

Aus dem Pathologischen Laboratorium des Robert-Bosch-Krankenhauses Stuttgart
(Leiter: Prof. Dr. A. DIETRICH).

Gewebsmißbildungen am kranialen und caudalen Neuroporus mit Beziehungen zur Geschwulstbildung.

Von

PAUL DIEZEL.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 5. November 1948.)

Sind die Untersuchungen des direkten Entwicklungsganges sowie seiner experimentellen Beeinflussung an menschlichen Keimlingen nahezu unmöglich, so gibt doch das Studium von Gewebsmißbildungen einen Einblick in die Gesetze der Entwicklungsmechanik, deren mechanische, physikalische und physikalisch-chemische Kräfte zugleich Grundlage alles organischen Geschehens sind. Den in Erscheinung tretenden Entwicklungsvorgängen liegen komplizierte Stoffumsetzungen der lebenden Substanz zugrunde, die bis heute nur an den morphologischen Folgen erkannt werden können. So sehen wir die Differenzierung des Embryos aus einem indifferenten Zellmaterial als eine Folge von abgestuften, ineinandergreifenden und aufeinander abgestimmten Reizwirkungen; diese Zusammenhänge haben die SPERMANNschen Versuche gezeigt. Gewaltige Umgruppierungen des Materials lassen Organe und Organanlagen auftreten, deren Entstehung und Rückbildung nur aus Einflüssen der Vererbung verständlich wird (biogenetisches Grundgesetz, HAECKEL). Ein höchst geladenes Reaktionsmaterial liegt der Embryonalentwicklung zugrunde, minimalste Eingriffe können langanhaltende Veränderungen bewirken. Entsprechend führen im postfetalen Leben langdauernde Angriffe zu geringfügigen Veränderungen. Erfahren die aufeinander abgestimmten Wirkungsgruppen des Entwicklungssystems eine Störung, so wird je nach Zeitpunkt und Ort der Schädigung für den werdenden Organismus eine andere Gesamtsituation geschaffen, der er sich anzupassen sucht. Störungen der Entwicklungsvorgänge sind Zellversprengungen und mangelhafte Rückbildung „alter“, aus der Phylogenese abzuleitender Organe mit fehlerhafter Umdifferenzierung zu neuer Verwendung. Ausgeschaltete, in ungewohnter Umgebung befindliche Zellen gelangen schwer zu einem Verhältnis in die Ordnung der sie umgebenden Gewebe. Bei später Ausschaltung scheint die Einordnung eher zu gelingen,

weil die in den Zellen der ersten Entwicklungsphasen gelagerten Wirkungspotenzen zugunsten der Differenzierung verlorengegangen sind (vgl. Teratom aus abgeschnürten Blastomeren und Drüsenheterotopie in Lymphknoten). Jede Mißbildung hat ihre eigene Art und schafft damit eine jeweils besondere Situation in der Gewebekomposition. In diese Zusammenhänge führen unsere Beobachtungen.

Fall 1: „Paragangliom des Ganglion ciliare, Hamartie über dem Filum terminale, Thymushyperplasie“.

Der erste Fall behandelt ein in enger Beziehung zum Sympathicus stehendes Hamartom und Hamartoblastom des Zentralnervensystems. Vom Standpunkt einer Korrelationspathologie (DIETRICH) wird es möglich sein, eine Zusammenschau des folgenden, vielgestaltigen Befundes zu geben.

Vorgeschichte. Nach dem Krankenblatt, das ich Herrn Prof. Dr. LEICHER, Direktor der Hals-Nasen-Ohren-Abteilung am Städt. Katharinenhospital Stuttgart verdanke, hatte der 19jährige junge Mann mit 12 Jahren eine Gelbsucht. Ein halbes Jahr vor dem Tode waren Atemnot bei körperlicher Anstrengung und Hustenreiz aufgetreten. Der praktische Arzt hatte nach Röntgenaufnahme eine erweiterte Aorta festgestellt, später wurde der Befund als Lungendrüsenkrankung gedeutet. Wegen Verdacht auf Lymphogranulom erhielt Pat. 20 Röntgenbestrahlungen. Die Hilusverbreiterung war bis auf einen Rest im li. oberen Mediastinum zurückgegangen. Kurz darauf, etwa 9 Wochen vor dem Exitus, wird Spannungsgefühl im re. Auge mit zunehmender Protrusio bulbi angegeben, später Doppelbilder mit Strabismus. Nach Röntgenuntersuchung wurde Pat. wegen Verdacht auf Nebenhöhlentumor (Metastase des Lymphgranuloms) stationär aufgenommen. Eine erneute Röntgendurchleuchtung des Thorax ergab eine eigenartige, gut abgegrenzte Vorwölbung über dem li. Vorhof, die als Aneurysma oder Myom angesprochen wurde. Nach bestätigter Verschleierung der re. Oberkieferhöhle durch erneute Röntgenaufnahme erfolgte Oberkieferhöhlenoperation (Prof. LEICHER). Die Kieferhöhlenschleimhaut war verdickt, erst nach Eröffnung der re. Orbita wurde unter dem Orbitaldach seitlich Tumorgewebe gesehen und entnommen. Eine nicht von uns durchgeführte histologische Untersuchung ergab: Carcinom, Verdacht auf Melanocarcinom. Postoperative Eiterung mit Ödem der re. Gesichtshälfte, veranlaßte wegen Verdacht auf beginnende Orbitalphlegmone die Verlegung nach der Augenklinik des Städt. Katharinenhospitals Stuttgart, Direktor Dr. FUCHS. Nach Ausräumung der Orbita (Dr. FUCHS) Rückgang der Schwellung der re. Gesichtshälfte. Abfall der Temperatur. 10 Tage ante Exitum Rückverlegung nach der Ohrenklinik. Wechselnde Schmerzen im re. Ohr, Becken und li. Bein während der letzten Tage ließen auch bei Flüchtigkeit der Symptome an Metastasen denken. Unter zunehmenden Atembeschwerden und Kreislaufversagen kam Pat. an einer doppelseitigen Pneumonie ad Exitum.

Die von mir ausgeführte Obduktion ergibt folgenden Befund (gekürzt): Junger Mann von asthenischem Habitus. Reduzierter Ernährungszustand, schwächlich. Auf der Haut verstreut zahlreiche, flache pigmentierte Nävi.

Kopfhöhle. Zustand nach Eröffnung der re. Kieferhöhle und Ausräumung der re. Orbita. Auf der Wundfläche eitrigter Schorf. Im kurzen Opticusstumpf

bis nahe zum Chiasma Eiter in der Nervenscheide. Keine Tumorreste im Operationsgebiet. Keine Meningitis. Li. Orbita und beide Paukenhöhlen o. B.

Rückenmark. Durasack regelmäßig. Meningen zart. Medulla spinalis auf Durchschnitten in allen Höhen regelmäßig. Bei Besichtigung der Cauda equina findet sich wenige Millimeter unterhalb des Conus in der Sagittalebene ventral über dem Filum terminale ein $1\frac{1}{2}$ cm langer und $\frac{1}{2}$ cm breiter, runder, an den Enden leicht zugespitzter Knoten. Das Gewebstück sitzt locker in den Wurzelbündeln und fällt beim Auseinanderbreiten derselben heraus. An Conus, Filum terminale und Nervenwurzeln kein auffälliger Befund. Spinalganglien und Grenzstrang sind regelrecht angelegt.

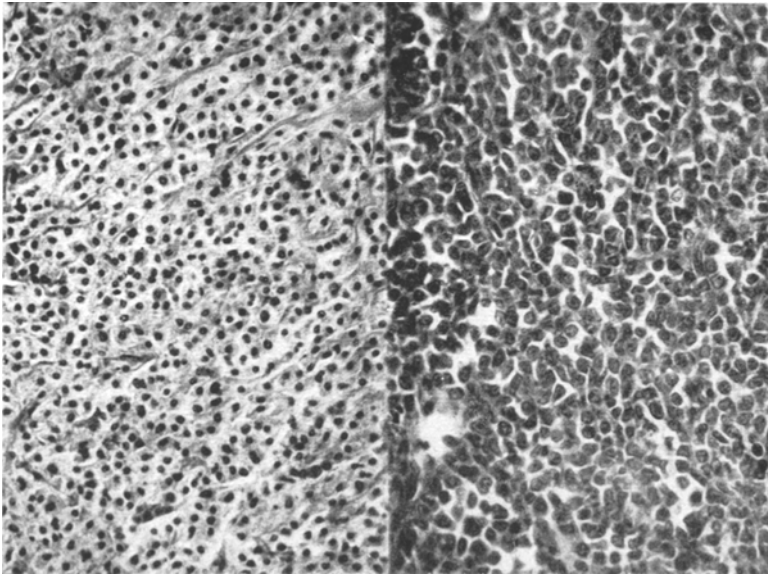


Abb. 1. Paragangliom des Ganglion ciliare. Links: Ausgereifte helle Zellen in stellenweise nesterförmiger Anordnung vom Charakter eines Paraganglioms. Rechts: Unreife Neuroblasten an der Peripherie des Tumors (Fall 1).

Brusthöhle. Der re. Lungenoberlappen zeigt eine Lobärpneumonie im Stadium der grauen Hepatisation, re. frische eitrig-fibrinöse Pleuritis. Im re. und li. Unterlappen frische Bronchopneumonie.

Mediastinum. Bei Besichtigung des vorderen Mediastinums erkennt man li. oben auf dem Pericard einen pflaumengroßen, bräunlichen, prall gespannten fluktuierenden Knoten. Nach Durchschnitt entleert sich Blut und bräunlichrotes, bröckeliges Gewebe, das von einer festen Kapsel umschlossen wird. Kein Zusammenhang mit Aorta oder Herzbeutel nachweisbar. Auf mehreren Durchschnitten durch das vordere obere Mediastinum erkennt man an umschriebener Stelle in dichtem Bindegewebe reiskorn- bis haselnußgroße weißgefleckte Nekrosen, teilweise Verflüssigung derselben. Die Lage der Veränderungen entspricht dem Thymus. Im hinteren Mediastinum vergrößerte Hiluslymphknoten. Herz: o. B.

Bauchhöhle. Infektiöse Milzschwellung. Nebennieren: Gelbe Rinde, vergrößertes weißes Mark. Übrige Organe ohne nennenswerten Befund.

Operationspräparat der Orbita. Bulbus, Fasciculus opticus regelmäßig. Im oberen Winkel zwischen Fasciculus opticus und oberer seitlicher Bulbushinterwand erkennt man eine grauweiße Neubildung von $1\frac{1}{2}$ cm Länge, $\frac{3}{4}$ cm Breite

und $\frac{1}{2}$ cm Dicke. Die Topographie entspricht dem Ganglion ciliare, das sich auch nach eingehender Präparation nicht darstellen läßt. Kein Zusammenhang des Tumors mit dem Bulbus, Fasciculus opticus, Oculomotorius oder einen seiner Äste.

Mikroskopische Untersuchung. (Abb. 1.)

Orbitaltumor. Der Tumor besteht aus 2 Zelltypen. Zentral erkennt man mittelgroße polygonale, epitheliale Zellen mit dunklem Kern und rötlichem Plasmaum. Die Zellen neigen zu nesterförmiger Anordnung, sind von einem lockeren zarten Stroma durchsetzt. In den Nestern vereinzelt kleine Gefäße (Abb. 1 li.). Am Rande finden sich größere Zellen mit großem, rundem Kern und schmalen

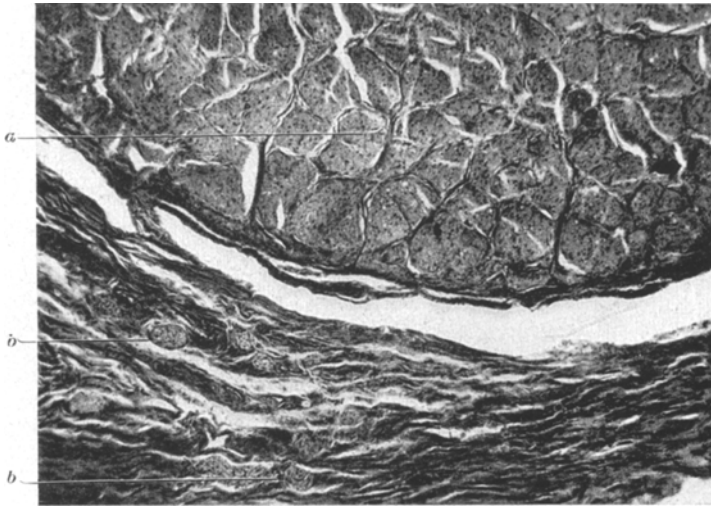


Abb. 2. Hamartom über dem Filum terminale. Durch lockere Bindegewebsverbände septiertes gut ausdifferenziertes Neuroektoderm (a). In der duraartigen Umhüllung eingelagerte neuroektodermale Zellverbände vom Charakter sympathischer Hüllzellen (b). (Fall 1).

Plasmaum. Sie gleichen unreifen entdifferenzierten Epithelzellen (Neuroblasten) (Abb. 1 re.). Hier Kernteilungsfiguren, kleine Nekrosen und Blutungen. Infiltrierendes Wachstum nach angrenzendem Fettgewebe. Kein Zusammenhang mit dem Bulbus oder dem Fasciculus opticus. Der zentrale Zellanteil entspricht nach Zellform und Zellanordnung einem parasympathischen Paragangliom, wie man sie von der Carotisdrüse her kennt. Der periphere Anteil erinnert an eine unreife Glianeubildung vom Charakter der basalen Opticusgewächse. Die Zellen geben keine Färbung mit Chromsalzen.

Ventrales Mediastinum. Der pflaumengroße Knoten über dem Pericard li. zeigt eine derbe Kapsel aus straffem, weitgehend hyalin umgewandeltem Bindegewebe. Keine elastischen Fasern in der Wand. Zentral hämorrhagische Nekrose und Erweichung. Entsprechend den beschriebenen Nekrosen in der Thymusgegend erkennt man in schwieligem Gewebe größere und kleinere Cysten, die von mehrschichtigen, platten, hellen Zellen ausgekleidet werden. Vereinzelt in der Wand Hassalsche Körperchen. Zentral Detritus. Im verbreiterten hyalin verquollenen Stroma eingestreut Resorptionszellen, stellenweise kleine regelmäßige Thymusläppchen. Die mehrschichtigen hellen Wandzellen haben epithelialen Charakter. Keine Lymphogranulomatose, keine Lues.

Rückenmark; Knoten in der Cauda. Man erkennt auf dem Längsschnitt 2 verschieden große, durch eine schmale Zellbrücke verbundene Bezirke aus Nervengewebe, die von derben Bindegewebsfasern umschlossen sind. Schon in der Übersicht ist eine starke Felderung des Nervengewebes durch gefäßführendes Bindegewebe auffällig (Abb. 2). Die starke Vergrößerung läßt einen dichten Faserfilz mit Neuroglia (Makro- und Mikroglia) erkennen. Darin eingelagert finden sich reichlich Nervenzellen (Abb. 5 li.). Nach BIELSCHOWSKY-GROS gefärbte Präparate zeigen unregelmäßige, wirr durcheinanderlaufende Neurofibrillennetze mit verschiedenen Formen von Neuroblasten, wie sie z. B. HELD als Entwicklungsstadien der Neuroblasten abgebildet hat. Vereinzelt auch ausdifferenzierte multipolare Ganglienzellen. Neben zarten Fibrillennetzen liegen auch verbreiterte, oft hakenförmig oder korkzieherartig eingerollte, manchmal bröckelige Neurofibrillen die wir mit CLARA u. a. als Degenerationsformen deuten. Ein Querschnitt zeigt in der Übersicht etwa ein Drittel des eingeschlossenen Nervenmaterials in Nekrose mit Anzeichen beginnender Organisation durch das eingelagerte Mesenchym. Die genaue Durchsicht des bindegewebigen Mantels läßt hin und wieder kleine Zelleinlagerungen erkennen, die im Bau den Hüllzellen sympathischer Ganglien gleichen. Die großen, hellen Zellen mit ihren zarten, meist parallel verlaufenden Fäserchen kommen besonders schön in einer Bielschowsky-Färbung zur Darstellung.

Conus medullaris und Filum terminale. Im Conus regelmäßiger Aufbau der grauen und weißen Substanz. Das Filum terminale zeigt wenige Millimeter unterhalb des Conus eine vom Ependym ausgekleidete, relativ weite Lichtung. Nach BIELSCHOWSKY gefärbte Präparate lassen sie in der Wand auch noch 3 cm unterhalb des Conus Nervenzellen und Nervenfasern erkennen, die nach caudal abnehmen und zunehmend durch dichte Bindegewebszüge mit eingelagerten Gefäßen ersetzt werden. Die Bielschowsky-Färbung weist auch noch 7 cm unterhalb des Conus im Filum terminale Nervenfasern nach, die hier parallel mit dichten Bindegewebsfasern laufen.

Vergrößerte Hiluslymphknoten. Einfache Lymphadenitis.

Nebennieren. Im verbreiterten Mark fleckweise reichliche Sympathicogonienhaufen (vgl. DIETRICH und SIEGMUND).

Pathologisch-anatomische Diagnose.

Unreifes Neuroblastom des Ganglion ciliare vom Bau eines parasymphathischen Paraganglioms. Hamartie des Neuroektoderms über dem Filum terminale (Medullarstrangabsprengung). Cystische Nekrosen des Thymus nach Art der DUBOISSCHEN Abscesse (keine Lues) mit großem hämorrhagischem abgekapseltem Zerfallsknoten auf dem vorderen oberen Herzbeutel (Zustand nach bestrahlter Thymushyperplasie). Nebennierenmarkhyperplasie. Nervenzellen und Nervenfasern im Filum terminale. Lobärpneumonie im rechten Lungenoberlappen, frische Bronchopneumonie in beiden Unterlappen.

Todesursache: Kreislaufversagen bei Lobärpneumonie.

Vergleichende Besprechung des Befundes.

Die Beobachtung eines Paraganglioms des Ganglion ciliare bei gleichzeitiger Fehlbildung mit sympathischen Zellhaufen am caudalen

Rückenmarksabschnitt verlangt eine vergleichende entwicklungsge-
schichtliche Betrachtung, in die sich unter Heranziehung neuer morpho-
logischer Forschungsergebnisse auch die Thymushyperplasie einfügen
läßt. Nach den Untersuchungen von MIHALIK entstehen die Sym-
pathicuszellen aus Zellen, die gleichzeitig mit dem Auftreten der Vorder-
wurzeln aus dem Medullarrohr auswandern und längs des Ramus
communicans nach der Ventralfläche der Wirbelsäule umbiegen, um
dort den Grenzstrang des Sympathicus zu bilden. CLARA, FISCHER u. a.
sehen außerdem in der Spinalganglienanlage Sympathicusbildungs-
material (Sympathicoblasten) bereitgestellt, diese Zellen sollen über
die hintere Wurzel an die Ventralseite gelangen.

Dementsprechend enthalten die epibranchialen Kopfganglien außer
den ihnen selbst zukommenden Zellen Material für die Anlage der
vegetativen Kopfganglien (Ganglion ciliare, Ganglion pterygo-pala-
tinum, Ganglion submandibulare, Ganglion oticum), die als *parasym-
pathische* bezeichnet werden, wegen ihres besonderen pharmakolo-
gischen Verhaltens und funktionellen Antagonismus zum Sympathicus.
Auch hier stammen wohl die eigentlichen parasymphathischen Zellen
aus Grundplattenanteilen. Für das Ganglion ciliare hat MIHALIK die
Entstehung der parasymphathischen Zellen aus dem Oculomotoriuskern
nachgewiesen und gezeigt, daß sie mit den Oculomotoriusfasern aus-
treten. Es liegt in unserem Falle die Annahme nahe, daß zuviel Bil-
dungsmaterial für das rechte Ganglion ciliare angelegt war; es waren
ungewöhnlich reichlich apolare Präneuroblasten vom Oculomotorius-
kern ausgewandert. An diese unreifen Bildungszellen erinnern die
beschriebenen, infiltrierend das Fettgewebe durchsetzenden Randzellen
des Tumors mit bläschenförmigem hellbläulichem Kern (Abb. 1 rechts).
Die zentralen Zellen unseres Tumors lassen dagegen eine gewisse
Ausdifferenzierung erkennen zu epithelialen Zellen vom Bau der
Zellen eines parasymphathischen Paraganglioms (Abb. 1 links). Die
Baueigentümlichkeiten gleichen den selten beobachteten Tumoren,
ausgehend vom Glomus caroticum. Unter Hinweis auf das allgemein
gültige Prinzip im Organismus, daß einer weitgehenden Funktions-
gleichheit eine solche der Gestalt entspricht, möchten wir hier eine
Bestätigung unserer Diagnose: Paragangliom des parasymphathischen
Ganglion ciliare sehen.

Trotz eingehender Durchsicht des Schrifttums (Fachzeitschriften
für Pathologie und Augenheilkunde) haben wir nirgends die Beschrei-
bung eines ähnlichen Tumors gefunden oder den Zusammenhang eines
Blastoms mit dem Ganglion ciliare erwähnt gesehen. Wir glauben uns
daher zu der Annahme berechtigt, das von uns beschriebene Para-
gangliom des Ganglion ciliare als die erste derartige Beobachtung
darzustellen.

Das Besondere unseres Falles ist mit dem Tumor des Ganglion ciliare jedoch noch nicht erschöpft. Die Gewebsmißbildung am caudalen Rückenmarksabschnitt stellt einen koordinierten Vorgang dar. Die Verbindung wird gegeben durch die sympathischen Zellelemente in der duraartigen Umhüllung des versprengten zentralnervösen Gewebsmaterials.

Es ist ungewöhnlich und wir konnten im Schrifttum keine entsprechende Beobachtung finden, in einem 1 cm unterhalb des Conus gelegenen tiefen Rückenmarksabschnitt isoliert liegendes Neuroektoderm mit ausdifferenzierten Ganglienzellen sowie Nervenfasern mit beginnender Myelinisierung zu sehen (Abb. 2 und 5 links). Die gefundenen Sympathicuszellen verkörpern das Gleichartige des Vorgangs caudal wie kranial: Es ist zur Störung in der Anlage, Abwanderung und Ausdifferenzierung von neuroektodermalen Bildungszellen und im besonderen des Sympathicus gekommen, was ebenso die Sympathicogonienhaufen in dem reichlich angelegten Mark beider Nebennieren verdeutlichen. Jedoch ist die Verarbeitung des überschüssigen Bildungsmaterials verschieden. Während kranial keine Einordnung in die Syntonie der Gewebe erfolgt ist und somit durch unbekannte Ursache das Hamartom zum Hamartomblastom wurde, hat das überschüssige neuroektodermale Zellmaterial am unteren Ende des Rückenmarks eine Ausdifferenzierung zu Ganglienzellen und eine beginnende Rückbildung durch eindringende Bindegewebszüge und Gefäße erfahren. Wie bereits erwähnt, sehen wir in den abwandernden Sympathicuszellen in der derben Bindegewebshülle und der Nebennierenmarkhyperplasie eine Störung der Sympathicusausbildung, deren Parallele kranial die Anlage für das Neoplasma geschaffen hat.

Die genaue Einreihung der Gewebsehlbildung am caudalen Rückenmarksabschnitt verlangt eine kurze Betrachtung der Entwicklung. Das Schließen der Medullarrinne ist mit dem Verschuß des primären caudalen Neuroporus beendet, gleichzeitig erfolgt die Ausbildung des unteren Medullarrohres aus indifferentem Zellmaterial, der Rumpfschwanzknospe. Ein zunächst kompakter epithelialer Strang (Medullarstrang BRAUN) erfährt sekundäre Kanalisierung. Einsprossende Epithelien bilden Hohlräume, die sekundär aneinander Anschluß gewinnen. Überschüssige Hohlräume sind daher nicht selten und kleine Choristien. Das Längenwachstum und die Ausbildung des Medullarstückes wird von der Menge des vorhandenen Materials der Rumpfschwanzknospe bestimmt, letztere verbraucht sich bei diesen Entwicklungsvorgängen (HOLMDAHL). Bei geringem Material früher Wachstumsstillstand. Nach der Längenausbildung des Rückenmarkendstückes richtet sich die Größe des Sinus terminalis (Schwanzblase), dessen Wand einreißen kann und damit zunächst einen inneren und bei

Einriß der Haut auch einen äußeren caudalen Neuroporus bilden kann (IKEDA, SCHUMACHER). Diese Vorgänge bilden sich bei Keimlingen im 4.—5. Monat zurück. Der caudale Rückenmarksabschnitt wird zum Filum terminale, Reste der Zellstränge und Knospen können liegen bleiben (*Vestigis coccygiens*). Die *Fovea sacrococcygica* entspricht der Stelle des sekundären caudalen Neuroporus.

Unsere Gewebsmißbildung mit Nervenzellen und Nervenfasern in einer duraartigen Umbüllung läßt zunächst an eine Diastematomyelie denken, ungewöhnlich ist jedoch der tiefe Sitz unterhalb des Conus und die Lage in der Sagittalebene ventral über dem Filum terminale. Bei Durchsicht des Schrifttums besteht eine gewisse Ähnlichkeit der Bildung mit v. SANTHA's Miniaturrückenmark in der Lendengegend, das isoliert hinter dem teilweise mißgebildeten Rückenmark gelegen war. KÖRNYEY beschreibt eine ähnliche Bildung in der Cervicalregion. Die starke Durchsetzung und Septierung des Neuroektodermstücks mit gefäßführendem Mesenchym verwischt in unserem Falle die Ausbildung zu rückenmarksähnlichen Strukturen. Die Entstehung der Diastematomyelie wird erklärt durch ausbleibenden Anschluß der lateralen Ränder beider Seitenplatten des Medullarrohrs; dabei soll sich jede Seitenplatte zu einem selbständigen Rohr zusammenrollen (RECKLINGHAUSEN, ASK). Nach v. SANTHA beruhen diese Mißbildungen auf Verdoppelungen der Medullarplatte, die selbständig je ein Medullarrohr ausbilden sollen. In unserem Falle möchten wir besonders auch wegen der tiefen Lokalisation annehmen, daß durch abgesprengtes Zellmaterial die Anlage zu der Gewebsmißbildung geschaffen wurde, die zur Ausreifung kam entsprechend der ihr innewohnenden Differenzierungspotenzen.

Im oberen Teil unseres Filum terminale (bis 3 cm unterhalb des Conus) haben wir Nervenzellen und Nervenfasern noch 5 cm unterhalb des Conus nachweisen können. Dieser Befund sowie der tiefe Sitz unserer Fehlbildung erlauben eine Revision der verbreiteten Annahme, daß unterhalb des 1. Schwanzsegmentes in dem caudalen Rückenmarksabschnitt zu keiner Zeit der Entwicklung Nervenzellen zur Ausbildung kommen sollen (CLARA u. a.).

Wir haben zur Kontrolle das Filum terminale eines 32 cm langen Anencephalus mit Rachischisis, den wir zufällig beobachteten, eingehend untersucht und folgenden interessanten Befund erhoben: Die Medullarplatte hat sich bis zum primären caudalen Neuroporus nur als Rinne entwickelt und liegt als *Area medullo vasculosa* frei an der Oberfläche. Nach unten schließt sich über eine kurze, 1—2 mm lange, Gliabrücke das regelmäßige Filum terminale an. Der unterhalb des primären, caudalen Neuroporus gelegene „caudale Rückenmarksabschnitt“ ist von regelmäßiger Epidermis überzogen. Ein Wirbelkanal

ist nicht angelegt. Das Filum terminale zeigt teils durchgehende, teils unterbrochene zentral gelagerte Lichtung, die von Ependymzellen ausgekleidet wird. Stellenweise liegen in der Wand solide Ependymzellhaufen. Die Lichtungen werden umgeben von einem dichten Faserfilz mit Gliazellen, denen immer wieder große Nervenzellen mit Faserausbildung untermischt sind. In den oberen Abschnitten kommt es zu kleinen seitlichen Sprossungen aus dem Gliamantel, die reichlich Nervenfaser enthalten und an Nervenwurzeln erinnern. Auffallend ist die

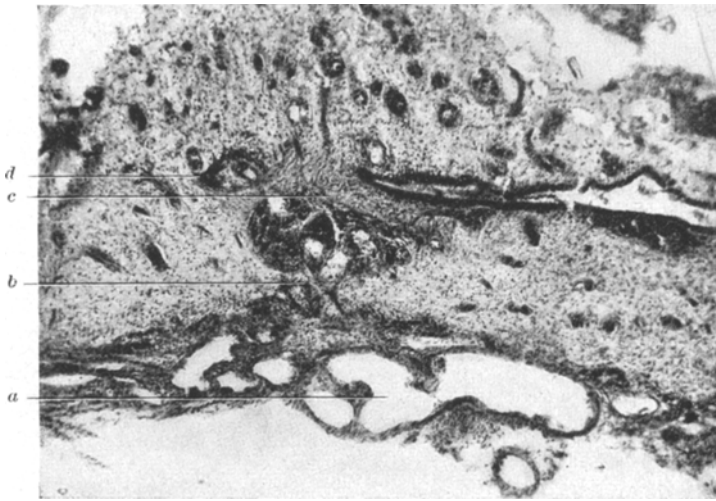


Abb. 3. Filum terminale eines 32 cm langen Anencephalus mit Rachischisis. Gefäßreiche Meninx (a). Einbruch gefäßführenden Mesenchyms in das Nervengewebe (b). (Rückbildung des Materials der Rumpfschwanzknospe.) Bei c Unterbrechung des Zentralkanal mit Abschnüren von Ependymzellen (d).

starke Vascularisation der umhüllenden Meninx und die ausgesprochene Gefäßeinsprossung nach dem Nervengewebe besonders an den Stellen der Lichtungsunterbrechung. Die zahlreichen größeren und kleineren Gefäßsprossen gleichen einem Organisationsgewebe (Abb. 3). Diese Beobachtung wird für die Beurteilung der gefäßreichen Mesenchymation unserer 2. Beobachtung von besonderer Bedeutung sein. *Wir sehen in einsprossenden Gefäßen den Rückbildungsvorgang des unteren Medullarrohrabschnittes, der je nach Anlage des Bildungsmaterials wie den zur Ausbildung kommenden Gefäßsprossen verschieden sein kann.* Das Vorkommen und der Ausbildungsgrad einer Gewebsmißbildung im Bereich des caudalen Rückenmarksabschnittes wird in erster Linie von der Quantität und den Induktionspotenzen des versprengten Zellmaterials bzw. des in Lage verbliebenen Rumpfschwanzknospenmaterials abhängen, das sich, wie HOLMDAHL und SCHUMACHER gezeigt haben,

bei der Ausbildung des unteren Rückenmarksabschnittes verbraucht. Demnach wird eine mit reichlichem Bildungsmaterial angelegte Rumpfschwanzknopse eine stärkere Ausbildung des caudalen Medullarrohrabschnittes zur Folge haben, deren Reste bei mangelhafter Rückbildung bis ins postfetale Leben erhalten bleiben können.

Ebenso wie die vorliegende Beobachtung gibt unser Fall 2 ein Beispiel dafür, wie überschüssiges Bildungsmaterial am unteren Medullarrohr einerseits Ausdifferenzierung entsprechend der innewohnenden Potenzen durchmacht und andererseits Rückbildung wegen fehlender Funktion und gestörter Geweberelation durch einsprossendes Mesenchym erfährt.

Nach diesen Darlegungen möchten wir unsere isoliert liegende Gewebsmißbildung nicht in die Reihe der Diastematomyelie rechnen, sondern nur von einer Hamartie des Neuroektoderms sprechen, wobei das abgesprengte Keimmaterial sich selbst zu Nervenzellen und -fasern differenzieren und das umhüllende Mesenchym (primitive Meninx) zur Bildung einer duraähnlichen Umhüllung induzieren konnte (Abb. 2). Die starke Durchsetzung mit gefäßführenden Bindegewebszügen läßt Rückbildungsbestrebungen durch das Hüllmesenchym erkennen, deren Erfolg in fleckweiser Nekrose mit beginnender Organisation zu sehen ist.

Beachtung verdient noch der Befund an dem Thymus. Nach der Vorgeschichte scheint die Vergrößerung des Thymus kurz vor der Bestrahlung zugenommen zu haben. Das Röntgenbild zeigt eine erhebliche Verbreiterung des oberen Mediastinums, so daß an eine Lymphogranulomatose gedacht wurde. Auf Röntgenbestrahlung ging die Thymusvergrößerung weitgehend zurück. Die rückblickende Betrachtung des Obduktionsbefundes deutet den Thymusbefund bei dem schwächlichen jungen Mann als Thymus persistens hyperplasticus, der sich, was noch ausgeführt wird, in den Rahmen der vorliegenden Anlagestörungen im sympathischen Nervensystem einreicht.

Die beschriebenen Cysten mit Detritus von Thymuszellen, Blutkörperchen und amorphen Massen gleichen den Beobachtungen von HUETER und MATERNA, die ebensolche bei anderen Thymusschädigungen gefunden haben und mit DUBOISSchen Abscessen vergleichen, Lues lag auch bei ihnen nicht vor. Diese an DUBOISSE Abscesse erinnernden cystischen Nekrosen entstehen durch zerfallendes Thymusgewebe, die vorausgegangene Schädigung kann eine verschiedenartige sein. (Rückfallfieber bei MATERNA, Röntgenbestrahlung in unserem Falle, auch nach Zerrung an freigelegtem Thymusgewebe (FULCI) und bei winterschlafenden Tieren als Zeichen akzidenteller Involution (LEVIN) sind diese Cysten gefunden worden.)

Im folgenden soll der hyperplastische Thymus im Rahmen der Fehlbildungen am Nervensystem und insbesondere im Vergleich mit dem

vorliegenden parasymphischen Paragangliom des Ganglion ciliare besprochen werden. Schon lange Zeit sind der Klinik Beziehungen zwischen Thymus und innerem Stoffwechsel bekannt, Einflüsse auf Wachstum, Fettstoffwechsel und Verbindungen zum Vagus werden genannt. Selbstverständlich wird nur eine funktionelle Betrachtungsweise die mannigfaltigen Verbindungen zwischen Einzelorganen und Gesamtorganismus dem Verständnis näherbringen. Hier liegen Relationen, die getragen werden vom vegetativen System und unter Herrschaft vegetativer Tonuslagen ablaufen. Das Einstellen auf ein bestimmtes Gleichgewicht ist bedeutungsvoll: Isohydrie, Isotonie, Isoionie beherrschen die Funktionen der lebenden Substanz. Störungen eines Organes im vegetativen System bedingen gestörte Korrelation und damit geänderte Gesamtsituation. Die Anatomie und Pathologie wird nur Schritt für Schritt dieses Kräftespiel morphologisch unterbauen können. HAMMAR hat Beziehungen zwischen Vagus- und Thymusentwicklung beschrieben. SUNDER-PLOSSMANN erblickt in den großkernigen, hellen Epithelzellen des Thymusretikulums und der HASALLSchen Körperchen ektodermale Abkömmlinge, „die auf Grund anlagegemäßer Zellpotenzen eine innige Abhängigkeit vom parasymphischen Anteil des vegetativen Nervensystems zeigen.“ Wegen hormonalen Resorptionseigenschaften bezeichnet er diese Zellen auch als „neurohormonale“ Zellen. Die Befunde SUNDER-PLOSSMANNs legen es nahe, diese hellen Zellen in den Systembereich des Parasympathicus zu rechnen, wenn auch über den Funktionsmodus (neurohormonale Funktion) noch nichts sicheres ausgesagt werden kann. Bei der Beschreibung eines Thymustumors vom Charakter eines parasymphischen Paraganglioms unterstreicht SIEGMUND die angeführte Zugehörigkeit zu den Vaguszellen.

Sieht man in den hellen epithelialen Zellen das morphologische Substrat des endokrinen bzw. vegetativen Prinzips der Thymus, so gewinnt unsere Thymushyperplasie eine andere Bewertung und bedeutet eine den oben beschriebenen Gewebsmißbildungen koordinierte Störung. Wieweit die von SUNDER-PLOSSMANN angegebene Koppelung zwischen Thymus und Schilddrüse zu Recht besteht und unsere Schilddrüsenunterentwicklung und -unterfunktion hierhergehören, sei dahingestellt; sie sind zunächst Ausdruck einer Gleichgewichtsstörung im vegetativ-hormonalen Tonus, wie der hypoplastische Körperbau.

Fall 2: Cystisches Hamartom am caudalen Neuroporus, „Gehirn am Steiß“.

Zeigte der 1. Fall eine Störung der Entwicklungsvorgänge durch fehlerhafte Zellanlage innerhalb eines Gewebssystems, so gibt der 2. Fall ein Beispiel für eine Störung in der Anlage und Rückbildung eines

„alten“ Organs bzw. Organteils. Die Beobachtung schließt sich unmittelbar an die Gewebsmißbildung im Bereich des Filum terminale an und soll nicht allein wegen ihrer ganz ungewöhnlichen Ausbildung, sondern wegen prinzipieller Fragen der Entwicklung und Rückbildung des caudalen Medullarrohrschnittes vorgestellt werden.

Krankenblatt und Operationspräparat verdanken wir Herrn Prof. Dr. SCHEMPF, Wilhelmshospital, Stuttgart-Weilimdorf.

Das 1 jährige männliche Kind war mit einer cystischen Geschwulst am Steiß (17 cm Umfang) geboren worden, gleichzeitig hatte ein vergrößerter Kopf mit klaffenden Nähten bestanden (35 cm Umfang). Im Verlauf des 1. Lebensjahres



Abb. 4. Cystisches Hamartom am caudalen Neuroporus, „Gehirn am Steiß“. 1jähriges Kind.

war die Geschwulst unter kleinen Schwankungen größer geworden (Maße bis zu 32 cm Umfang). Bei der 1. Vorstellung des Kindes im Alter von 2 Monaten hatte Prof. SCHEMPF durch Druckversuch eine Verbindung zwischen Hirn- und Rückenmarksliquorräumen und der cystischen Steißgeschwulst festgestellt, wie sie nach Angabe der Mutter auch nach der Geburt bestanden habe. Damals keine Anzeichen für Hydrocephalus (Kopfumfang 39 cm). Bei der Aufnahme zur Operation ist das 1 jährige Kind kräftig und dem Alter entsprechend entwickelt. Kopfumfang 47 cm, große Fontanelle nahezu geschlossen. Klinisch: Brust-

und Bauchorgane o. B. Keine Spaltbildung oder sonstige Mißbildungen, keine Lähmungen. Die geistige Entwicklung ist dem Alter entsprechend.

Lokalbefund (Abb. 4). Über dem Steißbein befindet sich ein gut beweglicher, weicher, flüssigkeitsgefüllter Tumor, der mit einem 4—5 cm breiten Stiel unmittelbar über der Rima ani ansetzt. Maße: Umfang 29 cm, Breite von re. nach li. 22 cm. Keine auffallende Spannung des Knotens. Jetzt keine nachweisbare Verbindung mit den Liquorräumen.

Operationsbericht. Umschneiden des Knotens an der Basis und schrittweise Präparation des Stiels. Schließlich wird ein auf die Steißbeinspitze zielender fester Gewebstrang dargestellt und unterbunden. Es wird keine sichere Kommunikation mit dem Durasack festgestellt. Nach Abtragen des Knotens Wundverschluß. Weiterer Verlauf: Primäre Heilung, 14 Tage nach der Operation Entlassung. Das Kind hat sich mit den Eltern bei uns vorgestellt, ist munter und bietet keinen erwähnenswerten Befund. Eine von uns angefertigte Röntgenaufnahme des Kreuzbeins ergibt: Auf der seitlichen Aufnahme erkennt man am Steißbein an Stelle der sonst üblichen Verjüngung eine deutliche mit dem Kreuzbeinende gleichbleibende Verbreiterung, die caudal in eine unscharf begrenzte Aufhellungszone ausläuft. Deutliche Verlängerung und Verbreiterung des Steißbeins. Die Höhe der Aufhellungszone entspricht dem Operationsbereich (Stiel der Cyste). Der a. p.-Aufnahme läßt sich außer der beschriebenen Vergrößerung des Steißbeins nichts entnehmen. Eine Beurteilung der Wirbelbögen ist bei dem 1 jährigen Kind nicht möglich.

Makroskopische Beschreibung des Resektionspräparates. Die allseitig von Epidermis überzogene Cyste hat bis auf 2 kleine Grübchen eine glatte Oberfläche

(Umfang 29 cm). Die Wand ist unregelmäßig dick (von $\frac{1}{2}$ — $2\frac{1}{2}$ cm). Bizarre Höcker und Knoten aus Nervengewebe an der Innenseite geben der Wand besonders in der Umgebung des Stieles und an der körpernahen oberen Fläche eine Verdickung, der in den mittleren Lagen reichlich derbe Bindegewebszüge untermischt sind. Das Nervengewebe kleidet die Cysteninnenfläche ohne Kontinuitätsunterbrechung aus. Entsprechend den Hauteinsenkungen finden sich innen im Nervengewebe 2 kleine Krater von $\frac{1}{2}$ — $\frac{1}{4}$ cm Durchmesser. In dem dichten durch kleine unförmige Wülste verdickten Wandabschnitt liegen im Bereich des Stieles

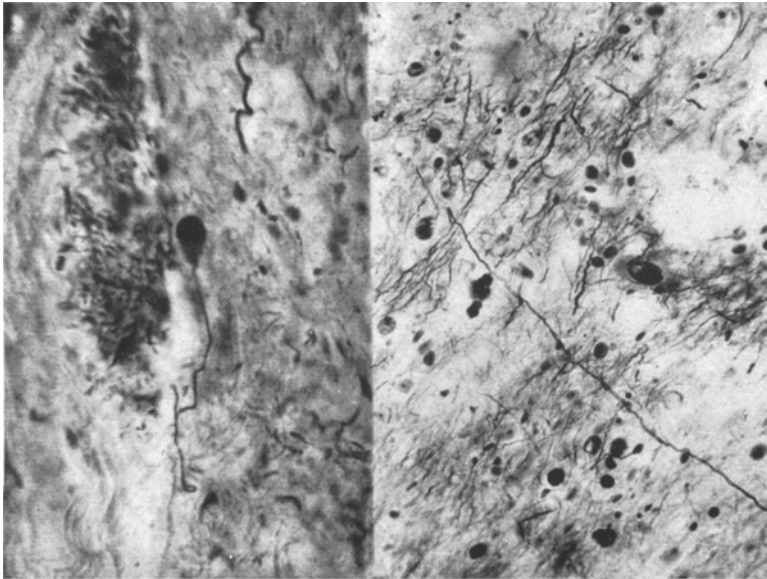


Abb. 5. Links: Unreife Ganglienzelle mit Neurit, Neurofibrillen (Fall 1). Rechts: Neurofibrillennetze in den Wülsten der Cysteninnenwand. In der Bildmitte unreife Ganglienzelle mit bizarr verlaufendem Fortsatz (Fall 2). Färbung: Bielschowsky-Gros.

2 kleine etwa 1 mm breite Kanälchen, die innerhalb des im Operationsbericht erwähnten derben Gewebsstrangs im Stiel nach der Cysteninnenfläche verlaufen. Sie lassen sich bis in eine Einsenkung im Nervengewebe verfolgen (frühere Verbindung mit dem cerebrospinalen Liquorraum). Das Gewebe der Höcker und Wülste ist markig und entspricht dem Gewebe des Zentralnervensystems. Die in den mittleren Wandschichten gelegenen dichteren Gewebspartien strahlen von der Subcutis ein. In der Wand keine andersartigen Gewebsanteile (keine Knochen, Talgdrüsen, Haare u. a. m.).

Mikroskopischer Befund. Die beschriebenen Höcker und Wülste der Cysteninnenfläche zeigen alle ähnlichen Aufbau. An der Oberfläche (innerste Zellage) findet sich ein 5—6 Zellagen breiter Saum aus länglichen Gliazellen. Sie gleichen nach Bau und Lage Spongioblasten, wie sie in Nähe der Ependymzellen um den Zentralkanal gefunden werden. Die Zellen liegen in dichter Lagerung in einem lockeren faserarmen Grundnetz. Unter diesen Zellagen findet sich gut ausdifferenzierte Glia. Man erkennt in einem dichten Grundnetz (Faserfilz) regelrecht ausgebildete Makro- und Mikrogliazellen. Stellenweise Häufchen von Oligodendrogliazellen. In der Mitte der Höcker und Wülste liegen Ansammlungen von

Hirnsand sowie einzelne Capillaren. In der Umgebung des Hirnsandes werden gut ausgebildete multipolare Ganglienzellen sichtbar. Sie gleichen großen und kleinen Pyramidenzellen, wie sie im Vorderhorn des Rückenmarkes vorkommen. In ihrer Nähe liegen Trabantenzellen. Im Bielschowskybild enthält das Grundnetz dieser zentralen Anteile reichlich Neurofibrillen, die teils als zarte, teils als dickere Fasern ein stellenweise engmaschiges nach den Randzonen weitmaschiges Faser-netz bilden (Abb. 5 rechts). Vereinzelt Verbindungen zwischen diesen Fasern und den Ganglienzellfortsätzen. Die Neurofibrillen verlaufen bizarr und bilden kork-zieherartige Formen. An einigen Stellen lassen die dickeren Fibrillen einen¹ gerichteten Verlauf erkennen, im ganzen überwiegt jedoch die Unordnung des Faser-

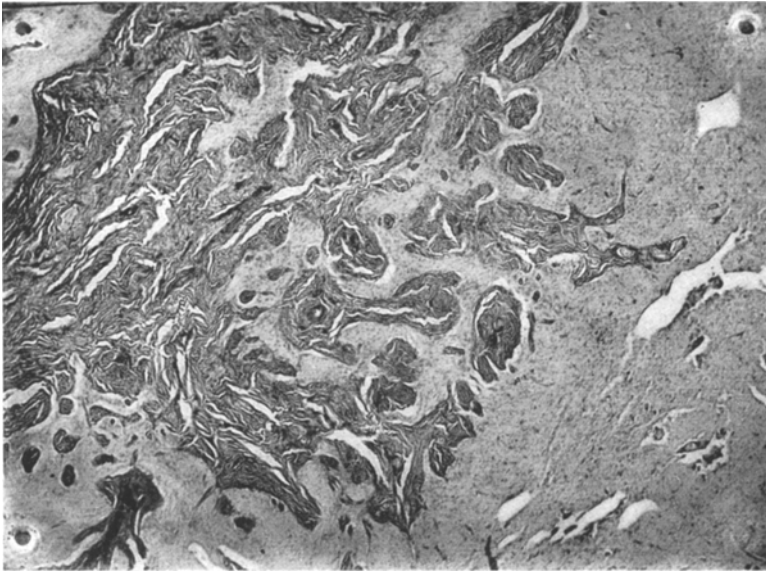


Abb. 6. Aufspaltung des ausdifferenzierten zentralnervösen Gewebes durch gefäßführendes Mesenchym (Fall 2).

grundnetzes. In den unter den Wülsten gelegenen Wandschichten findet sich ebenfalls gut ausdifferenzierte Makro- und Mikroglia, in die vereinzelt multipolare Ganglienzellen sowie feine Neurofibrillen eingestreut sind. Zunehmend werden in den mittleren und äußeren Wandschichten diese Gliaverbände von Bindegewebe untermischt (Abb. 6). Man erkennt dichte Bindegewebsfaserbündel mit Fibrocyten und unterschiedlich reichlich Gefäßen. An den Berührungsstellen zwischen Nervensubstanz und Bindegewebe ist immer wieder eine Auflockerung beider Gewebsanteile deutlich. Von den mesenchymalen Gewebsanteilen sprossen zahlreiche kleine Gefäße ein und umschließen mit lockeren Fibroplastenzügen in Auflösung begriffene teilweise abgetrennte Gliateile. Die Bindegewebsverbände zeigen eingelagerte Resorptionsriesenzellen, Fettkörnchenzellen. Stellenweise gehen abgesprengte Gliastückchen in Nekrose über. Nach BIELSCHOWSKY gefärbte Präparate zeigen in tiefer gelegenen Gliabschnitten nur vereinzelt Neurofibrillen in weitmaschiger Lagerung, auch einzelne multipolare Ganglienzellen.

An den 2 beschriebenen kraterförmigen Einsenkungen ist Plexus chorioideus ausgebildet (Abb. 7). Entsprechend der Wandverdünnung fehlt hier die Nerven-

substanz. Am Rand geht die Lage der Spongioblasten in eineinschichtiges Epithel über, das hier die Wand gegen das darunter liegende lockere Bindegewebe der Subcutis bildet.

Das Bindegewebe zeigt Faltung und bäumchenartige Einstülpung nach dem Cysteninnern wie es einem Plexus entspricht (Abb. 7). Die vom Stiel nach der Cysteninnenseite ziehenden Kanälchen zeigen eine regelmäßige Ependymauskleidung. Das Epithel ist hoch und trägt stellenweise Flimmerhaare (vgl. PETERSEN, Abb. 915). Vereinzelt in den Kanälchen kleine Buchten. Vor der Einmündung in das Cysteninnere ist die Lichtung bis zu 4 mm erweitert und das Ependym kubisch abgeflacht. Die Erweiterung entspricht einer Ventrikelbildung.

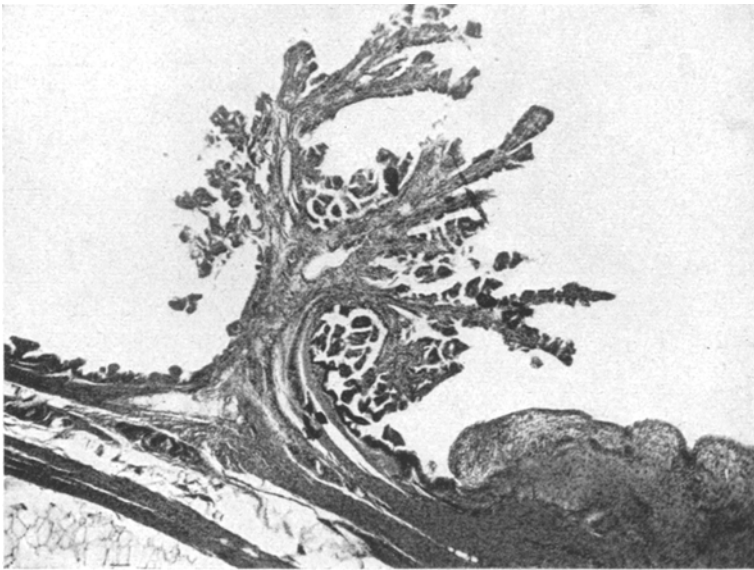


Abb. 7. Plexusbäumchen der Cysteninnenwand, am Rand nervales Gewebe der Innenseite (Fall 2).

Die Innenschicht der dünnwandigen Cystenabschnitte wird ebenfalls von Spongioblasten gebildet, unter denen hier eine dünnere Lage ausdifferenzierter Glia mit einzelnen Ganglienzellen liegt. Auch hier nach der Tiefe Untermischung mit Bindegewebszügen, die von der Subcutis her einstrahlen und das Nervengewebe umgreifen, auflockern sowie fleckweise untergehende Abschnitte resorbieren. Nach außen folgt der Mesenchymlage regelmäßige Cutis ohne Anhangsgebilde.

Das syncytiale Grundnetz der ausdifferenzierten Glia kommt in einer Malloryfärbung sehr schön zur Darstellung. Die unregelmäßig verteilten Gliazellen werden deutlicher, man erkennt eingelagerte Häufchen von Spongioblasten und Oligodendroglia.

Nach SPIELMEIER gefärbte Markscheidenpräparate lassen in einzelnen Höckern und Wülsten längs der dicken Neurofibrillen zarte Myelinscheiden und feinste Myelintröpfchen erkennen. In den tiefer in der Cystenwand gelegenen Gliaabschnitten keine Myelinfärbung.

Pathologisch-anatomische Diagnose.

Cystisches Hamartom am sekundären caudalen Neuroporus mit Ausdifferenzierung des Neuroektoderms zu zentralnervöser Substanz (Ganglienzellen, Makro- Mikroglia, Plexusplatten, Ventrikel). Die Bildung erweckt die Vorstellung eines „Gehirn am Steiß“.

Vergleichende Besprechung des Befundes.

Im Schrifttum der Gewebsfehlbildungen und Hemmungsmissbildungen am unteren Rückenmarksabschnitt findet sich keine unserer Beschreibung entsprechende Beobachtung. Der klinische Verdacht einer terminalen Meningocele sacrococcygalis wurde schon bei der Operation aufgegeben, denn der tiefe Sitz am Ende der Steißbeinwirbel und der fehlende Kreuzbeinspalt entsprachen nicht dem üblichen Befund. Auch eine Myelocystomeningocele ebenso wie eine Myelocystomeningocele dorsoventralis muß nach Sitz und Bau der Cyste ausgeschlossen werden (vgl. GOLD). Ein Teratom liegt nicht vor.

Der ungewöhnliche Befund unserer Beobachtung wird allein durch eine entwicklungsgeschichtliche Betrachtung des caudalen Rückenmarksabschnittes verständlich. Wir haben bei der Besprechung unseres 1. Falles die wichtigsten Punkte der Entwicklung erwähnt. Der Abschnitt vom primären bis zum sekundären caudalen Neuroporus wird auf Kosten des Materials der Rumpfschwanzknospe gebildet solange bis der letzte Rest verbraucht ist (HOLMDAHL). Nach Abschluß des Längenwachstums und erfolgter Kanalisierung erfährt der unterste Abschnitt eine bläschenförmige Erweiterung (sinus terminalis) dessen Ausbildungsgrad vom vorhandenen Zellmaterial abhängt. SCHUMACHER führt diese Auftreibung sowie deren späteres Einreißen (Bildung des sekundären caudalen Neuroporus) auf eine Liquordruckerhöhung zurück. IKEDA konnte jedoch nachweisen, daß auch nach erfolgter Obliteration höher gelegener Abschnitte das Bläschen sowie ein sekundärer Neuroporus gebildet werden. Er lehnt daher die Annahme einer Drucksteigerung als Ursache für den Durchbruch zum Neuroporus ab. Er beschreibt Zellauflockerung und Nekrose der Epidermiszellen, die den Sinus terminalis zur Vorwölbung und zum Einreißen bringen.

Während sich normalerweise diese Vorgänge beim Keimling im 4.—5. Monat völlig zurückbilden und diese tiefen Medullarstrangteile beim Neugeborenen zum Filum terminale geworden sind, ist es in unserem Fall 2 zu einer mächtigen Entwicklung der untersten Rückenmarksabschnitte gekommen. Die große Cyste (29 cm Umfang) entspricht dem Ventriculus terminalis der ebenso direkt unter der Epidermis gelegen ist. In ihn münden als Zentralkanal die beschriebenen Kanälchen, die vom Stiel nach dem Cysteninneren ziehen

und Ependymauskleidung zeigen. Sie sind die Verbindungen zum cerebros spinalen Liquorraum. Die doppelte Kanälchenbildung ist Zeichen der sekundären Kanalisierung des soliden Medullarstranges. IKEDA fand diese Doppellumina bei seinen Untersuchungen an 164 menschlichen Embryonen mit einer Größe von 3,34 mm Gesamtlänge bis 230 mm Scheitel-Steißlänge. Erst durch diese eingehenden Untersuchungen konnten die Ergebnisse SCHUMACHERS an Hühnerembryonen auf den Menschen übertragen werden. In letzter Zeit hat ASK IKEDAS Befunde bei seinen Spinabifida-Studien bestätigt. Unsere Beobachtung an einem 1 Jahre alten Kind stellt die 1. Mitteilung eines ungewöhnlich angelegten und ausgebildeten unteren Medullarrohrabschnittes dar, der entsprechend der Befunde IKEDAS an jungen Keimlingen hier bis ins postfetale Leben erhalten ist.

Unsere Beobachtung gibt somit einen direkten Einblick in die embryonalen Entwicklungs- und Rückbildungsvorgänge. Wir müssen annehmen, daß unserer mächtigen Entwicklung des unterhalb des Conus gelegenen Medullarrohrstückes ein zu reichlich angelegtes Bildungsmaterial der Rumpfschwanzknospen vorausging, wie dies den Untersuchungen von HOLMDAHL und SCHUMACHER entspricht. Die röntgenologisch nachgewiesene Vergrößerung des Kreuzbeinendes und Steißbeins weist in diese Richtung und zeigt, daß auch das umhüllende Mesoderm stärker entwickelt ist. Die Rückbildungsvorgänge haben das mächtig angelegte Nervengewebe nicht bewältigen können und diesem somit die Möglichkeit zur Entfaltung ruhender Differenzierungspotenzen gegeben. Wir finden gut ausgebildetes zentralnervöses Gewebe mit Makro- und Mikroglia, Ganglienzellen, Neurofibrillennetzen und 2 Plexusplatten. Bielschowskybilder bringen ein nervöses Grundnetz (Substantia plexiformis intercellularis) zur Darstellung auch an Stellen, wo die „Zellen“ stark zurücktreten. Es kommt hier zu Ausdifferenzierungen des Neuroplasmas (Abb. 5 re.), wie sie HELD und BIELSCHOWSKY bei Tieren und Embryonen beschrieben haben und BAUER für das menschliche Großhirn nachgewiesen hat. Die Fibrillen sind die ausdifferenzierten plasmatischen Verbindungsbrücken zwischen den primären Nervenzellen (Neurodesmen) und durchsetzen jetzt ebenso Glioplasma wie Neuroplasma. Ganglienzellen und Neurofibrillen werden vor allen Dingen in den Wülsten und Höckern der Cysteninnenwand gefunden, nur vereinzelt in den von Bindegewebe durchsetzten Gliateilen. Die Ganglienzellen liegen in den Wülsten meist nesterförmig. Die Bilder erinnern nach Bau und Anordnung der Zellen an das Grau des Rückenmarksvorderhorns. Der Spongioblastensaum der Cysteninnenwand ist noch ein Rest weniger ausdifferenzierten Materials, er entspricht seiner Lage nach dem Keimlager, das den Nachschub der Gliazellen geliefert hat. Ungewöhnlich ist die

bindegewebige Durchsetzung der Cystenwand, die von der Subcutis, dem umhüllenden Mesenchym, ihren Ausgang nimmt und die Nervensubstanz aufsplittert (Abb. 6). In den dichteren Anteilen des Stiels erlangen die reichlich gefäßführenden Züge eine stärkere Ausbildung und gleichen Organisationsgewebe. *Wir erblicken in der Mesenchymation des Nervengewebes das Bestreben des Organismus, das Rumpfschwanzknospenmaterial zurückzubilden.* Der Befund von abgeteilten, nekrotischen, in Organisation befindlichen Gliastückchen macht den noch nicht zum Abschluß gekommenen Rückbildungsprozeß deutlich. Die starke bindegewebige Durchwachsung des Cystenstiels hat schließlich die bis zum 2. Lebensmonat beobachtete Verbindung der Cyste mit dem cerebrospinalen Liquorraum durch Abschnürung und Obliteration des Zentralkanalans unterbrochen.

Trotz genauer Durchsicht der Cyste läßt sich keine Narbe in der Cutis feststellen, die darauf hindeuten könnte, daß ein Durchbruch zum äußeren sekundären caudalen Neuroporus stattgefunden hatte. Inwieweit die Größe der Cystenbildung am Steiß und der bei der Geburt vergrößerte Kopfumfang auf einen ausgebliebenen Durchbruch und damit unterbliebenen Liquordruckausgleich zurückzuführen sind, können wir nicht angeben. Beziehungen zwischen Liquorproduktion und caudalem Medullarrohrabschnitt lassen sich entnehmen aus der wechselnden Größe der Cyste ebenso wie aus dem relativen Rückgang des Kopfumfanges seit dem Abschluß der Steißcyste. Jetzt bestehen keinerlei Anzeichen für einen Hydrocephalus. Das Nervengewebe unserer Cyste liegt ebenso wie der Ventriculus terminalis direkt unter der Epidermis und wird von Bindegewebe umgeben. Eine Absonderung der nervösen Substanz durch eine Meninx primitiva ist nicht erfolgt.

Unsere Beobachtung zeigt in anschaulicher Weise, daß in den untersten Rückenmarksabschnitten bei reichlich angelegtem Bildungsmaterial der Rumpfschwanzknospe Nervenzellen und Nervenfasern zur Ausbildung kommen können, die sonst in diesem Alter nicht gefunden werden. Die seltenen Tumoren des Filum terminale, hauptsächlich Ependymome (BENEDEK und JUBA, TARLOV), werden auf liegengebliebene Reste nervöser Substanz zurückgeführt, ohne daß bisher in diesen tiefen Rückenmarksabschnitten Befunde von Nervengewebe in nicht blastomatöser Gewebekomposition vorliegen. Unser Fall gibt dafür ein Beispiel, wobei die mächtige Entwicklung der Gewebsmißbildung sowie die Ausdifferenzierung in zentralnervöser Substanz mit Ventrikel und Plexus den Namen eines „Gehirn am Steiß“ nahelegt.

Zusammenfassung.

Es wird berichtet über 2 Gewebsmißbildungen des Nervensystems von ungewöhnlicher bisher im Schrifttum nicht verzeichneter Aus-

bildung. Im 1. Fall bestehen außerdem Beziehungen zur Geschwulstbildung. Bei einem 17jährigen hypoblastischen jungen Mann findet sich ein Paragangliom des Ganglion ciliare, eine isoliert über den Filum terminale gelegene Hamartie des Neuroektoderm mit gut ausdifferenzierten Ganglienzellen und eine Thymushyperplasie. An Sympathicus-hüllzellen erinnernde Zellelemente in der derben bindegewebigen Kapsel der in der Cauda equina gelegenen Gewebsabsprengung veranschaulichen eine Störung in der Abwanderung sympathischer Zellelemente, die ebenso die Sympathicogonienhaufen in dem reichlich angelegten Mark der Nebennieren verdeutlichen. Kranial hat die gleiche Störung mit reichlich Bildungsmaterial die Anlage für das Paragangliom geschaffen, das jetzt durch unbekannte Auslösung blastomatöses Wachstum erlangt hat. Eine Betrachtung des Gesamtbefundes vom Standpunkt einer Korrelationspathologie reiht die Thymushyperplasie als koordinierte Systemfehlbildung in die Störung des Parasympathicus ein und führt zum Verständnis des vielgestaltigen Krankheitsgeschehens.

Die 2. Beobachtung behandelt das Operationspräparat eines 1jährigen Jungen, der mit einer nahezu kindskopfgroßen Cyste am Steiß geboren wurde. Reichliches Bildungsmaterial der Rumpfschwanzknospe hat zu einer eigenartigen Ausbildung des caudalen Medullarrohrsabschnittes geführt, die in der normalen Entwicklung angedeutet, aber beim 4—5 Monate alten Keimling zurückgebildet wird. Der caudale Rückenmarksabschnitt ist als doppelt kanalisiertes Rohr mit mächtiger Schwanzblase (jetzt Umfang 29 cm) erhalten geblieben. In den Wandabschnitten ist zentralnervöses Gewebe mit Makro-, Mikroglia, Ganglienzellen, Neurofibrillennetzen, Plexusplatten und Ventrikel zur Ausbildung gekommen. Reichliche gefäßführende Bindegewebszüge durchsetzen von der Subcutis her einstrahlend das Nervengewebe. Man erkennt Aufsplitterung desselben mit Abbau und Organisation abgetrennter Gliastückchen durch einsprossende Capillaren. Wir sehen in dieser Mesenchymation die Rückbildungsvorgänge des Organismus an dem angelegten Material der Rumpfschwanzknospe. Den gleichen Prozeß der Einsprossung gefäßführenden Mesenchyms haben wir in der Hamartie über dem Filum terminale (Fall 1) und in einem Filum terminale eines 32 cm langen Anencephalus mit Rachischisis gefunden. Der Nachweis von Ganglienzellen mit Nervenfasern noch 5 cm unterhalb des Conus terminalis im Filum terminale des Anencephalus und das versprengte, gut ausdifferenzierte Neuroektoderm in Fall 1 sowie das ausdifferenzierte Material der tiefen Medullarrohrsabschnitte in Fall 2 widerlegt die Annahme, daß unterhalb des Conus keine Nervenzellen angelegt werden. Je nach Anlage des Rumpfschwanzknospenmaterials und den Rückbildungsvorgängen kann das

bereitgestellte Gewebe Zeit zur Differenzierung haben und Nervenzellen ausbilden.

Größe und Differenzierungsgrad unserer Gewebismißbildung in Fall 2 erlauben es, die Beobachtung als „Gehirn am Steiß“ zu bezeichnen.

Literatur.

- ASK, O.: Läkareför. förh. Ny följd 44, 243 (1941). — BAUER, F. K.: Z. Anat. u. Entw.gesch. 112, 1 (1942). — Z. Neur. 196, 265 (1943). — BENEDEK u. JUBA: Z. Neur. 172, 394 (1941). — CLARA, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen. Leipzig 1938. — Das Nervensystem des Menschen, Leipzig 1942. — DIETRICH, A.: Allgemeine Pathologie. Stuttgart 1948. — DIETRICH, A. u. H. SIEGMUND: Die Nebennieren und das chromaffine System. In HENKE-LUBARSCHS Handbuch der speziellen Pathologie, Bd. VIII, S. 1043. — FISCHER, A.: Entwicklung des Menschen. Wien u. Berlin 1929. — GRUBER, G. B.: Die Entwicklungsstörungen der Thymusdrüse. Aus Morphologie der Mißbildungen, von SCHWALBE, Teil 13, 8.—10. Kap., S. 710. Jena 1932. — GOLD, E.: Die Chirurgie der Wirbelsäule. Neue Deutsche Chirurgie, Bd. 54. Stuttgart 1933. — HAMMAR: Die normale morphologische Thymusforschung. Leipzig 1936. — HELD: Entwicklung des Nervengewebes bei den Wirbeltieren. Leipzig 1909. — HOLMDAHL, D.: Z. mikrosk.-anat. Forsch. 14, 99 (1928); 36, 137 (1934). — IKEDA: Z. Anat. u. Entw.gesch. 92, 381 (1930). — KIRCH, E.: Z. Neur. Psychiatr. 117, 231 (1928). — KÖRNYEY: Arch. Psychiatr. (D.) 72, 755 (1925). — MACKNIGHT, H. A.: Amer. J. Surg. 46, 387 (1939). — MATERNA: Verh. dtsch. path. Ges. 20, 354 (1925). — MIHALIK: Anat. Anz. 87, 241 (1940). — PALLOS, K. v.: Z. Geburtsh. 121, 421 (1940). — PETERSEN, H.: Histologie und mikroskopische Anatomie, 6. Abschn. München 1935. — SANTHA, v.: Z. Neur. 123, 717 (1930). — SCHRECK: Klin. Mbl. Augenhk. 103, 1 (1939). — SCHUMACHER, S.: Wien. klin. Wschr. 1928, Nr 20; 1931, Nr 26. — SHAFFER, R. N.: Amer. J. Ophthalm. 1947, 733. — SIEGMUND, H.: Dtsch. med. Wschr. 1948, Nr 33. — SUNDER-PLESSMANN, P.: BASEDOW-Studien. Berlin 1941. — TARLOV, I. M.: Arch. Neur. (Am.) 32, 1045 (1934). — VOSS, W.: Z. Neur. 163 (1938).

Dr. PAUL DIEZEL, (14a) Stuttgart, Hahnemannstraße 1.