, kann die Dauer einer Hirntumorerkrankung allein — so wie es *Brockbank* vermutet — diese Divergenzen nicht erklären. Hingegen fehlen bisher Untersuchungen darüber, inwiefern der auf den Schläfenlappen akzentuiert wirkende Hirndruck die Entstehung von HH begünstigt. Wir wissen ja, daß bei Hirntumoren in verschiedenen Hirnbezirken eine verschieden starke Druckerhöhung entstehen kann, wie sie deutlich in regionalen Zuständen von Hirnödemen bzw. Hirnschwellung zum Ausdruck kommt. Eine Erhöhung des Hirndrucks im Temporalbereich ist — abgesehen von der Vergrößerung des Temporal-

lappens — häufig begleitet von einer charakteristischen Vorquellung des Uncus in die Cisterna ambiens, einer jener viel zu wenig beachteten Attribute gewisser Hirntumoren, wie sie *H. Spatz* eingehend bearbeitet hat. Mit dieser „Zisternenverquellung“ geht einher eine schwere Zirkulationsstörung des äußeren Liquors im basalen Schläfenlappenbereich. Die in der Uncusvorquellung sich verratende erhebliche Volumensvermehrung dieses Hirnbereichs kann — gelegentlich wohl auch ohne Merkmale eines allgemeinen Hirndruckes — eine primäre Erweiterung der Duradehiszenzen und Einpressung von Hirngewebe verursachen. Andererseits könnte hierbei aber auch der regionale Verschuß der äußeren Liquorräume über den in die mittlere Schädelgrube eingepreßten basalen Partien des Schläfenlappens zu viel schwereren Störungen des Stoffaustausches an der Hirnoberfläche und damit auch zu pathologischen Reaktionen der Arachnoidea führen, als es etwa an der Hirnkonvexität über dem Scheitel der Fall ist, wo selbst bei erheblicher Hirnschwellung die mehr geschützte Lage der PG längs des ziemlich starren und druckresistenten Sinus longitudinalis den Liquoraustausch noch ermöglicht. In unserem Fall war jedenfalls eine deutliche Vorstülpung der G. hippocampi wie eine „Obliteration des Subarachnoidalraums“ im Bereich des Schläfenlappens vorhanden. Spätere Untersuchungen sollten diese Umstände beachten. Nur so wäre der pathogenetische Wert der Schläfenlappenvergrößerung für die HH-Entstehung richtig zu beurteilen.

Fälle von HH ohne Hirndruck erfordern eine andere Erklärung. *Mehler* und *Satz* haben die erstmalig von *O. Mayer* vermutete Bedeutung der HH im Os petrosum-Bereich für meningitische Komplikationen bei eitriger Otitis nachgeprüft und glaubten aus ihren positiven Befunden die *Mayersche* Auffassung bestätigen zu können. Sie erörterten aber nicht die andere Möglichkeit, daß solche kleinsten Hernienbildungen sehr wohl auch die *Folge des meningitischen Reizzustandes* an dieser Stelle sein könnten. Der Einfluß meningitischer Reizzustände auf das Wachstum von PG und Zapfen (vgl. oben) legt eine solche Überlegung nahe. Ich erwähne in diesem Zusammenhang, daß *Zenoni* (zit. nach *M. B. Schmidt*) die bindegewebsbildende Rolle der proliferierenden arachnoidalen Endothelien bei Meningitis erstmalig erwiesen hat.

Die Befunde von *Ruttin* (zit. nach *Mehler* und *Satz*), der in 6 Felsenbeinen bei florider Rachitis bei Kindern zwischen 2 und 4 Jahren HH an typischer Stelle fand, ohne daß ein Hydrocephalus und eine damit verbundene intrakranielle Drucksteigerung als pathogenetisches Moment in Frage gekommen wären, lassen daran denken, daß hier die am Schädelknochen und seinem inneren Periost sich abspielenden, der Rachitis eigenen Vorgänge die abnorme Reaktion seitens der Arachnoidea ausgelöst haben könnten.

Der erwähnte, von *Oberling* beschriebene Fall hatte eine Frau, die ohne Hirndruckerscheinungen einer Urämie erlegen war, betroffen. Chronische Veränderungen an den Meningen bei diesen Leiden sind ja

öfters gefunden worden, und ihre Bedeutung für die Bildung von HH wäre erneut zu prüfen.

Schließlich sei noch die Frage aufgeworfen, inwiefern eine echt *tumoröse Wucherung der arachnoidealen Endothelien* an der HH-Bildung beteiligt sein könnte. Mein Fall, der nicht jene hochgradige HH-Entwicklung, vor allem nicht die Zerstörungen des Schädelknochens aufwies, wie sie in einer ganzen Reihe der Fälle der Literatur verzeichnet wurden, bietet mir nicht die Möglichkeit aus eigener Anschauung zu diesem Problem Stellung zu nehmen. Ich habe den Eindruck, daß — zumindest bei kleinen HH — die einfach hyperplastischen Wucherungen der Deckzellen bei bindegewebiger Organisation der weichen Häute keinerlei tumoröse Eigenschaften aufweisen. Es ist aber zweifellos damit zu rechnen, daß die Endothelwucherungen, sei es bei chronischen Reizzuständen, vielleicht auch bei einer Veranlagung zu Meningiombildung einen tumorösen Charakter annehmen und so in Form einer neoplastischen Wucherung in die Dura und in den Schädelknochen hinein das Bild komplizieren können. Die beiden von *Beneke* beschriebenen Fälle fordern geradezu eine solche Deutung heraus. *Askanazy* fand ein endotheliomartiges Verhalten — Duraendotheliome en miniature — oftmals bei chronischen Meningitiden, z. B. bei der Meningitis cervicalis hypertrophica. Auf dergleichen Bildungen, welche sich wohl nicht immer einwandfrei beurteilen lassen dürften, könnte man die von *Askanazy* und *Will* zitierte Bezeichnung „ébauches néoplasiques“ anwenden. Nur die genaue mikroskopische Untersuchung, vor allem auch des Schädelknochens, kann da Aufklärung bringen. Die Fälle der Literatur mit Knochenzerstörung durch HH lassen diese leider vermischen. *Askanazy* und *Will* haben aber mit ihrem Fall von Endotheliomatose in den Blutgefäßen des Schädels gezeigt, daß „Endothelkeime“ in verschiedenen Höhen der harten Hirnhaut in das neoplastische Wachstum eintreten und auch einmal sich tumorös allein im Schädelknochen ausbreiten können ohne — zum mindesten makroskopisch — das Bild eines Meningioms zu bieten.

Die Frage nach der möglichen tumorösen Beschaffenheit der arachnoidealen Deckzellenwucherungen trifft auch nicht den Kern unseres Problems. Wir hätten es hierbei vielmehr wohl mit einer Komplikation bei der HH-Bildung zu tun, gleich interessant vom pathologischen wie klinischen Standpunkt, aber ohne entscheidende Bedeutung für die Pathogenese der HH!

Zusammenfassung.

Es wird ein Fall sog. Hirnhernienbildung im Bereich der basalen Fläche der beiden Schläfenlappen bei Stirnhirntumor mit erhöhtem intrakraniellen Druck beschrieben. Unter Widerlegung der bisher allgemein geltenden Anschauung, daß es sich bei der HH-Bildung lediglich

um eine hirndruckbedingte Vorpressung von Hirngewebe in Duralücken handle und daß ein solch passiver Vorgang an sich die Entstehung wie das infiltrierende und zerstörende Wachstum der HH erkläre, wird eine andere Deutung dieses Vorgangs auf Grund objektiv nachweisbarer krankhafter Veränderungen an der Hirnoberfläche im Hernienbereich gegeben. Es wird gezeigt, daß die Lokalisation der HH nicht nur jener der Duradehiszenzen in der mittleren Schädelgrube, sondern — das entscheidende Moment sowohl für die multiple Lokalisation als auch das fernere Schicksal der HH! — jener der arachnoidalen Zellzapfen entspricht. Wenn auch im Bereich der Dehiszenzen mit einem primären druckpassiven Eindringen von HH zu rechnen ist, so wird doch im weiteren Verlauf des infiltrierenden Wachstums der HH in der gleichen Weise, wie es bei Fehlen von Hirndruck in der mittleren Schädelgrube und anderen Orten der Hirnoberfläche der Fall ist, das Hirngewebe durch die proliferierenden Deckzellen der Arachnoidea in die Dura hineingezogen, weil das normalerweise nachgiebige, schwammartige Arachnoidealgewebe mit der Pia mater zu einer Schicht straffen Bindegewebes verbacken ist. Die Bedingungen, unter welchen sich diese krankhafte Meningealveränderung ereignen dürfte, werden besprochen. Die Möglichkeit tumoröser Bildungen im Bereich der Hirnhernien wird erörtert.

Diese Arbeit wurde mit den Mitteln eines von Herrn *F. Firmenich* gestifteten Fonds durchgeführt.

Literaturverzeichnis.

- Askanazy, M. u. G. Will:* Virchows Arch. **229**, 270 (1937). — *Baló:* Arch. f. Psychiatr. **110**, 445 (1939). — *Beneke, R.:* Virchows Arch. **119**, 60 (1890). — *Blasius, O.:* Virchows Arch. **165**, 504 (1901). — *Brockbank, Th. W.:* Arch. of Neur. **20**, 138 (1928). — *Cushing, H.:* Brain **45**, 282 (1922). — *Flexner, L. B.:* Contr. to Embryol. **20**, 33 (1929). — *Franz, J.:* Frankf. Z. Path. **33**, 72 (1928). — *Harrison, Ross G.:* Verh. anat. Ges., Erg.-W. **7**, 85 (1935/36) des Anat. Anz. S. 4. — *Harvey, S. C. and H. S. Burr:* Arch. of Neur. **15**, 545 (1926). — *Harvey, S. C. and E. van Campenhout:* Arch. of Neur. **29**, 683 (1933). — *Hueck, W.:* Beitr. path. Anat. **103**, 308 (1939). — *Mehler, L. u. L. Satz:* Z. Neur. **151**, 441 (1934). — *Oberling, Ch.:* Bull. Assoc. franç. Étude Canc. **11**, 365 (1922). — *Raven, Chr.:* Roux' Arch. **134**, 122 (1936). — *Recklinghausen, v.:* Sitzgs.ber. physik.-med. Ges. Würzburg **1870**. NF. II, 1872. — *Schmidt, M. B.:* Virchows Arch. **170**, 229 (1902). — *Spatz, H. u. Stroescu:* Nervenarzt **1934**, 494. — *Wolbach, J.:* J. med. Res. **19**, 153 (1908).