

Aus dem Hirnpathologischen Institut der Deutschen Forschungsanstalt für
Psychiatrie (Max Planck-Institut) München (Direktor: Prof. Dr. W. SCHOLZ).

Über Hämangiome des Gehirns.

I. Mitteilung.

Teleangiektasien, Kavernome, STURGE-WEBERSche Krankheit.*

Von

E. E. MANUELIDIS.

Mit 13 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. September 1949.)

Klassifikation und Einteilung.

Eine Einteilung verwandter krankhafter Prozesse vorzuschlagen, ist nicht immer eine leichte Aufgabe, insofern man bemüht ist, diese einheitlich, d. h. nur unter einem Gesichtspunkt durchzuführen. Wird die Klassifikation z. B. nach dem ätiologischen Prinzip vorgenommen, so muß vorausgesetzt werden, daß bekannt ist, wie und warum die einzuordnenden Affektionen zustande kommen. Das ist aber nicht immer oder nur selten der Fall. So muß die ätiologische Einteilung, die wegen der Berücksichtigung der kausalen Genese ideal wäre, aufgegeben werden bzw. muß man zu Kompromissen Zuflucht suchen. Ein ähnliches Schicksal kann der Versuch erleiden, die Prozesse nach klinischen Gesichtspunkten einzuordnen, weil die klinischen Unterscheidungsmerkmale bei den homologen Affektionen fehlen können. Dabei wäre die praktische Bedeutung einer solchen Klassifikation offensichtlich.

Der Morphologe hat die Möglichkeit, durch die ihm zur Verfügung stehenden Mittel verwandte Krankheiten zu erfassen und diese mit mikro- und makroskopischen Methoden einzuteilen. Dabei ist es selbstverständliche Voraussetzung, daß die Klassifikation nur vom morphologischen Standpunkt aus geschehen soll. Sonst ist ihre praktische Bedeutung und Anwendung höchst fragwürdig und zweifelhaft. Viele Autoren (VIRCHOW, DANDY, CUSHING und BAILEY, BERGSTRAND, RUSSEL, FRACASSI) haben sich bemüht, die im Zentralnervensystem vorkommenden Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste zu klassifizieren. Diese Einteilungen sind ein altes Streitobjekt zwischen den Pathologen. Dabei wird die herrschende Nomenklaturverwirrung noch größer.

Es ist nicht unsere Absicht, alle vorgeschlagenen Einteilungen wiederzugeben. Nur einige seien hier erwähnt. Während DANDY die Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Zentralnervensystems nach

* Herrn Prof. Dr. W. SCHOLZ in Verehrung zum 60. Geburtstag.

makroskopischen und klinischen Merkmalen einteilt und das mikroskopische Bild sehr wenig berücksichtigt, beachtet BERGSTRAND in seiner zusammen mit OLIVERCRONA und TÖNNIS verfaßten Monographie letzteres sehr stark, ja seine Klassifikation beruht meistens auf dem feingeweblichen Aussehen. BERGSTRANDS Einteilung, die diejenige VIRCHOWS stark berücksichtigt, ist folgende:

1. Angioma cavernosum;
2. Angioma racemosum (VIRCHOW);
 - a) Teleangiektasien,
 - b) STURGE-WEBER,
 - c) Angioma arteriale (aneurysma anastomoseon VIRCHOW),
 - d) Angioma racemosum venosum (Varix cirroides VIRCHOW),
 - e) Aneurysma arteriovenosum;
3. Angioretikulom (ROUSSY und OBERLING), Angioblastoma (CUSHING und BAILEY), Lindautumoren;
4. das Angiogliom.

Die Klassifikation BERGSTRANDS kann durch den Kliniker keine absolute Verwendung finden, weil sie auf morphologischen Unterscheidungsmerkmalen basiert und die Biopsie bzw. die histologische Untersuchung zur Voraussetzung hat. Aber auch ein Morphologe wird auf manche Schwierigkeiten bei ihrer Benutzung stoßen, welche wir erwähnen möchten. Es ist dabei notwendig, kurz die von BERGSTRAND vorgeschlagenen Definitionen der einzelnen hämangiomatösen Affektionen wiederzugeben. Unser Material enthält keine Fälle, die in die Gruppe 3 und 4 nach BERGSTRAND gehören. Wir können uns also nur mit den kavernösen und racemösen Hämangiomen befassen.

Unter *kavernösen Angiomen* versteht BERGSTRAND solche Prozesse, welche „aus großen Bluträumen aufgebaut“ sind, „die voneinander durch Wände verschiedener Dicke getrennt sind. Jede Wand ist somit für mehrere Lumina gemeinsam. Im Gegensatz zu den racemösen Angiomen findet man kein Parenchym zwischen den Gefäßen. Histologisch ist die Trennung zwischen diesen beiden Tumorarten ziemlich ausgeprägt.“

Die *Teleangiektasien* sind nach BERGSTRAND aufgebaut aus „Gefäßen mit Wandungen ähnlich den Capillarwandungen“. Er teilt weiter mit, daß die Gefäßstämme bei den Teleangiektasien „im großen und ganzen voneinander isoliert“ waren, „aber an einzelnen Stellen lag eine Kommunikation vor, ganz wie bei einem Kavernom“. Und weiter: „Überhaupt dürfte es nicht immer möglich sein, diese Fälle von Angioma cavernosum abzugrenzen, dem sie sicherlich nahestehen.“

Mit den letzterwähnten Ausführungen über die Teleangiektasien, der ersten Untergruppe der racemösen Angiome, und ihrer engsten Beziehung zu den Kavernomen sind wir einverstanden; folgerichtig können wir uns nicht einverstanden erklären mit seiner obenerwähnten Bemerkung, daß der Unterschied zwischen Kavernomen und racemösen

Angiomen ausgeprägt ist. Nicht seiner Meinung sind wir auch aus folgendem Grunde: Wenn die Teleangiektasien als racemös bezeichnet werden, sind wir vielmehr berechtigt, auch die Kavernome so zu benennen, die mehr als jene traubenförmig aussehen.

Das *Angioma arteriale* oder Aneurysma anastomoseon wird von VIRCHOW — BERGSTRAND übernimmt seine Definition — folgendermaßen umgrenzt: „Bei dem wahren Aneurysma anastomoseon besteht gar keine Anastomose zwischen Arterie und Vene.“ „Vielmehr löst sich die Arterie in ihre Äste auf und sowohl diese Äste als deren Kollateralen (Anastomosen) sind allesamt erweitert.“ Die ganze Affektion besteht nach ihm aus erweiterten, arteriellen Gebilden, die bei Lebzeiten pulsieren. Die Venen sind dabei nicht beteiligt.

Solche Bildungen, wie BERGSTRAND festgestellt hat, scheinen nicht zu existieren. Wir haben auch die Literatur durchsucht, ohne eine einzige Abhandlung zu finden, die die Definition VIRCHOWS erfüllt. Somit erscheint uns das Beibehalten des *Angioma arteriale* in einem Klassifikationsschema als nicht notwendig, ja überflüssig. Fast alle älteren als *Angioma arteriale* veröffentlichten Arbeiten gehören in die Untergruppe des *Angioma venosum* und des arteriovenösen Aneurysmas der BERGSTRANDSchen Einteilung.

Bis jetzt waren unsere Einwände gegen diese Einteilung „akademischer“ Art, um einen Ausdruck CUSHINGS zu benutzen. Die Schwierigkeiten der praktischen Verwendung der von BERGSTRAND vorgeschlagenen Einteilung des racemösen Angioms treten deutlich zutage bei der Begriffsbestimmung des *Angioma racemosum venosum* und des *Aneurysma arteriovenosum*.

Ersteres umfaßt 2 morphologisch verschiedene Affektionen:

1. Seltene Bildungen, die aus erweiterten Venen bestehen und, nach VIRCHOW, mit einer Varikozele zu vergleichen sind.

2. Wie uns BERGSTRAND mitteilt: „Gewöhnlich ist ein anderer Typ, bei dem das Angiom aus einem Knäuel erweiterter pathologisch gebauter Gefäße besteht, die weder als Arterien noch als Venen bezeichnet werden können. Die Gefäßwandungen sind in verschiedenen Teilen desselben Gefäßes verschieden gebaut.“ Diese Bildungen erreichen regelmäßig die Pia, sind mit Ektasien der pialen Gefäße kombiniert, weisen oft eine keilförmige Gestalt auf und sind nicht von dem arteriovenösen Aneurysma histologisch zu unterscheiden.

Letzteres beruht nach den Darlegungen BERGSTRANDS auf einem „Kurzschluß“ zwischen dem arteriellen und venösen System, und zwar so, daß ein Gefäß oder Gefäßknäuel Arterie mit Vene verbindet unter Ausschaltung des Capillarbettes. Als Folge haben wir eine Vergrößerung der zuführenden Arterie und der abführenden Vene. Das arteriovenöse Aneurysma pulsiert und enthält arterielles Blut. Somit ist der Unterschied zwischen diesem und dem zweiten Typ des *Angioma racemosum venosum* nur „physiologisch“.

Ein Morphologe kann wenig mit physiologischen Unterschieden anfangen. Er hat nicht immer die Gelegenheit, bei Biopsien anwesend zu sein. Sehr viele Fälle, wie alle aus unserem Material, werden postmortal besichtigt, bei denen es nicht mehr möglich ist, zu sagen, ob die

gefundenen hämangiomatösen Bildungen arterielles oder venöses Blut enthalten. Man ist nicht mehr imstande, festzustellen, ob ein Aneurysma arteriovenosum oder ein Angioma racemosum venosum vorliegt. Entscheidet man sich für die letztere Bezeichnung, so ist immer noch nicht gesagt, ob man den ersten oder den zweiten, häufiger vorkommenden, aber morphologisch anders aussehenden Typ dieser Affektion meint. Manche Autoren, wie SCHÖPPE, HASENJÄGER, sind bei der Einteilung ihrer Fälle auf ähnliche Schwierigkeiten gestoßen. Somit erscheint uns angebracht, eine rein deskriptive, histologische Einteilung vorzuschlagen, die nichts besagen will über die kausale Genese der einzuordnenden Affektionen, zu keinen physiologischen Unterschieden Zuflucht nimmt und welche durch den Morphologen praktisch angewendet werden kann. Die Klassifikation erhält folgendes Aussehen:

Haemangioma racemosum.

- A. *Teleangiektasie.*
- B. *Haemangioma cavernosum. STURGE-WEBERS-Krankheit.*
- C. *Haemangioma venosum.*
- D. *Haemangioma arteriovenosum.*

Bemerkt sei, daß die Untergruppe C solche Bildungen erfaßt, die histologisch venöser Natur sind. Hierher gehört der erste Typ des Angioma racemosum venosum BERGSTRANDS. Dem zweiten Typ dagegen, der von dem arteriovenösem Aneurysma nur physiologisch zu unterscheiden ist, bezeichnen wir gemeinsam mit diesem als Haemangioma arteriovenosum.

Wir geben der Bezeichnung Hämangiom statt Angiom den Vorzug, da jene präziser ist, einmal, weil sie über den Inhalt der Gefäße etwas besagt, und zweitens ist es besser, solche ausdifferenzierten Bildungen, wie die racemösen Hämangiome, nicht mit dem indifferenten Namen Angiom zu benennen. Wir haben absichtlich die STURGE-WEBERSche Krankheit bei unserer Auseinandersetzung mit der Klassifikation BERGSTRANDS beiseite gelassen. Hier sei vorläufig nur so viel gesagt über diese sowohl klinisch wie pathologisch-anatomisch uneinheitliche Affektion: Morphologisch gehört sie abwechselnd zu einer der in unserem Schema erwähnten Untergruppen des racemösen Hämangioms und zeigt dazu die eigentümlichen, gyrierten Verkalkungen außerhalb des eigentlichen hämangiomatösen Prozesses.

Nicht nur die Einteilung, sondern auch die Frage, ob die im Zentralnervensystem vorkommenden Affektionen Mißbildungen oder Blastome sind, hat seit jeher die Pathologen beschäftigt. Entsprechend der Beantwortung dieses Problems durch manche Autoren wurde auch die von ihnen vorgeschlagene Klassifikation gestaltet.

CUSHING und BAILEY trennen scharf zwischen Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülsten. Die „angiomatous malformations“, schreiben diese Autoren, „may be clearly distinguished from the blood vessels tumors proper by the fact that traces of compressed tissue are invariably present between the vascular loops comprising the lesion.“

Daß das Nichtvorhandensein von nervösem Parenchym zwischen den Gefäßen der Affektion kein Charakteristikum für Blastome sein kann, braucht nicht ausführlich erörtert zu werden. Ebenfalls sei betont, daß eine auf diesem Unterscheidungsmerkmal beruhende Klassifikation fehlerhaft sein muß.

Die Einteilung dieser Autoren ist die folgende: A. Vascular Malformations: 1. Teleangiektasis, 2. Angioma venos, 3. Angioma arter. B. Hemangioblastomas: 1. cystic, a) capillary, b) cellular, c) cavernous. 2. solid, a) capillary, b) cellular, c) cavernous.

BERGSTRAND, der die Meinung vertritt, man soll nicht „Geschwulst und Mißbildung in Gegensatz zueinander bringen“, kritisiert die Einteilung der vorgenannten Forscher und betont, daß das kavernöse Hämangiom — obwohl innerhalb der Affektion kein Nervenparenchym vorhanden ist — zu den Mißbildungen gerechnet werden soll. Gleicher Meinung, was das Kavernom anbetrifft, ist auch RUSSEL — obwohl die Verfasserin sonst die CUSHING-BAILEYSche Einteilung akzeptiert —, weil sie eines der von diesen Autoren aufgestellten Unterscheidungsmerkmale zwischen Blastomen und Hamartomen, nämlich die Produktion von Bindegewebsfasern, nicht als Charakteristikum für jene anerkennt, sondern nur die zellige Wucherung.

Einleitend zu der Besprechung unserer Fälle (siehe Tabelle) möchten wir erwähnen, daß uns folgende Fragen interessieren: Die pathologische Anatomie und Lokalisation der hämangiomatösen Affektionen. Ferner die Frage, ob die racemösen Hämangiome Mißbildungen oder Tumoren sind. Besondere Aufmerksamkeit wollen wir den auf die Hämangiome zurückzuführenden Veränderungen ihrer nächsten Umgebung widmen. Die Klinik und Vererbung dieser Prozesse möchten wir auch kurz besprechen.

A. Teleangiektasien.

Aus der allgemeinen Pathologie sind uns die sogenannten senilen Angiome der Haut bekannt. Bei diesen beruht die Affektion auf den im Alter vorkommenden Umwandlungen des elastischen und kollagenen Bindegewebes der Haut. Es handelt sich bei den senilen Teleangiektasien der Haut weder um Blastome noch um Mißbildungen, sondern um symptomatische Erweiterungen präformierter Gefäße. Daß prinzipiell ähnliche Veränderungen im Zentralnervensystem vorkommen können, bestätigt uns OSTERTAG, indem er einen Fall mitteilt, bei welchem es infolge Thrombosierung zu Teleangiektasien präformierter Gefäße gekommen ist. Homologe Affektionen kommen auch in unserm Material vor. Da diese Gefäßveränderungen erworben sind und kausal

Tabelle.

Fall	Name	Alter	Geschl.	Klinische Diagnose	Lokalisation	Art des Haemangioms
1.	Kon. Al.	58	♂	Paralyse	Frontalrinde	Sekundäre Teleangiektasie
2.	Ba. Ver.	89	♀	Cerebralsklerose, Pneumonie	Kleinhirnhemisphäre li.	„
3.	Fi. He.	39	♀	Schizophrenie Akute Dysenterie	Brücke	„
4.	Sch. Ka.	18	♀	Kleinhirntumor	Kleinhirnhemisphäre re.	Primäre Teleangiektasie
5.	He. J.	54	♂	Magen-Ca.	Temporalpol li.	„
6.	Hei. J.	24	♂	Cerebrale Lähmung. Debilität. Otogen. Sepsis	Brücke li.	Kavern. Hämangiom
7.	Be. A.	70	♂	Herzinsuf. Migräne	Brücke li.	„
8.	Pe. A.	49	♀	Pseudosklerose	Brücke re.	„
9.	Fr. Ch.	23	♂	Epilepsie	Postzentr. Region li.	„
10.	Wi.	32	♀	Herzinsuf. Mesaortitis luica	3. Temporalwind. re.	„
11.	Reis. Mar.	57	♀	Epilepsie	Inselrinde li.	„
12.	Böc.	57	♀	Apoplexie	Putamen li.	„
13.	Kl. Id.	83	♀	Sen. Demenz Herzversag.	Frontallap. re.	„
14.	Mü. Hei.	17	♂	Tumor hint. Schädelgr. li.	1. Kleinhirn li. 2. Stirn re.	1. „ 2. Teleangiektasie
15.	Gr. Ma.	38	♀	Encephalit. ? Myelitis ? Tumor ?	Großhirnhemis. bds.	STURGE-WEBER (Multipl. Kaver.)
16.	Grö. So.	15	♀	Epilepsie STURGE-WEBER	Occipitallap. re.	STURGE-WEBER
17.	Br. Jo.	38	♂	Hirntumor ? The Meningitis	Occipitallap. li.	Arteriovenös. Hämangiom
18.	La. An.	58	♀	Schizophrenie Lungentbc.	Fossa Sylvii li.	„
19.	Kä. Jo.	43	♀	Epilepsie	Occipitallap. re.	„

genetisch als Folge eines anderen Leidens zu betrachten sind, benennen wir sie *sekundäre Teleangiektasien*.

Fall 1: Kon. Al. 58 J. ♂

Klinische Diagnose: Progressive Paralyse.

Gehirn: Mikroskopisch sind an vereinzelt Rindengefäßen geringe, lymphoplasmocytäre Infiltrate. Geringe Stäbchenzellwucherung. Eisen +. Die klinische

Diagnose Paralyse wird pathologisch-anatomisch bestätigt. Außerdem sind an einer umschriebenen Stelle der Frontalrinde einige abnorm erweiterte, capillarähnliche Gefäße zu sehen, die prall mit Blut gefüllt sind. Diese verlaufen isoliert, jedoch tritt hier und da eine Berührung bzw. Kommunikation benachbarter Hohlräume ein. Die Wandungen der Gefäße bestehen aus einem einschichtigen Endothel und aus vereinzelten Bindegewebsfibrillen. In der Umgebung der Teleangiectasien sind die Ganglienzellen so gut wie intakt. Die Glia zeigt eine deutliche Progressivität.

Diagnose: Progressive Paralyse mit umschriebenen sekundären Teleangiectasien.

Fall 2: Ba. Ver. 89 J. ♀

Klinische Diagnose: Cerebralsklerose.

Anatomische Diagnose: Starke, allgemeine Arteriosklerose der größeren Arterien und der Coronarien. Mehrere Herzmuskelschwien. Arteriosklerose der Nieren.

Gehirn: Hochgradige Sklerose der Hirnbasisgefäße. Das Gehirn ist atrophisch (1080 g). Die Gyri sind verschmälert, die Sulci erweitert. In der ventralen Seite der li. Kleinhirnhemisphäre ist im Bereich der Rinde eine wie frische Blutung aussehende, etwa linsengroße Stelle zu sehen. Die histologische Untersuchung dieses Bezirkes weist einige isolierte, stark erweiterte Gefäße auf, die ähnlich aufgebaut sind wie bei unserm Fall 1. Die Endothelien sind nicht an allen Stellen sichtbar. Einige Gefäße bestehen nur aus fast kernlosem kollagenen Bindegewebe.

Diagnose: Starke Arteriosklerose der Hirnbasisgefäße, umschriebene Teleangiectasien in der li. Kleinhirnhemisphäre.

Fall 3: Fi. He. 39 J. ♀

Klinische Diagnose: Schizophrenie, Dysenterie.

Anatomische Diagnose: Akute katarrhalische, fibrinöse Enterocolitis, besonders im unteren Dünndarm und vom Colon desc. abwärts. Beginnende akute Lymphadenitis der mesenterialen Lymphknoten. Trübe Schwellung der Leber und Nieren.

Gehirn: Gewicht 1350 g. Kein nennenswerter pathologischer Befund makroskopisch zu erheben. Nur in der Mitte der Pars basilaris pontis ein rundliches, rötliches, streifig auslaufendes Herdchen von einigen Millimeter Durchmesser. Die histologische Untersuchung dieser Stelle zeigt einige stark erweiterte, isolierte capillarähnliche Hohlräume. Ihre Wandungen sind ähnlich gebaut wie beim Fall 1. Die stark mit Blutelementen gefüllten Gefäße weisen im Zentrum ihres Lumens ausgelaugte Erythrocyten, in der Peripherie desselben Leukocytenansammlungen auf. Zwischen den Gefäßen sind gut erhaltene Nervenzellen zu sehen. Die Mikro- und Makroglia zeigt eine deutliche Progressivität. Einige progressive Makrogliazellen ähneln den gemästeten Astrocyten.

Diagnose: Akute Enterocolitis. Umschriebene Teleangiectasien in der Brücke.

Am deutlichsten können wir durch unsern Fall 6 die sekundäre Genese der hier erwähnten Gefäßveränderungen demonstrieren. Es handelt sich um ein haselnußgroßes, kavernoöses Hämangiom in der Basis der Brücke links (Abb. 6), das wir später besprechen werden. Die durch dieses in Olivenhöhe hervorgerufenen Gefäßveränderungen möchten wir ganz kurz erwähnen.

In diesem Abschnitt des Zentralnervensystems, und zwar in der Medianlinie sind einige capillarähnliche Gefäße zu sehen, die abnorm erweitert sind (Abb. 1). Aus den ektatischen Gefäßen kam es zu einer Blutung, welche die medialen Partien der rechten Olivenformation vernichtete. Mesenchymale und glöse Wucherungen im Erweichungsbereich. Die progressiv umgewandelten Gliazellen ersetzen die zugrunde gegangene mediale Olivenformation. Die Teleangiectasie ist morphologisch ähnlich

den oben beschriebenen Fällen. Sie ist sehr wahrscheinlich sekundär entstanden durch Stauung bzw. Störung des Blutabflusses aus diesem Gebiet infolge des proximal gelegenen Brückenkavernoms.

Gemeinsam kann für die obenerwähnten Fälle gesagt werden, daß sie aus abnorm erweiterten, capillarähnlichen Gefäßen bestehen. Das

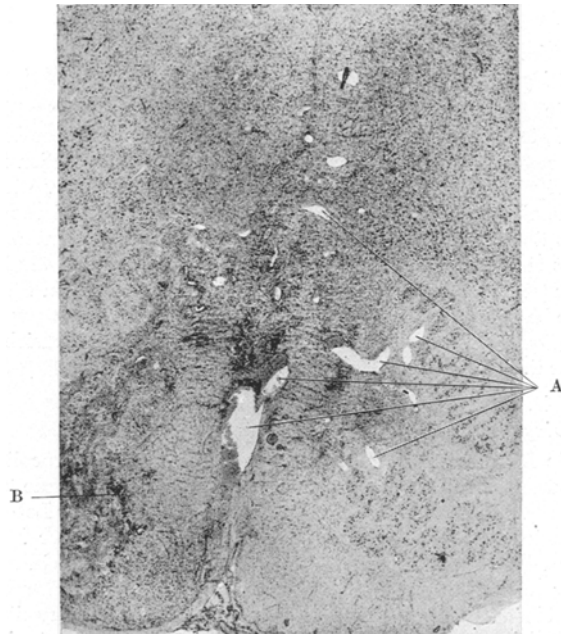


Abb. 1. Fall 6. Sekundäre Teleangiektasien. Abnorm erweiterte Gefäße (A). Zerstörung der Nervenzellen der Olivenformation mit mesenchymalen und gliösen Wucherungen (B). NISSL-Färbung.

Auffallende also ist nur die Weite des Lumens der präformierten Gefäße, die sekundär bedingt ist. Klinisch verlaufen diese Affektionen so gut wie symptomlos.

Primäre Teleangiektasien

nennen wir solche Prozesse, die nicht nur hinsichtlich der Weite der Gefäße, sondern auch durch deren Form, Anzahl und Verteilung sich auszeichnen. Wir können bei diesen nicht annehmen, daß es sich um präformierte, sekundär veränderte Capillaren handelt. Unsere Fälle 4 und 5 sollen dazu dienen, diese Affektionen näher zu erläutern.

Fall 4: Sch. Ka. 18 J. ♀

Klinik: Aus der Krankengeschichte ist zu ersehen, daß in der Familie keine Nerven- und Geisteskrankheiten vorkommen. Zwillingsschwester gesund. Als Kind Polyarthrit. 1942 4 Wochen Krankenhausaufenthalt infolge Unfalls durch Sturz

von der Treppe. Mit 15 Jahren im Juli 1945 Sturz vom Rad (unbekannte Ursache). Pat. fiel auf die Hüfte und war nicht bewußt os. 14 Tage später Brechreiz, Kopfschmerzen und Schwindelanfälle. Einlieferung ins Krankenhaus. Damaliger Befund: Oppenheim re. angedeutet. Leichte Rumpfataxie. Breitbeiniges ataktisches Gehen. Über der Herzspitze systolisches und diastolisches Geräusch. Am 18. Dezember Entlassung. Damalige Diagnose: Commotio cerebri. Psychogene Überlagerung. Die Pat. war von Oktober 1945 bis kurz vor der am 16. Juni 1948 erfolgten Klinikaufnahme beschwerdefrei. Nur einmal hatte sie im Sommer 1947 1 Tag lang Schwindelgefühl und Erbrechen. Vor 14 Tagen traten ganz plötzlich Übelkeitsgefühl, Brechreiz und starke Kopfschmerzen, vor allem in der Stirngegend, auf, besonders beim

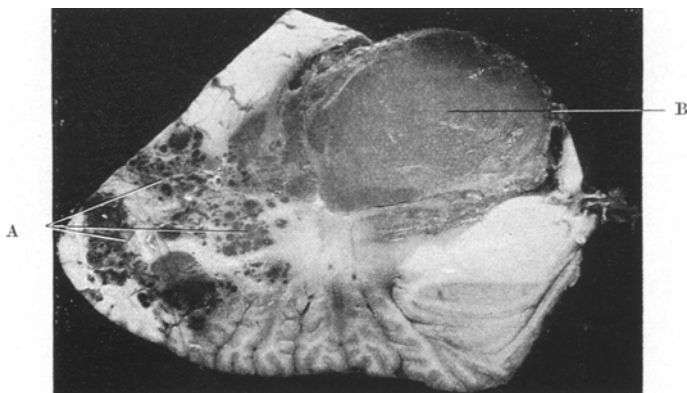


Abb. 2. Fall 4. Primäre Teleangiektasie der re. Kleinhirnhemisphäre. Zahlreiche abnorm erweiterte Gefäße (A). Massive Blutung (B).

Liegen auf der linken Seite. Das Wichtigste aus dem neurologischen Befund sei hier wiedergegeben:

Stauungspapille bds. Periphere Facialisparese re. Hypotonie des re. Armes. Diadochokinese re. verlangsamt. Barany: Deutliches Vorbeizeigen nach re. Steigend tendenz re. beim Vorhalteversuch. P. S. R. und A. S. R. bds. sehr lebhaft. Gang: Abweichversuchtendenz nach re. Ventrikulographie: Raumbeschränkende Erkrankung der re. Kleinhirnhemisphäre. Pat. kam unter zunehmenden Hirndruckerscheinungen ad exitum.

Pathologische Anatomie: Rekurrierende Endocarditis der Mitralis mit vereinzelten kleineren frischen Wärzchen. Mäßige Hyperplasie der weißen Milzpulpa. Das formolfixierte Gehirn wiegt 1280 g. Die sonst zarten Leptomeningen zeigen an der ventralen Seite der re. Kleinhirnhemisphäre eine leichte Verdickung und einige subarachnoidale Blutungen. Das Kleinhirn ist besonders in der re. Hemisphäre geschwollen und fluktuiert beim Betasten. Beim Querschnitt durch die re. Kleinhirnhemisphäre sieht man zahlreiche über hirsekorngroße, schwarze, rundliche Herde, welche die ganze Rinde und das Mark des Lobus semil. sup. und inf. und die diesen angrenzenden Partien durchsetzen (Abb. 2). Das Kleinhirnmantel einschließend beider Nuclei dentati ist durch eine frische massive Blutung zerstört. Die Ventrikelwände sind zum Teil mit geronnenem Blut belegt. Am Großhirn und Hirnstamm finden sich außer der Einstichstellen von einer Ventrikulographie makroskopisch keine weiteren pathologischen Veränderungen. Histologisch ist eine große Zahl abnorm weiter,

dünnwandiger, mit Blut bzw. stellenweise mit Thromben gefüllter, capillarähnlicher Gefäße zu sehen (Abb. 3). Ihre Wandung besteht aus einer Endothelschicht bzw. aus Fragmenten einer solchen und aus einigen Bindegewebsfibrillen, die stellenweise eine deutliche Zunahme erfahren unter Bildung einer kernarmen, kollagenisierten, sklerotischen Schicht. Es sind Gefäße vorhanden, deren Wand nur aus Endothel, andere wieder, die nur aus Bindegewebsfibrillen zusammengesetzt sind. Mehrere Gefäße berühren sich, andere konfluieren zu größeren Hohlräumen. Was die Verteilung der ektatischen Gefäße anbetrifft, so ist festzustellen, daß hie und da ganze Kleinhirnbäumchen befallen sind. An anderen Stellen wieder ist mehr die Rinde und davon Körner- oder Purkinjeschicht oder beide betroffen, aber auch im Mark und

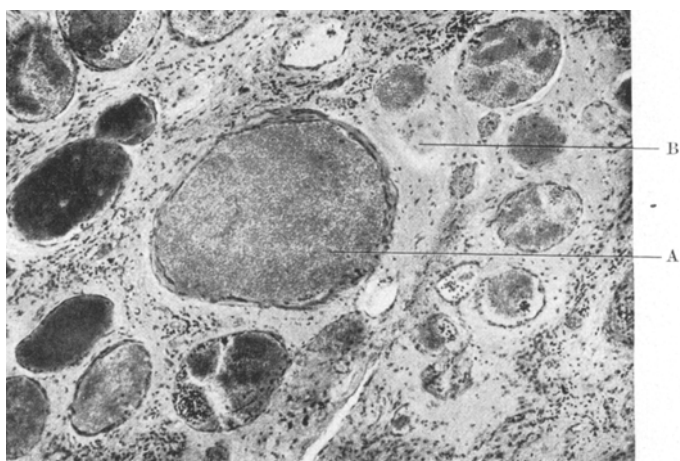


Abb. 3. Fall 4 Abnorm erweiterte, stark mit Blut gefüllte Gefäße. Gefäß, dessen Wand aus einer an Dicke wechselnden Bindegewebsschicht und aus vereinzelten Endothelien besteht (A). Plasmatische Infiltration mit Progressivität der Glia (B). VAN-GIESON-Färbung.

in der Molekularschicht sind ektatische Gefäße zu sehen. Von der letzteren aus erreichen sie die Pia. Im Affektionsbereich sind die Purkinjezellen vollständig zerstört. In der nächsten Umgebung derselben zeigen einige davon schwere Veränderungen. Die Körnerschicht bietet alle möglichen Atrophiestufen und ist stellenweise bis auf vereinzelte Zellen verschwunden. Glia reaktiv-progressiv; Wucherung der BERGMANNschen Zellen mit gegen die Oberfläche gerichteter, senkrechter, pallisadenähnlicher Anordnung (Abb. 4). Nicht nur die BERGMANNschen Zellen, sondern auch die anderen progressiven mikro- und makroglösen Elemente sind mit Blutfarbstoff beladen. Die Gefäßwände und ihre Umgebung sind an mehreren Stellen mit plasmatischen Substanzen bzw. corpusculären Elementen infiltriert. Die Infiltration der Gefäßwände mit plasmatischen Stoffen ruft meistens eine mehr oder weniger deutliche Aufquellung der Bindegewebsfibrillen hervor. Die Wandungen erscheinen hie und da verdickt und homogenisiert. Kleine frische Erweichungen bzw. solche in irgendeinem Organisationsstadium trifft man in der Umgebung der Affektion an, ebenso sekundäre, entzündliche Infiltrate leichten Grades, welche auch in den über der Affektion vorhandenen, narbig verdickten Leptomeningen zu sehen sind. Die Pia zeigt außerdem hyperämische Gefäße sowie kleine Blutungen und einige mit Blutfarbstoff beladene Phagocyten.

Fall 5: He. J. 54 J. ♂

Klinik: Es liegen mangelhafte Angaben vor, aus welchen zu entnehmen ist, daß der Pat. an einem Ca. des Magens, an Bronchitis und Schwerhörigkeit litt.

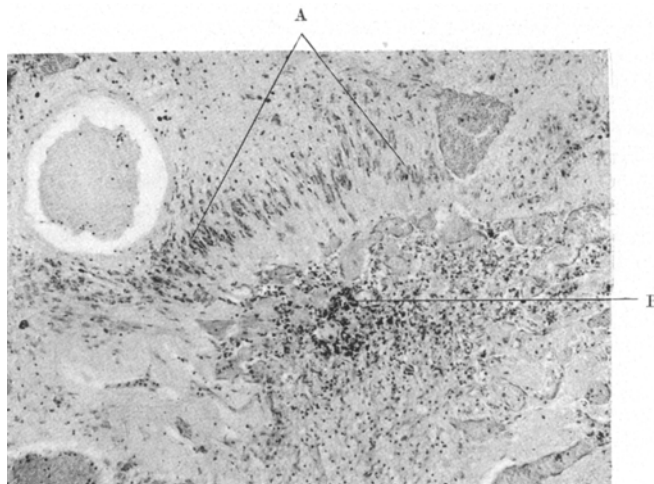


Abb. 4. Fall 4. Pallisadenähnliche Formationen aus progressiven, mit Blutfarbstoff beladenen Gliazellen im Bereich der Kleinhirnrinde an Stelle der zugrunde gegangenen PURKINJE- und KORNER-Zellen (A). Alte Blutung (B). Kresylviolette Färbung.

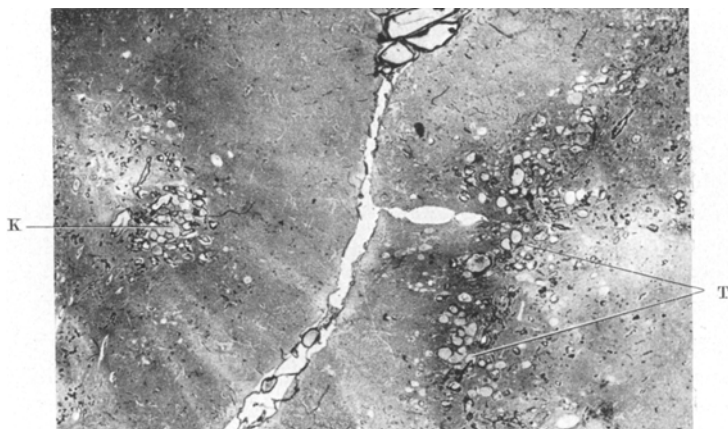


Abb. 5. Fall 5. Primäre Teleangiectasien (T). Zusammenlagerung und Konfluenz der ektatischen Gefäße zu einem kavernomähnlichen Gebilde (K). PERDRAU-Färbung.

Pathologische Anatomie: Makroskopisch liegt im Bereich des li. Temporalpols eine wie eine frische Blutung aussehende Veränderung. Die feingewebliche Untersuchung dieses Bezirkes ergibt um einen in seiner ganzen Circumferenz quergetroffenen Sulcus zahlreiche, ektatische, im großen und ganzen isolierte capillarähnliche Gebilde in der Rinde und den angrenzenden subcorticalen Markpartien. Konfluenz zu kavernomähnlichem Gebilde findet an einer umschriebenen Stelle statt (Abb. 5).

Die Gefäße des Kavernoms zeigen oft eine homogenisierte, kernarme, leicht verdickte Bindegewebsschicht um das Endothellager, das manchmal nur durch vereinzelte Exemplare angedeutet ist, vor allem im Zentrum. Sonst sind die ektatischen Gefäße der Affektion ähnlich gebaut wie beim Fall 4. Jedoch findet hier öfter eine Berührung benachbarter Räume statt. In den Berührungsstellen sieht man im Perdraubild, daß die präkollagenen Fibrillen hie und da zusammenschmelzen, um an andern Stellen wieder isoliert in jedem Gefäß zu verlaufen. Auch bei dieser Affektion ist eine plasmatische Durchtränkung der Gefäße und des umliegenden Gewebes wie beim Fall 4 festzustellen. Beim letzteren bewirkt sie eine Auflockerung der Gewebsstruktur. Eine umschriebene, frische, vasculäre Erweichung mit beginnender Organisation ist im untersuchten Präparat vorhanden. Interessanterweise zeigt uns das Perdraubild, daß bei manchem der stark mit plasmatischen Stoffen durchtränkten Gefäße die argentophilen Fibrillen körnig zerfallen sind. Die Nervenzellen sind im Bereich der Affektion und in ihrer nächsten Umgebung auffallend gut erhalten. Sie sind nur etwas kleiner und zeigen einen pyknotischen Kern. Selten sieht man solche Exemplare, die auf eine beginnende, ischämische Veränderung hindeuten. In den unteren Schichten der Rinde Satellitosis. Die Glia ist leicht progressiv verändert, besonders im Bereich des Markes, wo eine deutliche Gliose vorhanden ist. Die progressiven Vorgänge erreichen jedoch nicht das Ausmaß wie beim Fall 4. Ebenfalls fehlen hier die sekundär entzündlichen Infiltrate. Die pialen Gefäße sind etwas erweitert und geschlängelt.

Nach der Meinung von CUSHING und BAILEY sind die Teleangi-ektasien vor allem in der Brücke lokalisiert. BERGSTRAND teilt mit, daß sie auch im Septum pellucidum und im Großhirn vorkommen können. Auch bei unserem Fall 5 sind sie im Großhirn zu sehen, und zwar im linken Temporalpol. Auch das Rückenmark, wenn auch selten, scheint für diese Affektion empfänglich zu sein (LISSOWSKY). Auch über multipel auftretende teleangiektatische Herde ist berichtet worden (CREITE, FINKELNBURG, SJÖVALL und LUNDGREN). Die Lokalisation von Teleangiektasien im Kleinhirn, wie bei unserem Fall 4, gehört zweifellos zu den größten Raritäten. In diesem Abschnitt des Zentralnervensystems scheint, wenn auch weniger häufig als anderswo, das Haemangioma arteriovenosum vorzukommen (ZNOJEMSKY und MYSLIVECEK, MAKLAKOW, LEUNENSCHOSS, LEHOCZKY, CUSHING und BAILEY, BIELSEN, BERGSTRAND und TÖNNIS, SCHLUMPF).

Bezüglich des feingeweblichen Baues der einzelnen Gefäße bei den Teleangiektasien herrschen bei den verschiedenen Autoren keine Meinungsverschiedenheiten (CUSHING und BAILEY, BERGSTRAND u. a.). Wie auch unsere Fälle 4 und 5 bezeugen, ist die Wand der meist isoliert verlaufenden Gefäße zusammengesetzt aus einer Endothelschicht und einer solchen aus Bindegewebsfibrillen; die quantitative Anteilnahme bei dem Aufbau der Wandung, ebenso wie die Größe des Lumens, schwanken in den verschiedenen Gefäßen. Diese sind manchmal auch verdickt. MARINESCO und DRAGANESCO stellen bei Teleangiektasien hyperplastische Vorgänge bei den Gefäßen fest. Die Wandungen ließen sowohl Elastin wie auch Muskulatur vermissen. Bei vielen Autoren

(CUSHING, BERGSTRAND, SJÖVALL und LUNDGREN u. a.) ist oft die Rede von einer Hyalinisierung der Gefäßwände bei den Teleangiektasien und auch bei den anderen homologen Affektionen. Wenn wir bei unserem Material kaum die Hyalinose erwähnen werden, so ist das dadurch zu erklären, daß wir von dieser Bezeichnung nur in dem begrifflichen Sinne von SCHOLZ Gebrauch machen. Die häufigste Veränderung der Gefäßwände, der wir große Bedeutung beimessen, ist zweifellos die plasmatische Verquellung der Wand. Diese manifestiert sich je nach der Intensität des Vorganges und der Zusammensetzung der plasmatischen Stoffe am Gewebe verschieden. Meistens macht sich die plasmatische Infiltration der Gefäßwand bemerkbar in Form einer Auflockerung der Struktur des Gewebes bzw. in Form einer mehr oder weniger starken Aufquellung der kollagenen Fasern (Fall 4 und 5). Als Endstadium dieses Vorganges, jedoch selten, haben wir Gefäßwände vor uns, die homogenisiert und bei VAN-GIESON-Färbung intensiv braun aussehen, keine fibrilläre Struktur mehr erkennen lassen und den Eindruck erwecken, als ob sie geronnen wären. Im Perdraubild zeigen die Fibrillen solcher Gefäße einen körnigen Zerfall (Fall 5). Fast ähnliche morphologische Veränderungen, besonders solche, die dem Endstadium in unseren Feststellungen entsprechen, fand SCHOLZ und neuerdings auch ZEMAN an den Gefäßen röntgenbestrahlter Gehirne. Hier handelt es sich um Befunde, die auf den exogenen Reiz, die Röntgenbestrahlung, zurückzuführen sind, während bei unseren Fällen eine exogene Genese der gefundenen Veränderungen negiert werden muß. Auf diese Frage werden wir noch später zurückkommen, ebenfalls auf die Besprechung jener Gefäße, welche eine kernarme, narbige, sklerotische Wandung aufweisen.

Der Austritt von Plasma und Blut aus den ektatischen Gefäßen bewirken eine Auflockerung, unter Umständen auch kleine Erweichungsbezirke des umliegenden Gewebes. Nicht nur die Mikro-, sondern auch die Makroglia ist an mehreren Stellen mit Blutfarbstoff beladen, ähnlich wie es METZ und SPATZ festgestellt haben. Als Folge der Infiltration des Gewebes mit Blutflüssigkeit sind die progressiven Formen der Glia aufzufassen (Fall 4 und 5). Das gleiche lehrt uns SCHOLZ bei Ödemzuständen des Gehirns und stellt dabei fest, daß die Ganglienzellen dabei ziemlich resistent sind, was auch im großen und ganzen für unsere Fälle Gültigkeit hat. Die Nervenzellen sind in der Umgebung der Affektion wenig verändert; meistens weisen sie eine morphologisch schwer faßbare leichte Atrophie unter gleichzeitiger Verringerung des Protoplasmas und des Kernes auf (Fall 5). Innerhalb der Affektion und zwischen den abnorm zahlreichen und erweiterten Gefäßen des Falles 5 sind die Ganglienzellen durch Druckwirkung und Ernährungsstörung zugrunde gegangen bzw. schwer verändert. Die BERGMANNsche Glia in atrophischen Gebieten deutet die Rindenstruktur noch an, indem sie pallisaden-

ähnliche, gegen die Oberfläche gerichtete Formationen bildet (Abb. 4). Der „lokale Faktor“ (SPIELMEYER) und „die normalen Gegebenheiten des Gewebes“ (BRAND) sind als maßgebend für das Ausmaß und Ausrichtung dieser Bildungen zu betrachten. Der klinische Verlauf der Teleangiektasien scheint ungleichartig zu sein (BERGSTRAND). Während bei unserem Fall 5 die Affektion erst postmortal festgestellt wurde, verursachte diese beim Fall 4 ihrer Lokalisation und Größe entsprechend cerebellare Symptome. Da die selbe Patientin in ihrer Vorgeschichte Traumen aus unerklärlichen Ursachen aufweist, stellt sich die Frage, wie weit die Genese der Hämangiome bzw. die Verschlechterung des klinischen Befundes damit zusammenhängt.

In den von HEINE, SCHÜCK, WAGNER beschriebenen Fällen von racemösen Hämangiomen kommen auch Traumen in der Anamnese vor. Der traumatische Ursprung der Affektion wird aber in Abrede gestellt, während die Frage, ob das Trauma das Wachstum beschleunigt, bejaht wird. In den Mitteilungen von ISENSCHMID und BORT haben wir eine posttraumatische Zunahme der klinischen Symptome. In den meisten Fällen liegen jedoch einige Jahre zwischen Verletzung und Beginn bzw. Verschlechterung der Symptome (LEUNENSCHLOSS, CUSHING, BLANK), so daß es nicht wahrscheinlich ist, daß das Trauma eine wesentliche Rolle gespielt hat. Vielmehr vermuten wir, daß die Verletzung nicht als Ursache, sondern als Folge des noch latent verlaufenden Prozesses zu betrachten sei (Fall 4). Blutungen aus diesen an sich leicht verletzlichen Gebilden müssen als Ursache von Verschlimmerungen nach Traumen aber zugegeben werden. Die Pathogenese, die Vererbung und ferner die Frage, ob die Teleangiektasien Mißbildungen oder Geschwülste seien, wollen wir gemeinsam nach der Besprechung der übrigen Untergruppen des racemösen Hämangioms behandeln.

B. *Haemangioma cavernosum*.

Bei den letzten der bereits beschriebenen Fälle findet neben Berührung benachbarter Gefäße ein Übergang der Teleangiektasien zu einem umschriebenen Kavernom statt. Daß solche Umwandlung möglich ist, wird von VIRCHOW und BERGSTRAND zugegeben. Es scheint, daß die Kavernome selten im Zentralnervensystem vorkommen (BERGSTRAND, RUSSEL). Nicht als Ablehnung dieser Behauptung darf unsere Feststellung aufgefaßt werden, daß in unserem Material diese Affektionen am häufigsten vorkommen (siehe Tabelle). Unsere Fälle (6 bis 14) sollen dazu dienen, die kavernösen Hämangiome näher zu betrachten.

Fall 6: Hei. J. 24 J. ♂

Klinik: Cerebrale Lähmung. Re. gelähmt. Debilität. Osteomyelitis. Eitrige Otitis. Septisches Fieber.

Pathologische Anatomie: Eitrige, jauchige Otitis media bds., besonders li. Thrombophlebitis des li. Sinus sigmoid. Otogene Sepsis. Septischer Milztumor. Trübe

Schwellung von Leber und Nieren. Konfluierende bronchopneumonische Herde in beiden Unterlappen. Subpleurale Petechien. Lockere Thromben in beiden Vorhöfen. Hydroperikard. Verkürzung des re. Oberschenkels nach alter Osteomyelitis. Muskelatrophie, ausgedehnte Narbenbildungen. Bei der Kopfsektion zeigt die Dura an der Basis im Bereich des li. eitrig thrombosierte Sinus sigmoid. eine schmutzig-graue Verfärbung. Das Gehirn zeigt äußerlich eine normale Konfiguration. An der Basis der Brücke li. subpial ist ein bucklig sich vorwölbender, etwa haselnußgroßer Herd zu sehen, der auf dem Schnitt eine dunkelrote maschige Beschaffenheit aufweist (Abb. 6). In der Medulla oblongata li. in Höhe des Nucleus olivaris inf. eine

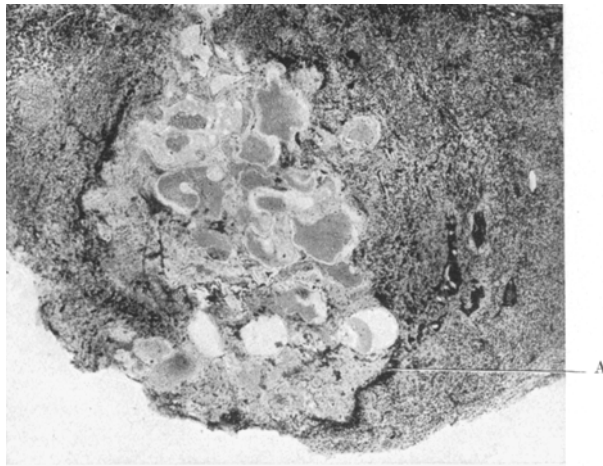


Abb. 6. Fall 6. Kavernöses Hämangiom. Teils freier, teils an Gliazellen gebundener Blutfarbstoff (A). Nissl-Färbung.

rotliche Verfärbung. Diese Veränderung haben wir bereits mikroskopisch als sekundäre Teleangiektasie beschrieben (Abb. 1). Hier sei nur die mikroskopische Untersuchung des in der Brücke liegenden Befundes wiedergegeben. Er besteht aus weiten Gefäßen, die besonders im Zentrum und in den ventralen Partien des Pons zu großen cystischen Hohlräumen zusammenfließen. Das ganze Gebilde sieht schwammartig aus und hat gemeinsame Wände für mehrere Gefäße; ihre Wand besteht aus vereinzelten Endothelien, die selten eine kontinuierliche Schicht bilden, und aus einer an Dicke wechselnden, bindegewebigen Schicht. Oft sind Gefäße vorhanden ohne Endothelien. Gegen die Oberfläche, bzw. die Basis der Brücke, läßt die Zusammenlagerung der Gefäße etwas nach; einige stark erweiterte Gefäße liegen dort isoliert und sind durch ein narbig-gliöses Gewebe mit progressiven Elementen getrennt, welche auch die ganze Affektion wallartig umgeben, unter Bildung pallisadenähnlicher, senkrecht zum Zentrum der Veränderung gerichteter Formationen. Der Tumor und dessen Umgebung sind mit plasmatischen Substanzen leicht durchtränkt. Die Makro- und Mikroglia ist stark progressiv verändert. Zahlreiche gliöse Elemente in der Umgebung der Affektion sind mit Blutfarbstoff beladen, ebenso an vereinzelten Stellen einige Ganglienzellen; frei liegendes Blutpigment ist wahrzunehmen. Die Ganglienzellen um die Affektion sind gut erhalten, jedoch etwas kleiner und mit pyknotischen Kernen. Vereinzelt Verkalkungen sind in der Umgebung des Kavernoms vorhanden.

Fall 7: Be. A. 70 J. ♂

Klinik: Herzinsuffizienz. Migräne.

Pathologische Anatomie: Gehirngewicht 1410 g. Die Meningen sind glatt. Die basalen Gefäße zeigen ausgedehnte, arteriosklerotische Einlagerungen. Auf Frontalschnitten findet man eine hanfkorngroße Cyste im li. Caudatumkopf und kleine subependymäre Blutungen im li. Seitenventrikel. In den mittleren Partien des li. Brückenfußes ist ein etwa linsengroßer Herd vorhanden von schwärzlich-grünlicher Farbe und von vermehrter Konsistenz. Die histologische Untersuchung ergibt ein kavernöses Hämangiom, welches ähnlich gebaut ist wie im Fall 6. Weitgehend gleich sind auch die durch die Affektion hervorgerufenen Veränderungen der Umgebung. Außerdem sind hier einige primär gereizte Ganglienzellen zu sehen. Zum Unterschied zum Fall 6 besteht hier keine nachweisbare Nachbarschaft der Affektion zu den Meningen. Außerdem sind bei diesem Fall nicht bloß, wie im Fall 6, in den peripheren Partien zwischen den Gefäßen gliöse Elemente, sondern auch in den zentralen, und zwar in Form von Inseln gliösen Gewebes, rings umgeben von kavernomatösen Hohlräumen.

Fall 8: Pe. A. 49 J. ♀

Klinik: Seit 2 Jahren Schütteln zuerst mit dem re. Arm, dann mit dem Kopf und re. Bein und dann der li. Seite. Die Schüttelbewegungen sind lebhaft. Intensionstremor des re. Armes. Kraft erhalten. Besonders bei Aufregungen Wackelbewegungen des re. Armes. Das Zittern hört im Schlafe auf. Oberkörper und Kopf nach vorne gebeugt. Hand- und Fingergelenke schlaff. Pat. kann nicht allein stehen und schwankt. Der Gang ist ataktisch. Cerebellares Taumeln. Re. sind Babinski und Oppenheim Zeichen vorhanden sowie erhöhter Tonus. Langsame, undeutliche, skandierende, gaumige, manchmal schreiende Sprache. Unmotiviertes Weinen und Lachen. Starrer Ausdruck. Blöde Euphorie. Re. temporale Ablassung. Beim Blick nach oben unregelmäßige Zuckungen. Zunge weicht nach li. ab. Verschluckt sich beim Essen. Mangelhafte Beherrschung der Blase. Milz auffallend groß. Zunehmende Abmagerung.

Klinische Diagnose: WILSON-Krankheit. Pseudosklerose.

Pathologische Anatomie: Hier liegt ebenfalls ein Kavernom vor, und zwar in der Haube der Brücke re.; es kreuzt die Mittellinie und setzt sich in der Mittelhirnhaube der li. Seite fort. Hirnschenkelfuß und Vierhügelplatte freilassend. Über den histologischen Bau der Gefäße verzichten wir zu berichten, da dieser von dem im Fall 6 bereits beschriebenen nicht abweicht. Kranial vom Kavernom und mit ihm in kontinuierlichem Zusammenhang stehend, finden sich Blutungen in der li. Regio hypothalamica und zwischen Globus pallidus und Putamen eine erweichte Stelle. Mikroskopisch ist eine fortgeschrittene Organisation im Bereich der hämorrhagischen Erweichung neben frischen Blutungen festzustellen. Im li. Linsenkern ausgedehnte Nekrose mit starker Gliawucherung vorhanden.

Fall 9: Fr. Ch. 23 J. ♂

Klinik: In der Schule hat Pat. schlecht gelernt. Schlechtes Gehör infolge Mittelohreiterung, deshalb besuchte er Taubstummen- und Hilfsschule. Erblichkeit nicht bekannt. Seit seinem 12. Lebensjahr epileptische Anfälle, die 3 Tage vor Eintritt des Exitus zahlreich vorkommen. Klinische Diagnose: Epilepsie.

Pathologische Anatomie: Das Gehirn wiegt 1330 g. Die weichen Häute sind blutreich und nicht verdickt. In der li. Postzentralregion ist nahe der Medianfalte eine die Oberfläche nicht überragende, braun pigmentierte Stelle mit mäßig verdickten Leptomeningen vorhanden. Darunter findet sich ein derber, etwa walnußgroßer Knoten, der auf dem Schnitt das Niveau etwas überragt und von einer schwarzroten

Farbe ist. In seiner Umgebung sind kleine Rindenabschnitte verschmälert, stark pigmentiert und bräunlich verfärbt. Eine Verhärtung der Ammonshörner ist nicht sicher zu fühlen. Weiter ergab die Nekropsie eine mäßige Dilatation und mäßige Hypertrophie des Herzens. Subendokardiale Blutungen im li. Ventrikel. Ungleiche Durchblutung der Herzmuskulatur. Wie bei den Fällen 6, 7, 8 handelt es sich bei diesem schwammigen, mit Blut gefüllten Gebilde um ein Kavernom, welches von Trabekeln umzogen wird. Diese bestehen aus einem fast kernlosen Gewebe, welches an mehreren Stellen ebenso wie die Umgebung der Affektion stark mit plasmatischen Substanzen durchtränkt ist. Dadurch sind die Bindegewebsfibrillen etwas aufgelockert bzw. sehen sie homogenisiert aus. Es gibt Gefäße, die eine narbige, sklerotische Wand aufweisen. Zwischen den Gefäßen Inseln von gequollenem bzw. sklerotischem Bindegewebe. Fast keine Endothelien zu sehen. Hier und da zwischen den Gefäßen kümmerliche Reste von Hirnsubstanz, die eine gliöse Verödung aufweist. Leichte Progressivität der die Affektion umgebenden Glia, sowie leichte, symptomatische, entzündliche Infiltrate. Ungewöhnlich schöne Capillarverkalkungen in der Umgebung des Hämangioms. Die angrenzenden Windungen sind komprimiert und zum Teil zeigen sie in den unteren Schichten alte hämorrhagische Erweichungen (massenhaft Blutpigment). Anschließend an diese Bezirke ischämische Schädigung der Ganglienzellen. Atrophie in kleineren Rindenabschnitten. In beiden Ammonshörnern sind frische Veränderungen zu sehen. Ältere Ausfälle sind nur angedeutet. Im Kleinhirn ist eine alte Vernarbung zu sehen und frische Prozesse in Form von ischämischen Veränderungen der PURKINJESchen Zellen, Strauchwerke und Wucherungen der BERGMANNschen Glia. Frische Blutungen in der Molekularschicht. Hochgradige Hyperämie der pialen Gefäße des Kleinhirns. Das Herz zeigt kleine Schwielen und frische, beginnende Nekrose besonders in den Papillarmuskeln.

Fall 10: Wi. 32 J. ♀

Klinik: Herzinsuffizienz infolge einer Mesoarthritis luica.

Pathologische Anatomie: Die Sektion des Gehirns bietet in der 3. Temporalwindung re. einen kirschkerngroßen, blaurötlichen, harten, gut umschriebenen subpial gelegenen Herd, dessen histologische Untersuchung ein Kavernom ergibt. Die Hohlräume sind mit Blut bzw. mit Thromben gefüllt. Ihre Wand besteht aus einem fast kernlosen, fibrösen Gewebe von wechselnder Dicke. Zwischen den Gefäßen sind hier und da Inseln von strukturlosem, sklerotischen Gewebe, das die Räume zwischen den Gefäßen ausfüllt. Teile dieses Gewebes, der Gefäße und der nächsten Umgebung des Kavernoms sind mit plasmatischen Stoffen infiltriert, unter teilweiser Ausbildung von homogenen, geronnen aussehenden Massen. In diesen mitten drin sehen wir Knochenbildung. In der Peripherie des Kavernoms schöne Capillarverkalkungen und Blutpigment teils frei, teils an mikro- und makrogliöse Elemente gebunden. Diese sind stark progressiv verändert unter Bildung von Stäbchenzellen und gemästeten Astrocyten. In der Peripherie des Kavernoms, zwischen den Gefäßen, ist Hirnsubstanz zu sehen. Die Ganglienzellen sind hier verhältnismäßig gut erhalten, obwohl ziemlich klein und atrophisch. Man sieht aber auch einige stark geschädigte Exemplare, die zugrunde gehen. In der Peripherie der Affektion ist eine kleine, organisierte Erweichung vorhanden.

Fall 11: Reis. Mar. 57 J. ♀

Klinik: Seit etwa 27 Jahren Epilepsie. Tod im Status.

Pathologische Anatomie: In der li. Hemisphäre, an der Inselrinde und auf das Pallidum übergreifend, sitzt ein etwa kirschgroßer, grauer Herd, der histologisch als Kavernom diagnostiziert wird. Wie beim vorigen Fall und Fall 9 sind die Gefäße, das zwischen ihnen liegende kernarme Bindegewebe und die umliegende Hirnsubstanz mit plasmatischen Substanzen infiltriert und dadurch aufgelockert.

Die Infiltration ruft bei ihr Ödementmarkungen hervor. Das Bindegewebe der Gefäße und das zwischen ihnen liegende Gewebe zeigt ähnliche Veränderungen wie in oben vorher besprochenen Fällen. Keine Nervenzellen und Glia innerhalb der Affektion. Reichlich Blutpigment innerhalb und in der Umgebung des Kavernoms. Capillarverkalkungen in der umliegenden Hirnsubstanz. Hier sind die Ganglienzellen verhältnismäßig gut erhalten, mit kleinem pyknotischen Kern. Selten sieht man geschrumpfte bzw. schwer erkrankte Exemplare. Die Glia zeigt deutliche Progressivität und einige, hie und da mit Blutfarbstoff beladene Zellen. Manche Gefäße in der Umgebung der Affektion zeigen dieselbe strukturlose, homogenisierte, plasmadurchtränkte Beschaffenheit wie an manchen Stellen die Trabekeln des Kavernoms. Letzteres berührt die Leptomeningen.

Fall 12: Böc. 57 J. ♀

Klinik: Die Pat. starb unter dem Bild einer Apoplexie. Sonst liegen uns keine Angaben vor.

Pathologische Anatomie: Hypertrophie des li. Ventrikels. Mäßiges Lungenemphysem. Verkalkte Aneurysmen der Milzarterien. Geringgradige Atherosklerose der Bauchaorta, sonst keine nennenswerte Arteriosklerose. Die Gehirnsektion zeigt zarte Meningen. Die Hirnbasisgefäße weisen vereinzelte gelbliche Einlagerungen der Intima auf. Ein Schnitt durch die Brücke zeigt diese zum größten Teil von einer ganz frischen, kaum geronnenen Blutung eingenommen, die sich über markstückgroß auf dem Schnitt präsentiert und vor allem den li. Teil der Brückenhaube und den oberen Teil des Brückenfußes einnimmt; daneben sind noch kleinere, ganz frische Blutungsherde. Die Blutung setzt sich in nicht zusammenhängenden, querverlaufenden Streifen durch die Brücke weit nach vorne fort und greift auch auf den li. Hirnschenkel noch über. Im li. Putamen eine rötliche linsengroße Stelle, die wie eine frische Erweichung aussieht. Histologisch bietet dieser Bezirk das Bild eines Kavernoms, dessen Gefäßwände ähnlichen Aufbau aufweisen wie die der vorher beschriebenen Fälle. Auch hier leichte plasmatische Durchtränkung der Gefäßwände und der Umgebung der Affektion mit Auflockerung des Gewebes. Dem Hämangiom anschließend eine kleine umschriebene Nekrose mit Zeichen der Reparation und der Abgrenzung von übrigem Hirngewebe durch faserbildende Glia. Die Glia um das Kavernom stark progressiv verändert. Hier auch Blutpigment und Capillarverkalkungen. Die Ganglienzellen zeigen kümmerliche Formen. Selten einige primär gereizte bzw. schwer erkrankte. In den peripheren Partien des Hämangioms zwischen den abnorm erweiterten Gefäßen streifenförmig verlaufende Züge verödeter Hirnsubstanz. Außerhalb der nächsten Umgebung der Affektion ist deutlich eine starke Hyalinose der kleinen Arterien zu sehen. Etat criblé. Leichte perivaskuläre Infiltrate und eine kleine umschriebene Erweichung im Stadium der Organisation ebenfalls vorhanden. Pigmentierte und frische Narben.

Fall 13: Kl. Id. 83 J. ♀

Klinik: Senile Demenz. Herzversagen.

Pathologische Anatomie: Verkreideter tuberkulöser Herd an der Spitze des re. Oberlappens. Mehrere kleine Bronchopneumonien im Bereich des re. Unterlappens. Frische fibrinöse Pleuritis der re. Lunge. Die Gehirnsektion zeigt ein kleines 1020 g wiegendes Gehirn. Die Leptomeningen sind etwas weißlich verdickt. Die Hirnbasisgefäße zeigen eine leichte Sklerose. Die Gyri sind verschmälert, die Sulci etwas erweitert. Im Bereich des Markes des re. Frontallappens sieht man ventrikelnah einen über erbsengroßen bräunlichen Bezirk, der schwammartig aussieht. Das umgebende Markgewebe ist leicht bräunlich verfärbt. Histologisch haben wir ebenfalls ein kavernöses Hämangiom, das gut umgrenzt ist und keine Nervensubstanz bzw. gliöses Gewebe umfaßt. Hier ist die plasmatische Infiltration am

stärksten. Die Septen erscheinen vor allem im Zentrum fast homogenisiert. Die Lumina sind stellenweise mit einem lockeren Gewebe ausgefüllt, welches Rekanalisationen aufweist (Abb. 7). Mehrere Hohlräume, besonders in der Peripherie, enthalten jedoch Blut. Hier zeigen einige Gefäße Endothelien. In der nächsten Umgebung des Kavernoms Hämosiderin, teils als freies Pigment, teils an Gliazellen gebunden. Leichte Gliose.

Fall 14: Mü. Hei. 27 J. ♂

Klinik: Während der Kriegsgefangenschaft bis 1945 Lähmungserscheinungen an beiden Armen mit Gefühlsstörungen. August 1948 plötzlich Brechreiz und nach

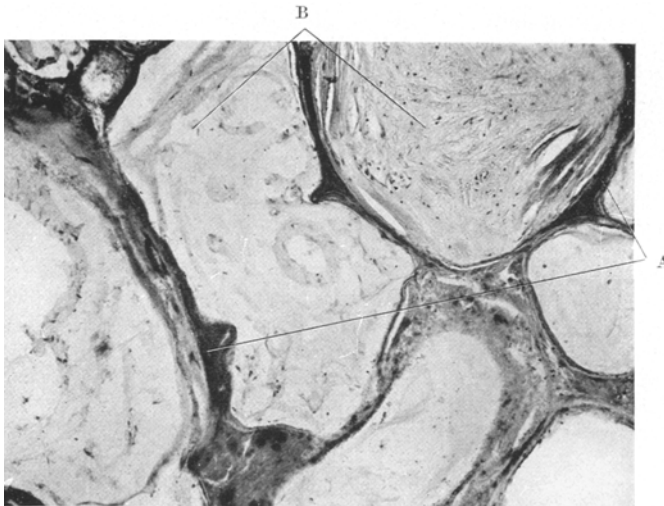


Abb. 7. Fall 13. Kavernöses Hämangiom. Gemeinsame, teilweise strukturlose und homogenisierte Wände für mehrere Lumina (A). Organisierte, teilweise rekanalisierte Thrombosen (B). Ham. Eos. Färbung.

einigen Tagen wieder Lähmungen mit Gefühlsstörungen in Armen und Beinen. Aufnahme ins Krankenhaus. Erhebliche Sehstörungen besonders re., die sich allmählich besserten. Verschlechterung des Hörens. Fragliche temporale Abbläsung der Papillen. Die Lähmungserscheinungen an Armen und Beinen nehmen wieder ab. Klinisch wurde damals eine unklare Erkrankung, vermutlich eine Encephalitis disseminata angenommen. Bei der stationären Aufnahme am 12. November 1948 gibt Pat. an, seit 14 Tagen häufig Kopfschmerzen und immer etwas Druck im Kopf gehabt zu haben; er konnte nicht mehr richtig denken. Er sei schwindlig, habe oft erbrochen, der li. Arm sei ungelenk. Pat. macht einen benommenen Eindruck und ist zeitlich desorientiert. Motorisch sehr unruhig. Schlechter E. Z. und K. Z. Bradykardie. Neurologisch: Nackensteifigkeit, Klopfempfindlichkeit am Hinterkopf. Die li. Pupille reagiert prompt, aber unausgiebig auf Licht und Konvergenz. Doppel-seitige Stauungspapille von 1—2 Dioptrien. Abducensparese leichten Grades bds. Cornealreflex li. mehr als re. abgeschwächt. Kein Nystagmus. Gaumensegel weicht nach re. ab. Mundfacialispause li. Armreflexe nicht sicher auslösbar. BDR fehlen ganz. Beinreflexe o. B. Babinski bds. positiv. Rossolino re. positiv. Hemiataxie, Hypotonie und Adiadochokinese li. Sensibilität nicht sichtbar gestört. Lumbalpunktion ergibt einen xanthochromen Liquor. Es wird ein raumbeschränkender

Prozeß in der hinteren Schädelgrube li., wahrscheinlich im Kleinhirn angenommen, aus welchem es geblutet hat. Exitus letalis.

Pathologische Anatomie: Das Gehirn wiegt 1390 g. Die Meningen sind glatt. An den Basisgefäßen scheint eine leichte Fibrose vorzuliegen. Der 3. Ventrikel stülpt sich etwas nach der Basis vor. Die li. Kleinhirnhemisphäre fühlt sich überall weich an; die Oberfläche ist an einzelnen Stellen geplatzt, aus denen sich eine bräunliche Flüssigkeit entleert. Bei der Zerlegung dieser Hemisphäre durch Sagittalschnitte sieht man in der Dorsalfläche subcortikal einen etwa haselnußgroßen, mit der Rinde verbundenen Tumor von dunkelroter Farbe, die der Affektion benachbarte Kleinhirnrinde ist blutig imbibiert. Dreimal so groß wie der Tumor hat sich ein Hohlraum um diesen gebildet, der bis zur Medianlinie ausreicht und dessen Ränder vielerorts mit geronnenem Blut belegt sind. Im Hirnstamm fällt eine gewisse Verbreiterung des 4. Ventrikels auf und man hat den Eindruck, daß die Medulla oblongata einem Druck von dorsal ausgesetzt war. Der Aqueduct ist auf den doppelten Umfang erweitert. Im Großhirn besteht eine Dilatation des Ventrikelsystems, vor allem des 3. Ventrikels und der Hinterhörner. Im rechten Stirnhirn, nahe der vorderen Zentralwindung, findet sich in der 3. Windung subcortical ein kaum erbsengroßer rötlicher Fleck. Die histologische Untersuchung dieses Bezirkes ergibt das Bild der Teleangiektasien. Mit der Feststellung, daß diese ähnlich wie die vorher mitgeteilten homologen Fälle aufgebaut sind, und daß in deren Umgebung eine Infiltration mit Blutflüssigkeit, eine Progressivität der Glia und Blutpigment vorhanden ist, verzichten wir auf weitere Beschreibungen. Der Kleinhirntumor ist histologisch ein Kavernom, von dessen ausführlicher Erörterung wir absehen möchten. Wie im Falle 4 sind die Veränderungen der Nervenzellen vom Sitze der Affektion in der Rinde, im Mark und im Dentatum abhängig. In der Umgebung des Tumors ausgedehnte Blutungen in verschiedenen, jedoch nicht sehr alten Organisationsstadien. Plasmatische Infiltration, schöne Capillarverkalkungen, Blutpigment, starke Progressivität der Glia, Makrophagen und symptomatische entzündliche Infiltrate um die Affektion vorhanden. Die bindegewebigen Septen des Kavernoms sind sehr dünn, erfahren jedoch hie und da in der Peripherie eine starke Verdickung und schließen den Tumor kapselförmig vom übrigen Parenchym ab. Der Zusammenhang der Affektion mit den Leptomeningen ist nicht ganz deutlich. Letztere sind an mehreren Stellen mit Blut imbibiert, leicht verdickt und zeigen einige symptomatische entzündliche Infiltrate.

Die klinischen Erscheinungen, die unsere mit Kavernomen behafteten Patienten bieten, sind sehr mannigfaltig. Betont sei, daß 2 Patienten (Fall 7 und 10) an Herzinsuffizienz gestorben sind und seitens des Tumors fast keine Erscheinungen aufgetreten sind. Es ist nicht einwandfrei festzustellen, ob die Migräne, die bei unserem Fall 7 vorkommt, auf das Hämangiom zurückzuführen ist. Erwähnt sei, daß manchmal Hämangiome jahrelang Kopfschmerzen von migräneartigem Charakter hervorrufen (HYLAND-ENGELHARDT). Auch unser Fall 13 ist symptomlos verlaufen; dem hohen Alter entsprechend bietet die 83jährige Patientin das klinische Bild einer senilen Demenz. Fraglich ist unserer Meinung nach, ob die Apoplexie beim Fall 12 Folge einer Berstung des Kavernoms ist, wie z. B. bei dem Fall 14, eine an sich sehr häufige Todesursache bei den Hirnhämangiomen. Denn wir finden bei der gleichen Patientin eine Sklerose der Hirnbasisgefäße, eine starke Hyalinose der intracerebralen Arterien, einen Etat criblé und eine kleine Erweichung außerhalb der

nächsten Umgebung der Affektion, die darauf hindeuten, daß die eingetretene Blutung ihre Ursache auch in einer allgemeinen cerebralen Gefäßerkrankung haben kann. Sehr häufig bei Hämangiomen ist der Verlauf in Form von Epilepsie, an welcher der Patient Fr. Ch. (Fall 9) seit seinem 12. und die Patientin Reis. Mar. (Fall 11) seit ihrem 30. Lebensjahr gelitten hatten. Die Anfälle — ihre besondere Art ist in der Krankengeschichte nicht vermerkt — brauchen nicht seitenbetont zu sein (RIECHERT und ZILLIG). Beide Patienten starben im Status. Wohl durch den Sitz des Kavernoms in der Brücke links ist die seit Kindheit bestehende rechtsseitige Lähmung bei unserem Fall 6 zu erklären. Dieser Patient starb an einer otogenen Sepsis. Selten und eigenartig ist der klinische Verlauf in unserem Falle 8. Die extrapyramidalen Störungen, welche die 49jährige Patientin seit 2 Jahren vor Eintritt des Exitus aufweist, veranlaßt die Kliniker, zu glauben, daß es sich um eine WILSON-Krankheit bzw. eine Pseudosklerose handelte. Vermutlich trugen der Sitz der Geschwulst in beiden Seiten der Brückenhaube und die mit ihm verbundenen wiederholten Blutungen in hypothalamische und striäre Gebiete dazu bei, das außergewöhnliche Krankheitsbild hervorzurufen.

Zuletzt möchten wir erwähnen, daß das Kleinhirnkavernom (Fall 14) neurologische Störungen verursachte, die auf einen Tumor in der hinteren Schädelgrube hindeuteten. Der frühere klinische Verlauf bei dem gleichen Patienten veranlaßte die Kliniker, vorübergehend die Diagnose einer Encephalitis disseminata zu stellen, die manchmal bei Hämangiomen erhoben wird (z. B. bei SJÖVALL und LUNDGREN).

Der Sitz der Kavernome ist schon in unserem Material sehr verschieden. Zweimal ist die linke Brücke bevorzugt (Fall 6 und 7), während beim Fall 8 das Kavernom von der rechten Brückenhaube auf die linke Seite übergreift. Weiteres Vorkommen haben wir in der linken postzentralen Region (Fall 9), der dritten Temporalwindung rechts (Fall 10), der Inselrinde links (Fall 11), im linken Putamen (Fall 12), im Mark des rechten Frontallappens (Fall 13) und in der linken Kleinhirnhemisphäre (Fall 14) festgestellt. Da die von HUBER und SORGO beschriebenen Kavernome einen Zusammenhang mit dem Bindegewebe der Pia aufweisen, meinen diese Autoren, daß dies zugunsten der Auffassung von ASTWAZATUROFF spricht, diese Hämangiomart gehe primär von der Pia aus. Dies können wir nicht bestätigen, denn nur die Hälfte unserer Fälle (Fall 6, 9, 10 und 11) zeigen mit Sicherheit eine Berührung mit den Leptomeningen. Gegen die obenerwähnte Auffassung spricht auch der Umstand, daß die pialen Gefäße in den meisten Fällen nicht verändert zu sein pflegen (BERGSTRAND).

Genau wie bei den Teleangiektasien sind bei den Kavernomen die Blutraumwände und die Geschwulstumgebung mit Blutflüssigkeit durchtränkt. Nur ist die plasmatische Infiltration hier viel stärker,

besonders bei den Fällen 10, 11 und 14. Ihren höchsten Grad erreicht sie beim Fall 13, dessen Gefäßwände wie homogenisiert und geronnen aussehen und fast keine fibrilläre Strukturen mehr aufweisen. Wir hatten Gelegenheit, unseren letzterwähnten Fall mit Präparaten aus röntgenbestrahlten Gehirnen zu vergleichen und konnten dabei die große Ähnlichkeit der feingeweblichen Bilder feststellen. Wie ist das zu erklären, daß wir hier Befunde vor uns haben, die bei den Vergleichsfällen auf einen exogenen Reiz, die Bestrahlung, zurückzuführen sind? Wir glauben, die Erklärung in dem Aufbau der Gefäßwände der Hämangiome und in der Anomalie der Hämodynamik im kavernösen Bereich suchen zu müssen; die Blutraumwandungen sind mißgebildet, was das Endothel und die übrigen Bestandteile der Wandung anbelangt. Die Schwäche der Wand ist zweifellos ein wesentlicher Faktor für ihre plasmatische Durchtränkung und des Austrittes von Blutflüssigkeit in das umgebende Gewebe; sicher spielt sie bei den oft eintretenden Blutungen eine erhebliche Rolle. Hat einmal eine plasmatische Verquellung der Blutraumwände begonnen, so ist der Widerstand gegen innere Druckschwankungen weiterhin geschwächt. Dazu kommt die schwer abschätzbare Anomalie der Hämodynamik in den kavernösen Räumen, die wahrscheinlich eine außerordentliche Labilität der Durchblutung mit allen ihren Folgen mit sich bringt. Ob die von YAMADA experimentell festgestellte Hypoplasie bzw. Aplasie der Vasokonstriktoren im Bereich der angiomatösen Bildungen der Haut auch bei den cerebralen Hämangiomen vorkommen kann, können wir nicht entscheiden. Denkbar ist sie bei den mißgebildeten Gefäßen, doch ist die Mitwirkung nervaler Einflüsse hier gar keine Vorstellungsnotwendigkeit. Erwähnen möchten wir in diesem Zusammenhang, daß nach den Untersuchungen von CHAMBERS und ZWEIFACH die Permeabilität der Gefäße außer von nervalen auch von humoral-hormonalen Einflüssen abhängig ist. Wir haben bei den meisten Präparaten gefunden, daß die Gefäße der Affektionen meistens prall mit Blut gefüllt waren. Dieser Umstand allein dürfte stark begünstigend auf die plasmatischen Flüssigkeitsaustritte wirken.

Die Umgebung der Kavernome zeigt die gleichen Veränderungen wie die der Teleangiektasien, was auf ähnliche Ursachen schließen läßt. Die Glia ist progressiv verändert und trägt hie und da Blutpigment, welches stellenweise auch frei anzutreffen ist. Blutaustritte sind nicht selten und erreichen manchmal größeres Ausmaß (Fall 8 und 14). Wir haben bereits betont, daß die massive Blutung beim Fall 12 nicht einwandfrei auf das Hämangiom zurückzuführen ist. In den Fällen 8, 9 und 10 haben wir Erweichungen vor uns, während im Fall 11 Ödementmarkungen zu sehen sind. Die Beschaffenheit der Ganglienzellen hängt von der Zusammensetzung der aus den Gefäßen ausgetretenen Blutflüssigkeit ab. Fast in allen Fällen — eine Ausnahme bildet der Fall 14, der infolge seiner

Lokalisation ähnliche Veränderungen der Ganglienzellen aufweist wie der Fall 4 — sind die Nervenzellen im großen und ganzen, wie wir bereits bei den Teleangiektasien betont haben, verhältnismäßig wenig verändert; sie sind nur etwas kleiner und atrophisch, wobei neben Ernährungsstörungen im weitesten Sinne auch Druckwirkungen seitens des Kavernoms eine Rolle spielen dürften. Wohl auf den Druck und die Blutaustritte sind die Veränderungen der der Affektion angrenzenden Rinde zurückzuführen (beim Fall 9). Nicht sehr häufig sieht man einige stärker geschädigte Ganglienzellen (Fall 6, 10 und 11) bzw. primär gereizte (Fall 7). Verkalkungen um die Affektion sind sicher nachgewiesen in den Fällen 6, 9, 10, 11, 12 und 14. Auf die durch das Kavernom hervorgerufenen epileptischen Anfälle im Fall 9 sind die erhobenen Befunde in den Ammonshörnern, Kleinhirn und Herz zurückzuführen. Über die Krampfschäden des Herzens bei Epilepsie hat NEUBUERGER berichtet.

Wir möchten noch kurz die Frage erörtern, ob wirklich „keinerlei fremdes Gewebe“ zwischen den Gefäßen der Kavernome sich befindet, wie BERGSTRAND behauptet. Wir können das auf Grund unserer Fälle nicht bestätigen; wir finden beim Fall 9 kümmerliche Reste von Hirnsubstanz, die narbige Verödungen aufweist zwischen den Bluträumen. Bei den Fällen 6, 10 und 12 ist in den peripheren und beim Fall 7 auch in den zentralen Partien des Kavernoms Glia vorhanden, während die Fälle 11, 13 und 14 frei von „fremdem Gewebe“ sind. Bei kavernösen Hämangiomen anderer Organe, z. B. der Leber, haben wir ebenfalls mittendrin spezifisches Parenchym (SCHMIEDEN). Die Annahme von Umwandlungen bzw. Übergängen zwischen Teleangiektasien und Kavernomen (VIRCHOW, BERGSTRAND) würde diese Befunde ohne weiteres erklären. Daß es solche Übergänge gibt, haben wir durch unsern Fall 6 demonstriert. Die enge Verwandtschaft zwischen Teleangiektasien und Kavernomen, die BORST veranlaßten, sie gemeinsam als Haemangioma simplex zu bezeichnen, können wir auch durch unseren Fall 14 stützen, bei welchem beide Affektionen gleichzeitig in verschiedenen Gehirnabschnitten vorkommen.

Nun einige Worte über den Bau der Kavernome. Die Endothelschicht ist nicht überall kontinuierlich; sie kann auch fehlen. Das anschließende Bindegewebe und somit die ganze Wand des Gefäßes bietet mannigfaltige morphologische Bilder. Es ist schwer, bei diesen zu unterscheiden, was auf Mißbildungen und was auf sekundäre Veränderungen zurückzuführen ist. Letztere kann man zum großen Teil auf einen Nenner bringen. Die Auflockerung bzw. die Verquellung der Bindegewebsfibrillen und die homogenisierte strukturlose Beschaffenheit einiger Gefäße bei manchen unserer Fälle haben wir bereits mit der plasmatischen Durchtränkung der Wandung zu erklären versucht. Erwähnen möchten wir, daß wir oft Gefäßwandungen begegneten, die eine kernarme, sklerotische, narbenähnliche Beschaffenheit aufwiesen; wahr-

scheinlich liegt hier ein Folgezustand einer vorangegangenen plasmischen Infiltration vor. Daß eine „Sklerose“ ohne Beteiligung von Fibroblasten bzw. von Granulationsgewebe zustandekommen kann, ist uns bekannt (RÖSSLE). Als Erklärung der letzterwähnten Gefäßwandveränderung dürfte die Tatsache dienen, daß bei anderen Gefäßprozessen, bei welchen infolge dysorischer Störungen plasmatische Ablagerungen in der Wandung stattfinden, als Endzustand sklerotisches Gewebe auftreten kann (MEYER). Daß der gleiche Vorgang beim mißgebildeten Gewebe morphologisch sich uneinheitlich manifestieren kann, ist erklärlich. Man braucht sich überdies nur zu überlegen, daß die austretende Blutflüssigkeit verschieden zusammengesetzt sein kann und daß damit die Intensität ihrer Auswirkung am Gewebe wechselt. Dazu kommt die Variabilität der ursprünglichen Gefäßbeschaffenheit und schließlich der Zeitfaktor. Wir haben wenig Anhalt, die Verdickung der Gefäßwand, die wir ab und zu bei Teleangiektasien und Kavernomen bemerkten, auf Organisation von thrombotischen Massen zurückzuführen, wie manche Autoren behaupten. Auf diese Frage werden wir später zurückgreifen.

Sowohl bei den Teleangiektasien als auch bei den Kavernomen vermissen wir bei unseren Fällen jegliches Charakteristikum echter Blastome. Wir glauben mit HERXHEIMER, daß die von uns untersuchten Hämangiome als „Anlagefehler aufzufassen sind, aus fötaler und postfötaler Zeit, und daß wir sie mit Recht als Hamartome oder Hamartien bezeichnen dürfen“.

Ob die Kavernome nur „per expansionem“ durch Erweiterung der Gefäße wachsen, wie SCHMIEDEN behauptet, oder ob auch dazu bei ihnen langsam wachsende Sprossen vorkommen können, wie RIBBERT meint, können wir nicht absolut entscheiden. Betont sei, daß bei unseren Fällen, sowohl bei den Kavernomen wie auch bei den Teleangiektasien, die letzterwähnte Möglichkeit des Wachstums nicht deutlich in Erscheinung tritt. Aber sollte auch, was wir nicht bezweifeln wollen, die erwähnte Ansicht RIBBERTS Gültigkeit haben, so ist das kein Grund, die Kavernome und die mit ihnen verwandten Teleangiektasien nicht als Hamartome zu bezeichnen; denn „wir sehen ja auch dergleichen bei Hamartien“ (HERXHEIMER). Ohne der Meinung zu sein, daß man „Geschwulst und Mißbildungen in Gegensatz zueinander bringen“ soll (BERGSTRAND), müssen wir betonen, daß Teleangiektasien und Kavernome keine selbständigen abnormen Organismen darstellen, sondern Organbestandteile, abnorm in Art, Menge und Bau, die alle Bedingungen der von ALBRECHT aufgestellten Gruppe der Hamartome erfüllen.

STURGE-WEBERS *Krankheit*.

Genau so wie die Teleangiektasien können auch die kavernösen Hämangiome multipel auftreten (OHLMACHER, HÜBSCHMANN, MALAMUD, KUFs und MARINELLI). Über einen hierher gehörenden Fall können wir berichten.

Fall 15: Gr. Ma. 38 J. ♀

Klinik: 1940 nach langer Übelkeit bewußtlos, das li. Bein sei gelähmt gewesen. Zustand abgeklungen. 1942 Schwindel, Brechreiz und ataktische Störungen. In der Klinik ist eine Stumpfheit und Gleichgültigkeit beobachtet worden. Angeblich Halluzinationen. Pat. klagt über Kopfschmerzen, ist mißmutig, verstimmt und manchmal nicht ansprechbar. Krankheitsbild unklar; es wurde eine Encephalomyelitis vermutet.

Nach Entlassung Wiederaufnahme. Ähnliche Beschwerden. Anisokorie, Stauungsneuritis mit Extravasaten der Retina. Feinschlagiger Tremor der Extremitäten. Grobe Kraft herabgesetzt. Parese der li. Körperhälfte. Spastischer Gang. Sie klagt

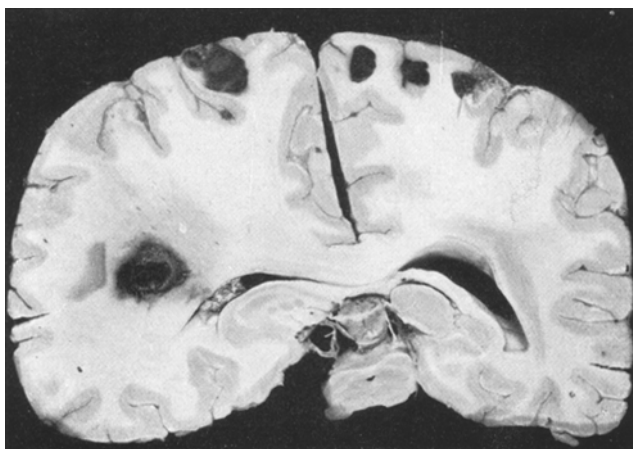


Abb. 8. Fall 15. Multiple kavernöse Hamangiome.

über Luftmangel. Die subjektiven Beschwerden sind relativ kurz und meist ist Pat. nach 1 Std frei von Kopfschmerzen und Brechreiz. Psychisch wird eine Merkfähigkeitsstörung, Gedächtnisschwäche, Desorientiertheit und Demenz festgestellt. Trotz negativen Luesreaktionen wird an eine Taboparalyse gedacht. Pat. verfällt allmählich mehr und mehr, da sie keine Nahrung mehr zu sich nimmt und sehr viel erbricht. Nach einem apoplektiformen Anfall exitus letalis.

Pathologische Anatomie: Makroskopisch sind in einem in Höhe der Ammonshornformation geführten frontalen Schnitt im Bereich der Konvexität li. 3 bis etwa bohngroße, schwarzlich blaue, umschriebene Knoten zu sehen, welche am Ende je eines Windungstales hauptsächlich im Mark liegen. Die darüber liegenden Leptomeningen sind leicht bräunlich verfärbt. Auch im Bereich der re. Hemisphäre in gleicher Höhe sind 2 sich berührende, subpial liegende Herde, die zusammen eine umschriebene kirschgroße Stelle der Rinde und des Markes einnehmen, vorhanden (Abb. 8). Oben und lateral vom re. Hinterhorn ist ein ähnlicher Tumor, der nach hinten dieses völlig ausfüllt und nach unten medial das Hinterhorn verdrängt, um in den oberen lateralen Partien des re. Occipitallappens die Gehirnoberfläche zu erreichen. Der Knoten zeigt eine Größe von $5,5 \times 3,5$ cm. Die Beschaffenheit sämtlicher Tumoren ist ähnlich; sie sind zusammengesetzt aus einem Maschenwerk, dessen Septen verschiedene Dicke und eine schwärzlich braune Farbe aufweisen und dessen Hohlräume fixiertes Blut enthalten. Histologisch sind die pialen Rindengefäße stark vermehrt. Sie ziehen mit der Pia durch den Sulcus hindurch, um in dem

Windungstal ein in der Hirnsubstanz liegendes, traubenförmiges Hämangiom zu bilden. Der Piazug bildet sozusagen den Stiel, an welchem das die Hirnsubstanz stark verdrängende hämangiomatöse Maschenwerk hängt (Abb. 9). Die angrenzende Hirnsubstanz zeigt eine leichte Atrophie, eine Durchtränkung mit plasmatischen Stoffen und kleine Blutungen. Die in der Hirnoberfläche und im Piastrich vorhandenen Gefäße erweisen sich bei Elasticafärbung in der Mehrzahl als arterienähnlich und zeigen eine stark hyperplastische Intima. Es gibt Gefäße, die außer der eigent-

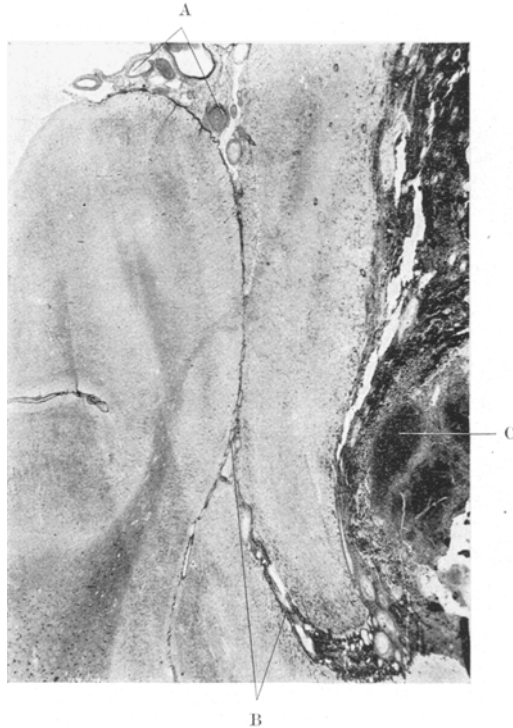


Abb. 9. Fall 15. Hamangiomatos veränderte, piale Gefäße (A). Piazug (B).
Kavernöses Hämangiom (C). VAN-GIESON-Färbung.

lichen Elastica, welche aber verdickt, fraktuiert und delaminiert ist, nach innen eine zweite bzw. eine dritte solche andeutungsweise bilden. Die in der Minderzahl vorhandenen venenähnlichen Gefäße lassen sich bei v. GIESON-Färbung wegen der vorhandenen Verdickung der Wandung nicht ohne weiteres von den pialen Arterien unterscheiden. Überhaupt ist es schwer, die pialen Gefäße zu klassifizieren. Die Elastica ist streckenweise verkalkt, so daß sie bei allen Färbungen in Erscheinung tritt. Das mit der Pia ziehende, den Tumor mantelförmig umgebende Bindegewebe und die Septen des Hamangioms zeigen eine narbige, fibröse Beschaffenheit und neben Blutungen und Blutpigment streifenförmige Verkalkungen, die wie Fibrillen imponieren. Außerhalb der Affektion zeigen die Capillaren der benachbarten Windungen im Bereich der grauen Substanz ungewöhnlich schöne, mit der Rinde verlaufende Verkalkungen, die in keiner bestimmten Rindenschicht lokalisiert sind (Abb. 10). Bei dem Tumor handelt es sich um ein Kavernom mit großen, stark mit Blut gefüllten Hohlräumen, deren gemeinsame Wände sehr dünn sind und durch

plasmatische Durchtränkung bzw. regressive Veränderungen kaum sich darstellen lassen, am deutlichsten im Perdrau- und v. GIESON-Bild. Die Nervenzellen in der Umgebung der Affektion zeigen geringgradige Veränderungen. Einige Exemplare weisen eine Schwellung des Kernes und des Plasmas auf; andere wieder sind etwas verkleinert infolge des vom Hämangiom hervorgerufenen Druckes. Ausfälle sind so gut wie nicht vorhanden; nur an vereinzelt Stellen infolge Blutungen sind Zelllücken zu sehen. Die astrocytäre Glia ist progressiv verändert; einige doppelt- und mehrkernige Elemente sind vorhanden. Blutpigment sowohl an der Mikro- wie auch an der Makroglia der Umgebung der Affektion gebunden.

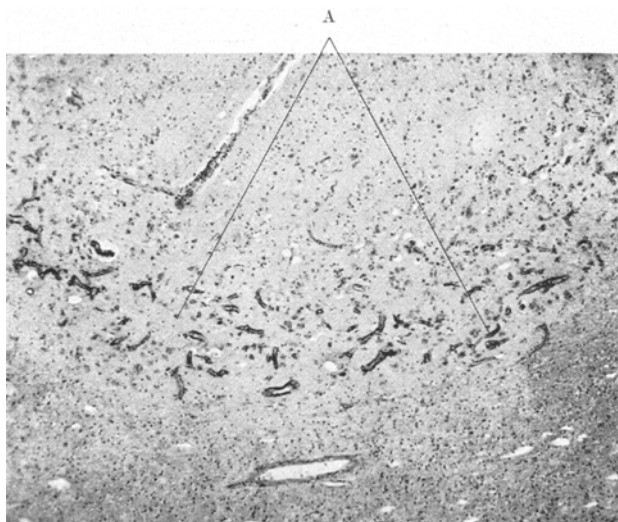


Abb. 10. Fall 15. Capillarverkalkungen (A). VAN-GIESON-Färbung.

Bevor wir die Befunde des eben beschriebenen Falles besprechen, ist von Wichtigkeit festzustellen, was man unter STURGE-WEBER-Krankheit versteht und welches die Hauptcharakteristica dieser Affektion sind, die ihr eine Sonderform innerhalb der Gruppe der racemösen Hämangiome einräumen.

1879 teilte STURGE einen Fall von kongenitalem Glaukom mit gleichzeitigem Naevus flammeus des Gesichtes und kontralateralen epileptischen Krämpfen mit und schloß, daß im Gehirn eine ähnliche Affektion vorhanden sein müßte, wie die Hautveränderung des Gesichtes. Die Vermutung STURGES konnte bestätigt werden, und es finden sich bei solchen Fällen Gefäßmißbildungen der Pia und des Gehirns. Unter der angiomatös veränderten Pia fand HEBOLD als erster Verkalkungen der Hirnrinde, welche später von WEBER röntgenologisch als geschlängelte und doppelt konturierte Schatten nachgewiesen wurden. Diese Krankheit, die auf Vorschlag BERGSTRANDS als STURGE-WEBER bezeichnet wird, ist auch im Schrifttum als PARKES-WEBER-DIMITRI, BRUSHFIELD-WYATT, *naevoide Oligophrenie* usw. bekannt.

Fälle, welche ein intracerebrales Hämangiom, vergesellschaftet mit allen von STURGE beschriebenen Symptomen und den von WEBER nachgewiesenen Kalkschatten, zeigen, sind nicht schwer zu diagnostizieren; diese *holosymptomatischen* Formen sind im Schrifttum selten und in der Minderzahl.

Viel häufiger ist die *merosymptomatische* STURGE-WEBER-Krankheit anzutreffen. Die Hauptcharakteristica der letzterwähnten Form, welche diese Affektion von den anderen Typen des Haemangioma racemosum absondern, möchten wir betonen. In den abortiven Formen dieser Krankheit ist kaum ein Glaukom anzutreffen. Das Vorhandensein des Gesichtsnaevus spricht nicht immer für STURGE-WEBER; man findet diesen auch kombiniert mit intracerebralen Kavernomen (KUFs) und mit arteriovenösen Hämangiomen (BROKE und DYKE, MONIZ). Erwähnt sei, daß der Naevus nicht immer im Gesicht und selten auch Kontralateral zur Gehirnaffektion auftreten kann (OPPENHEIM). KNOLL und STAEMMLER bringen eine als Naevus aufgefaßte Rötung im Gesicht, die postmortal nicht mehr zu identifizieren war und auf eine Vasomotorenstörung zurückgeführt wurde. Epileptische Anfälle kommen auch bei anderen hämangiomatösen Affektionen vor. Betont sei, daß Idiotie bzw. andere geistige Defekte nicht für STURGE-WEBER charakteristisch sind; sie können vorhanden sein (z. B. in den Fällen von BRUSHFIELD und WYATT) oder fehlen (in den meisten mitgeteilten Fällen von OLIVECRONA, in dem Fall von BÉTHAUX usw.). Idiotisch können aber auch Patienten sein, die mit anderen hämangiomatösen Affektionen behaftet sind (z. B. unser Fall 6). Die gyrierten, doppelt kontuierten Verkalkungen der Rinde dagegen, obwohl sekundärer Art und nicht an sich für die STURGE-WEBER-Krankheit pathogenetisch — sie kommen auch bei anderen cerebralen Krankheitszuständen, z. B. bei Oligodendrogliomen, vor, hier allerdings kombiniert mit Anzeichen gesteigerten intracraniellen Druckes (LINDGREN) — treten bei der Röntgendiagnostik so in den Vordergrund, daß sie meist zum Hauptcharakteristicum dieses Prozesses gemacht werden. Gewiß, Verkalkungen kann man auch bei andern Hämangiomen nachweisen, jedoch zeigen sie keine ähnlichen Konturen wie bei STURGE-WEBER; fehlt das Glaukom und der Naevus flammeus, wie es oft der Fall bei den merosymptomatischen Formen ist, so sind die typischen Röntgenschatten für die Diagnose der Kliniker maßgebend. Daß die Kalzifikate durch Zunahme der Kalkmenge kompakten Charakter annehmen, ihren typischen Doppelkontur verlieren und somit ein atypisches Röntgenbild geben, wie JARDETZKY meint, ist denkbar, obwohl nicht genügend bewiesen, so daß man daraus keine Verallgemeinerung eventueller Ausnahmen zu machen braucht. Es scheint, daß manchmal die histologisch festgestellten Verkalkungen röntgenologisch nicht nachgewiesen worden

waren (W. MÜLLER). Der röntgenologische Befund war auch negativ bei den 2 von JOIRIS und FAUCHAMPS mitgeteilten Fällen, obwohl beide einen Naevus vasculosus und ein Glaukom aufwiesen. Diesbezüglich schreibt OLIVECRONA: „Schließlich kann die Verkalkung fehlen bzw. so unbedeutend sein, daß sie nicht röntgenologisch nachweisbar ist.“ Diese Fälle können dann „erst durch die mikroskopische Untersuchung des excidierten Herdes festgestellt werden“. Wie sehen morphologisch die Veränderungen der Gefäße der Pia und des Gehirns aus, bzw. kommt ein besonderer hämangiomatöser Prozeß bei STURGE-WEBER vor?

Bei den meisten Fällen dieser Erkrankung handelt es sich um ein venöses Hämangiom; damit soll nicht gesagt werden, es beherrsche nur ein Gefäßtyp das mikroskopische Bild — das ist fast bei keinem Gefäßhämartom der Fall —, sondern, daß es sich um eine Gefäß-erkrankung vor allem der Venen handelt. Aber auch Bilder, die den Teleangiektasien entsprechen, sind bei STURGE-WEBER anzutreffen (z. B. der zweite Fall von BERGSTRAND, der Fall von KOEHLER). GISEBERT und NORDMANN berichten, daß die Gefäßaffektion bei diesem Prozeß ein kavernöses Hämangiom sein kann. Aber nicht nur die drei bereits erwähnten Untergruppen des racemösen Hämangioms, sondern auch das Vorkommen der vierten, des Haemangioma arteriovenosum, ist bei dieser Erkrankung nicht „ganz ausgeschlossen“ (OLIVECRONA). ROGERS berichtet über einen 8jährigen Jungen, der einen Gesichtsnaevus und seit dem 1. Lebensjahr epileptische Anfälle zeigte. Das Röntgenbild wies dendritische Verkalkungen auf. Im Gehirn war ein arteriovenöses Aneurysma vorhanden. Fast bei allen Fällen befällt die Affektion die Pia. Die intracerebralen Gefäße können, brauchen aber nicht — das ist der Fall meistens bei der venösen Angiomatose der Leptomeningen, dem Hauptkontingent der STURGE-WEBER-Krankheit — verändert zu sein. Zusammenfassend kann gesagt werden, daß alle vier in unserer Einteilung erwähnte Untergruppen des racemösen Hämangioms vorkommen können; somit ist der Gefäßprozeß allein für diese Affektion nicht charakteristisch. Wie auf Grund des Vorhergesagten hervorgeht, scheinen uns die von GIAMPALMO und SATTLER erhobenen Einwände gegen BERGSTRAND wegen der Einbeziehung der STURGE-WEBER-Krankheit in die Gruppe des racemösen Hämangioms als nicht berechtigt.

Mehrere Autoren, wie SCHENK, YAKOLEV und GUTHRIE, ESSER, SCHEINKER, GRABBE u. a., vertreten die Meinung, daß die STURGE-WEBER-Krankheit keine reine mesodermale Mißbildung sei. Bei manchen Fällen dieser Erkrankung sind Hypernephrome (OSTERTAG), Gliome (VAN DER HOEVE, SCHEINKER), Pigmentflecken (DE MORSIER und FRANCESCHETTI) und Akromegalie (GINSBURG) beobachtet worden. VAN DER HOEVE rechnet den STURGE-WEBER neben der tuberösen Sklerose, der RECKLINGHAUSENSCHEN und der HIPPEL-LINDAUSCHEN

Krankheit zu der von ihm geschaffenen Gruppe der „Phakomatosen“, das sind jene Syndrome angeborener Mißbildungen, welche sich nicht auf ein einziges Keimblatt beschränken. Ganz andere Ansichten vertreten HEBOLD, UIBIRALL und PETERS, welche der Meinung sind, daß die Mißbildung primär nur im Mesoderm lokalisiert ist. PETERS schreibt: „Ich habe inzwischen die Fälle der Literatur daraufhin durchsucht und mich in keinem Fall von dem Vorhandensein einer echten ektodermalen Mißbildung überzeugen können.“ Seiner Meinung nach handelt es sich bei den sogenannten Mikrogyrien, die von manchen Autoren festgestellt sind, vielmehr um Ulegyrien. OLIVECRONA und OSTERTAG lassen die Frage offen, ob nur ein Keimblatt oder ob Meso- und Ektoderm bei dem Prozeß primär beteiligt sind. PETERS gibt für eventuelle Mißbildungen des Nervenparenchyms folgende Erklärung: „Es ist nicht mit Sicherheit auszuschließen, daß die kongenitale Anlage der Pia bei sehr frühzeitiger stärkerer Entwicklung als entwicklungshemmender Faktor im Sinne BIELSCHOVSKYS wirken und einmal die Ursache echter Gehirnmißbildungen werden kann.“ In diesem Sinne sind unserer Meinung nach auch die Mikrogyrien bei pialen Lipomen (E. SCHERER) aufzufassen, nämlich als sekundäre cerebrale Dysgenesien. Ohne mit Sicherheit bei sehr wenigen Fällen eine eventuelle, primär bzw. sekundär erklärliche, echte Mißbildung des Ektoderms ablehnen zu können, vertreten wir jedoch die Meinung, daß eine Einbeziehung der STURGE-WEBER-Krankheit in die Gruppe der „Phakomatosen“ nicht gerechtfertigt ist und infolgedessen die Mitbeteiligung des Ektoderms nicht als Charakteristikum bzw. Unterscheidungsmerkmal zwischen dieser Erkrankung und der übrigen Untergruppen des racemösen Hämangioms gelten darf.

Unser Fall 15 bietet folgende histologische Befunde:

1. Hämangiomatöse Veränderungen der pialen Gefäße; diese sind vermehrt, verdickt, sehen in der Mehrzahl arterienähnlich aus, in der Minderzahl venenähnlich und lassen sich an mehreren Stellen nicht ohne weiteres klassifizieren. Der Piazug, der von der Oberfläche in den Sulcus hineinzieht, weist ähnliche Gefäße auf.

2. Ein mit dem Leptomeningenzug zusammenhängendes und am Ende des Sulcus liegendes kavernöses Hämangiom. Dieses verdrängt die angrenzenden Hirnsubstanzpartien.

3. Verkalkungen, die außerhalb der Gefäßaffektion liegen; diese verlaufen mit der Rinde und befallen hauptsächlich die Capillaren der unteren Rindenschicht. Die Calzificate sind leichter Art und nicht so massiv wie bei den meisten STURGE-WEBER-Fällen.

Unser Fall hat weitgehende Ähnlichkeiten mit den von MALAMUD beschriebenen multiplen Kavernomen; allerdings stellte letzterer bei den hämangiomatös veränderten pialen Gefäßen nur venenähnliche Gebilde fest. Insofern sind unsere Befunde in der Pia einzigartig. Man

muß aber bedenken, daß die morphologischen Ausdrucksformen vasculärer Mißbildungen sehr mannigfaltig sein können, wie z. B. in unserem Fall 14, wo man gleichzeitig eine umschriebene Teleangiectasie und ein Kavernom hat, oder wie der Fall von PETERS und der von KNOLL-STAEMLER, bei denen man außer dem STURGE-WEBER-Prozeß ein unabhängig davon vorliegendes Kavernom sieht.

Unseren Fall 15 rechnen wir zu den abortiven bzw. merosymptomatischen Formen der STURGE-WEBER-Krankheit, wobei wir uns bewußt sind, daß es besser gewesen wäre, unter dieser Bezeichnung nur solche Fälle zu umfassen, die eine Manifestation einer vasculären Mißbildung gleichzeitig im Bereich der Meningen, des Gehirns, der Haut und der Choroidea aufweisen. Die meisten Mitteilungen in der Literatur erfüllen diese Bedingungen nicht. Die Fälle 1 und 2 von BERGSTRAND, genau wie unser Fall, zeigen nur eine intrakranielle vasculäre Mißbildung — allerdings anderer Art als bei uns — und Verkalkungen.

Der Begriff der STURGE-WEBER-Krankheit ist durch die Einbeziehung merosymptomatischer Fälle sehr stark ausgedehnt. Wir halten es nicht für opportun, die Fälle mit nur Naevus flammeus der Trigeminasäste und ohne irgendwelche andere Symptome hierher zu rechnen. Bezüglich dieser Mißbildungsformen vertritt BERGSTRAND die Meinung, es sei nicht unmöglich, daß es „formes frustes“ von STURGE-WEBER-Krankheit sind.

Der nächste Fall, den wir besprechen wollen, bietet auch nur eine Teilsymptomatik und wesentliche morphologische Unterschiede von dem vorher Besprochenen.

Fall 16: Grö. So. 15 J. ♀

Klinik: Mit 3 Jahren Schädeltrauma; Pat. war 2 Tage bewußtlos. Im Alter von 6 Jahren erstmals Anfälle, der Schilderung nach typisch epileptisch, und zwar re. starker als li. Am 16. Juli 1944 ist Pat. vom Rad gefallen; sie hat offenbar einen Anfall bekommen. Sie ist mit dem Kinn und der re. Gesichtsseite aufgeschlagen und war $\frac{1}{2}$ Std. bewußtlos. Am 2. Tag nach dem Unfall wurde Pat. etwas benommen. Am 3. Tag Einsetzen von epileptischen Anfällen in großer Häufigkeit. Am Tag vor der stationären Aufnahme alle 5 min einen Anfall und Fieber bis zu 40°, 4 Tage bewußtlos. Neurologisch: Die li. Pupille ist eine Spur weiter als die re. Normaler Augenbefund. Reflexe an den Beinen und BDR nicht sicher zu erhalten. Keine Pyramidenzeichen. Etwas schlaffer Tonus. Ab und zu choreatiforme Unruhe in den Extremitäten.

Am 13. August 1944 Pat. ist zwischendurch motorisch unruhig. 15. August 1944 Allgemeinzustand hat sich seit gestern erheblich verschlechtert. Pat. reagiert nicht mehr auf Schmerzreize. Fieber um 40°. Keine Erklärung für das Ansteigen der Temperatur. 16. August 1944 unter zunehmendem Verfall Exitus.

Röntgenuntersuchung: Eine mitgebrachte Aufnahme des Schädels vom 4. Mai 1942 zeigt Verkalkungen der Occipitalregion, die, obwohl sie nicht typisch und die Aufnahme nicht scharf, den Verdacht einer STURGE-WEBER-Erkrankung nicht ausschließen. Am 1. Tag der stationären Aufnahme wurden Schädelaufnahmen angefertigt. Diese Untersuchung zeigt „Kalkeinlagerungen“ in den lateralen unteren

Abschnitten des re. Scheitelhirns. Nach der Struktur der Verkalkungen dürfte es sich mit überwiegender Wahrscheinlichkeit um STURGE-WEBER-Krankheit handeln.

Gehirn: Gewicht 1270 g (formolfixiert). Die Leptomeningen sind über dem ganzen Großhirn entfernt. Am Übergang von Gyrus temporalis medius in das Gebiet des Gyrus occipitalis lateralis erkennt man einen etwa 5-Pfennig-großen, von einzelnen

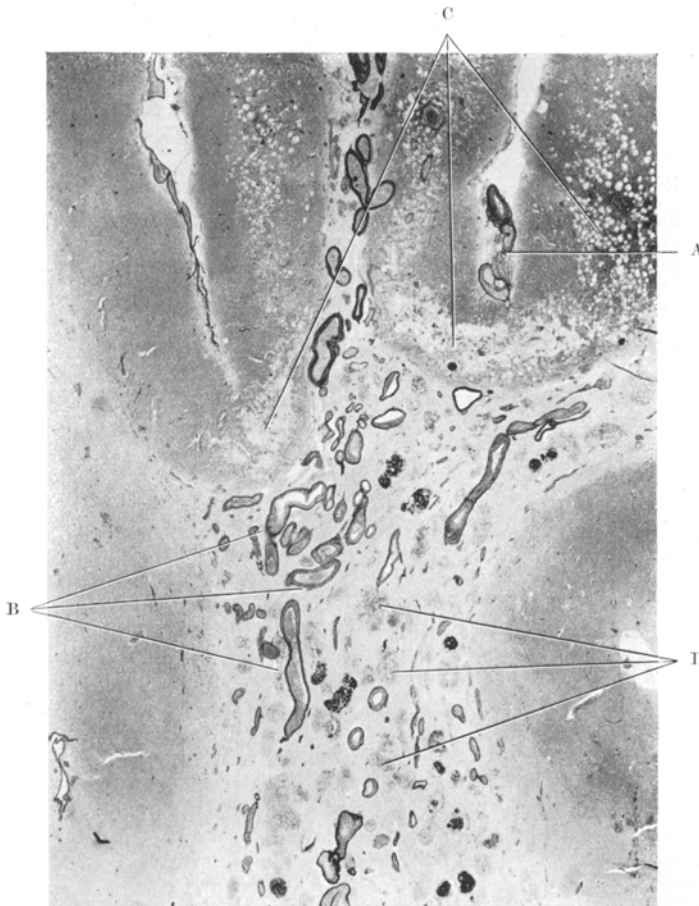


Abb. 11. Fall 16. Hämangiomatös veränderte piale Gefäße (A). Mißgebildete, stark sekundär veränderte intracerebrale Gefäße. Hyperplasie der elastischen Fasern in der Adventitia (B). Massive Verkalkungen in der Rinde (C). Bindegewebsinseln mit Kalkablagerungen (D). Elastica-Färbung.

größeren Gefäßen — soweit vorhanden — durchsetzten Bezirk, der eine bräunliche Farbe und stellenweise eine verkalkte Konsistenz aufweist. Diese Stelle umfaßt Rinde und Mark.

Histologisch können wir folgendes feststellen: Die hämangiomatöse Affektion umfaßt die Rinde und vor allem die Markpartien und dehnt sich bis zum Ependym des Hinterhorns aus. Die Beschreibung der gefundenen Veränderungen ist schwierig wegen der Mannigfaltigkeit der dargebotenen morphologischen Bilder. Gefäße,

welche eine Intima, *Elastica interna*, *Media* und *Adventitia* zeigen und den Arterien weitgehend ähneln, sind vorhanden, jedoch sehr selten zu sehen. Schon bei diesen fällt uns auf, daß vor allem streckenweise die *Media*, bzw. ihre inneren oder äußeren Schichten, verschwinden oder atrophisch werden und von einem grobbalkigen, kollagenisierten, kernarmen bzw. homogenisierten Gewebe ersetzt werden. Diese Gewebsart ist bei den oben beschriebenen, von der Norm wenig abweichenden Gefäßen quantitativ selten anzutreffen, bei den meisten Gefäßen jedoch beschränkt sie sich nicht bloß auf die mittlere Wandschicht, sondern ist auch in der *Intima* und der *Adventitia* bzw. in ihren inneren Schichten vorhanden. Die meisten dieser Gefäße zeigen eine deutlich verdickte Wandung. Je nach dem Grad der Veränderung sind

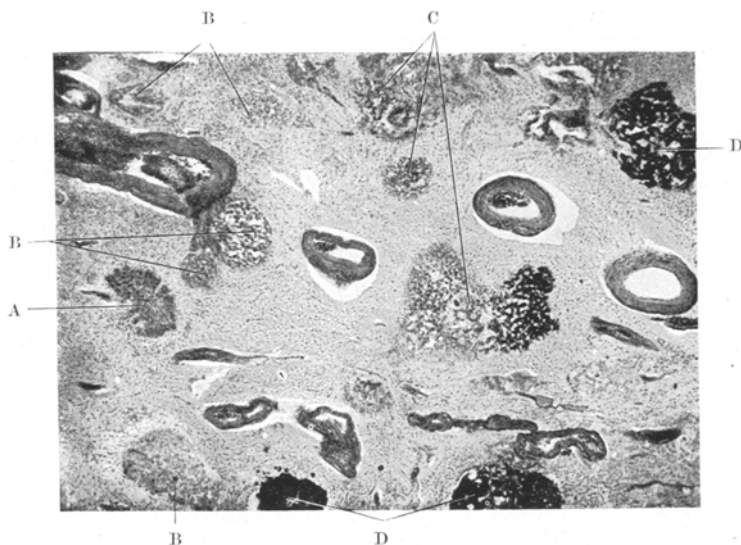


Abb. 12. Fall 16. Stark veränderte Gefäße mit wechselnder Wandverdickung. Glomerulusartige Knäule neugebildeter Capillaren (A). Insel aus Bindegewebe (B) mit stärkeren Kalkablagerungen (C). Massive Verkalkungen (D). VAN-GIESON-Färbung.

in der *Intima* eventuell vereinzelte Kerne vorhanden, das gleiche auch in der *Adventitia*, die am wenigsten verändert erscheint. Das Hauptkontingent der Gefäße läßt keine Unterscheidung der einzelnen Wandschichtung bei VAN GIESON-Färbung erkennen. Die Elasticafärbung bietet sehr interessante Bilder. Wir wollen von den wenig veränderten arterienähnlichen Gefäßen, die eine deutliche, wenn auch etwas verbreiterte *Elastica interna* aufweisen, absehen und nur jene Gebilde betrachten, welche bei anderen Färbungen keine Darstellung der einzelnen Wandschichten erkennen lassen. Nur einige von diesen Gefäßen lassen eine *Elastica interna* streckenweise darstellen, die bei Verschwinden der *Media* mit dem elastischen Fasernetz der *Adventitia* verschmilzt. Bei der letzteren sind reichlich elastische Fasern vorhanden, welche meistens ein dickes Band, eine sogenannte „*Elastica extrema*“, bilden, die die ganze Wand des Gefäßes umschließt. Die übrige Wandung der veränderten Gefäße zeigt eine quantitativ wechselnde, manchmal minimale, manchmal reichliche Menge elastischer Fasern. Abgesehen von diesen sekundären Veränderungen der Wandung zeigen die Gefäße Abweichungen, die den Mißbildungen zuzurechnen sind. Die einzelnen Schichten können teilweise vorhanden sein bzw. fehlen, auch innerhalb eines Gefäßes, so daß die eine Hälfte davon anders

aussieht als die anderen Partien. Es ist schwer, Mißbildungen und sekundäre Wandveränderungen überall zu trennen. Die Adventitia zeigt hie und da eine große Anzahl weiter verdickter Vasa vasorum, die innerhalb bzw. außerhalb der sogenannten „Elastica extrema“ liegen können. Symptomatische adventitielle Infiltrate sind selten zu sehen. In der Umgebung der Gefäße sind eine plasmatische Durchtränkung des Gewebes und frische Kugelblutungen vorhanden; manche davon zeigen eine beginnende Organisation durch Capillarsprossen. Weitere Stadien dieses Vorganges vermitteln uns Bilder von maulbeerähnlichen, bindegewebigen Inseln, die unter Verschwinden der Capillarsprossen ein verquollenes, strukturloses, sklerotisches Gewebe hinterlassen; dieses wirkt als Kalkfänger. Tatsächlich sieht man im

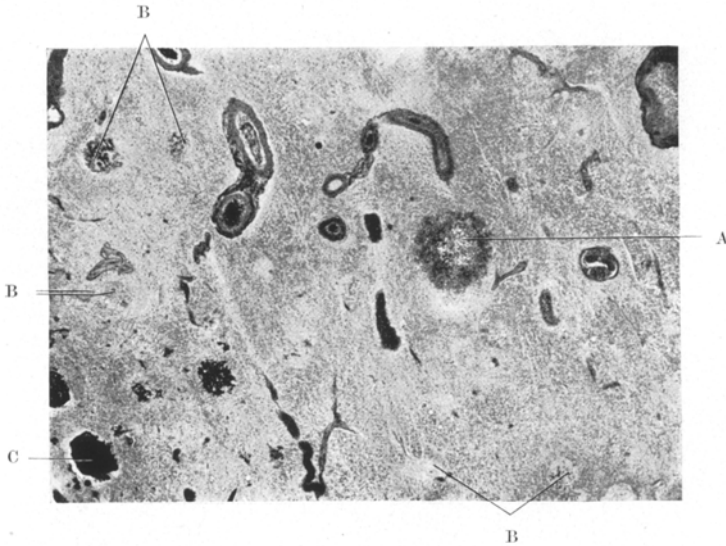


Abb. 13. Fall 16. Kugelblutung (A). Insel aus Bindegewebe mit bzw. ohne Kalkablagerungen (B). Massive Verkalkungen (C).

histologischen Bild alle Übergänge von einer beginnenden Kalkbestäubung bis zur Bildung von kompakten, maulbeerähnlichen Kalkkongregementen, die am meisten in den unteren Rindenschichten anzutreffen sind und vor allem dort sich zu größeren Bezirken zusammenschließen. Die Bindegewebsinseln können auch zwischen Gefäßwand und „Elastica extrema“ liegen, so daß diese das Ganze wie ein Fremdkörper vom übrigen Gewebe abschließt. Der Gefäßwand anschließend sieht man ab und zu Knäuel neugebildeter Capillaren, die glomerulusartig aussehen und sich unter Verschwinden der Gefäße und zunehmender Entwicklung von Bindegewebe zu bindegewebigen Inseln umwandeln. Erwähnt sei, daß die Nervenzellen im Bereich der Bindegewebs- und Kalkinseln zugrunde gegangen sind und daß um diese herum eine dichte, faserbildende Glia anzutreffen ist. Die vorhandene dichte Randgliose ist sehr wahrscheinlich auf die hämangiomatöse Affektion der Leptomeningen zurückzuführen. Der Prozeß kann hier nur durch die übriggebliebenen Gefäße in den Sulci beurteilt werden; die Gefäße sind vermehrt. Einige wenige zeigen einen deutlichen arteriellen Bau, andere wieder erinnern mehr an Venen. Bei den meisten Wandungen sind ähnliche, jedoch leichtere Veränderungen als in den intracerebralen Gefäßen zu sehen. Einige Gefäße zeigen ein verdicktes, in der Hauptsache

bindegewebiges Kaliber und lassen die einzelnen Schichten nicht bzw. schwer erkennen. In den Leptomeningen in der Nähe der Gefäße sind Blutungen vorhanden (siehe Abb. 11—13).

Bezüglich des Sitzes der Kalkherde vertritt BERGSTRAND die Ansicht, daß die Ablagerung primär immer in den Gefäßen stattfindet — ähnliches konnten wir in unserem Fall 15 feststellen —, während sich KNOLL und STEMMLER vorsichtiger und unserer Meinung nach richtiger ausdrücken, indem sie behaupten, daß nur ein Teil der Verkalkungen in den Gefäßwandungen sich vollzieht; dieser Ablagerungsmodus kann jedoch nicht die Entstehung aller gefundenen Kalkkonkremente erklären. Die letzterwähnten Autoren betonen, was wir auch durch unsere 2 Fälle bestätigen können, daß sie niemals verkalkte Ganglienzellen gesehen haben; dagegen findet SCHENK solche neben verkalkten Gefäßen bei seinem Fall. MONITZ und LIMA fanden bei Arteriographien, daß die Verkalkungen nicht mit dem Verlauf der Gefäße übereinstimmen. Die interessanten, einzigartigen Befunde unseres Falles 16 können als Hinweis für eine andere Verkalkungsmöglichkeit aufgefaßt werden, die vielleicht als Erklärung mancher vollgebildeter Kalkkonkremente bei anderen Fällen dienen kann. Wir haben in der Beschreibung unseres Falles alle Übergänge von gefäßnahen Kugelblutungen bis zur Bildung jener sklerotischen bzw. aufgequollenen, bindegewebigen Inseln gesehen, die als Kalkfänger wirken. Ferner konnten wir beobachten, daß solche Gebilde, vor allem die innerhalb des VIRCHOW-ROBINSONSchen Raumes liegenden, aus Wucherungen des adventitiellen Gewebes entstehen können. Das von SCHLUMPF abgebildete, gefäßnahe, „hyalin-sklerotische“ Gebilde, welches er als „Gefäßäquivalent“ auffaßt, ist höchstwahrscheinlich ähnlichen Ursprungs wie unsere bindegewebigen Kalkfänger. Diese haben färberische Ähnlichkeit mit einigen sklerotischen Stellen der Gefäßwände und ferner mit dem die Räume zwischen den kavernösen Gefäßen füllenden Gewebe, speziell unseres Falles 10, bei welchem wir metaplastische Knochenbildungen sahen; Verknöcherungsprozesse scheinen auch bei STURGE-WEBER vorzukommen, wie der 2. Fall von BERGSTRAND und die Mitteilung von GIAMPALMO beweisen.

Bezüglich der Verteilung der Kalkkonkremente kann gesagt werden, daß diese nach der Meinung mehrerer Autoren die Rinde bevorzugen, und zwar nach GRABBE, PETERS und ESSER die 2. und 3., nach KNOLL und STEMMLER die 3., 5. und 6. Schicht. Obwohl die Marksubstanz selten befallen ist, scheint sie nicht immer ganz frei zu sein, besonders in den der Rinde angrenzenden Partien (KNOLL und STAEMMLER, GIAMPALMO, GEYELIN und PENFIELD u. a.); bei unserem Fall 16 ist das Mark bis in die subependymären Partien mit Verkalkungen übersät, mit dem Unterschied, daß hier der Prozeß meistens frischere Stadien aufweist, während in der Rinde die kompakteren konzentrischen Konkremente

überwiegen. Die Gefäßaffektion zeigt in den pialen Partien, wie auch unsere Fälle beweisen, meistens keine Kalkablagerungen; vereinzelte Ausnahmen scheinen jedoch vorzukommen, wie z. B. in dem Fall von SCHENK und dem 2. Fall von BERGSTRAND. Die Ausführungen letzterer beweisen, daß die Annahme KRABBEs einer primären Aplasie der 2. und 3. Schicht mit sekundären Verkalkungen oder die Behauptung von BROUWER, VAN DER HOEVE und MAHONEY einer primären Parenchymdegeneration mit sekundärer Kalkablagerung nicht zu Recht bestehen.

Beim Betrachten der Beschreibung der Gefäße des Falles 16 fällt uns auch bei den wenig Veränderten die Atrophie bzw. das stellenweise oder völlige Verschwinden der Media auf. Ähnliches haben BERGSTRAND und KNOLL und STEMMLER in ihren STURGE-WEBER-Fällen gelegentlich beobachtet. Eine Erklärung in der Infiltration mit Plasma oder in den gelegentlich beobachteten Blutungen in der Wandung dafür zu suchen und eine besondere Empfindlichkeit der mittleren Schicht bei gewisser Zusammensetzung des plasmatischen Infiltrates anzunehmen, wäre denkbar, obwohl nicht sicher erwiesen. Bei den Gefäßen des Falles 16 haben wir hyperplastische Vorgänge, die besonders die kollagenen und elastischen Fasern im Bereich der Intima und Adventitia betreffen. Besonders in der letzteren sind die elastischen Fasern meist stark vermehrt, als ob sie die Gefäßwand zusammenhalten, bzw. vom übrigen Gewebe abgrenzen wollten. Durch die Verdickung der Wand ist das Lumen der Gefäße stellenweise deutlich eingengt. Erwähnen möchten wir, daß wir ab und zu auch bei den Teleangiektasien und den Kavernomen Verdickungen der Gefäßwände begegneten. Durch Analogien aus Ergebnissen der Literatur über andere Gefäßerkrankungen kann man den hyperplastischen Vorgängen an den hämangiomatösen Gefäßen etwas näherkommen. In diesem Zusammenhang erweist sich die Einführung des Dysoriebegriffes durch SCHÜRMANN und MACMAHON für Schrankenfunktionsstörungen des Endothels als sehr nützlich. Obengenannte Autoren teilen die dysorischen Störungen in verschiedene Grade ein und machen für die Hyperplasie „einen geringeren Grad von Dysorie verantwortlich“. Ferner muß man auf Grund der Untersuchungen von DOLJANSKI und ROULET annehmen, daß die Ablagerung von plasmatischen Substanzen die Bildung von Bindegewebsfibrillen begünstigen kann. Schrankenfunktionsstörungen, die sich in Form von plasmatischer Infiltration der Gefäßwand und des umliegenden Gewebes manifestieren, begegneten wir hier und da, und wir führten sie, wie wir bereits erwähnten, auf Mißbildungen der Wandung zurück; es wäre infolgedessen hier kein Wagnis, von einer *dysgenetischen Dysorie* zu sprechen. Ob die Hyperplasie bei manchen hämangiomatösen Gefäßen nur auf dysorischen Störungen oder sie auch auf Potenzen beruht, die den mißgebildeten Wänden innewohnen, können wir nicht einwandfrei entscheiden.

Die Wandungen der Gefäße des letzterwähnten Falles zeigen an mehreren Stellen Verquellungen, Sklerosierung und Homogenisierung, kombiniert mit Verlust der Strukturen der Bindegewebsfibrillen. Alle diese Veränderungen führen wir, genau wie bei den vorher besprochenen Fällen, auf die Durchtränkung der Gefäße mit Blutflüssigkeit zurück. Im Bereich der veränderten mittleren Schicht sowie an jenen Stellen der Gefäßwand, welche homogenisiert und strukturlos erscheinen, lassen sich die elastischen Fasern bei spezifischer Färbung nicht darstellen. BERGSTRAND stellt bei seinem ersten STURGE-WEBER-Fall eine Hyperplasie der kollagenen Fasern fest. Manche der Veränderungen, die POLLAK in seinem nicht zu STURGE-WEBER-Krankheiten gehörenden Fall beobachtete, haben prinzipielle Ähnlichkeit mit den von uns bei dem letzten Fall erhobenen Befunden, nämlich die hyperplastischen Vorgänge in der Intima und Adventitia, die Umwandlung der Gefäßwandungen in kollagenes Bindegewebe usw. In ihrem als Endarteriitis calcificans bezeichneten Fall — mit Recht rechnet BERGSTRAND diesen zur STURGE-WEBER-Krankheit — finden GEYELIN und PENFIELD, daß die Intima und Media verdickt (thickened) waren. Wir können nicht einwandfrei entscheiden, ob sich zwischen diesem und unserem Fall, obwohl manche Ähnlichkeit vorhanden ist, prinzipiell homologe Vorgänge an den Gefäßen abspielen*.

Die nächste Umgebung der hämangiomatösen Affektion des Falles 15 zeigt Ähnlichkeit mit der in den bereits besprochenen Fälle; beim Fall 16 sind die von den Verkalkungen hervorgerufenen Veränderungen an Glia- und Nervenzellen nicht anderer Art als bei den meisten veröffentlichten STURGE-WEBER-Fällen.

Die Epilepsie beherrscht das klinische Krankheitsbild beim Fall 16 ähnlich wie bei den meisten STURGE-WEBER-Fällen, während beim Fall 15 die Kliniker zu keiner eindeutigen Diagnose kommen konnten.

Die hämangiomatöse Affektion des Falles 16 ist im Occipitallappen lokalisiert; ebenfalls in diesem Bereich haben ihren Sitz 3 von den 5 Fällen BERGSTRANDS. Obwohl der Prozeß eine anderweitige Lokalisation haben kann, scheint auch röntgenologisch die Occipitalregion bei STURGE-WEBER-Krankheit etwas häufiger befallen zu sein.

Die Frage der Pathogenese der hämangiomatösen Affektion bei STURGE-WEBER ist keine andere als die der homologen Gefäßprozesse; zu dieser haben wir bereits Stellung genommen.

C. *Haemangioma venosum*.

Nach Abtrennung der STURGE-WEBER-Krankheit von den venösen Hämangiomen bleibt nur noch eine verhältnismäßig kleine Gruppe

* Neuerdings hat PENFIELD die Bezeichnung „*Haemangioma calcificans*“ vorgeschlagen (J. of Neuropath 7, 111, 1948).

übrig. Diese kommt sehr selten vor. Die Affektion besteht in der Hauptsache aus erweiterten Venen. Wir verfügen über keinen Fall, der in diese Gruppe hineingehört. Bei Durchsicht der Literatur der letzten Jahre fanden wir, daß die Mitteilung von RÖTTGEN über venöse Angiome der Dura dieser Gruppe zuzurechnen ist; ebenso gehört hierher der seltene erste Typ des Angioma racemosum venosum BERGSTRANDS, der nach VIRCHOW mit Varicocelen zu vergleichen ist.

Allgemeine Bemerkungen.

Wenn man die symptomatischen, sekundären Teleangiektasien nicht berücksichtigt und nur diejenigen hämangiomatösen Affektionen (siehe Tabelle!) in Betracht zieht, welche auf einer embryonalen Mißbildung beruhen, so kann man feststellen, daß das weibliche Geschlecht häufiger betroffen ist als das männliche (10 : 6). Ferner, daß die linke Seite des Gehirns häufiger als die rechte von Hämangiomen in Mitleidenschaft gezogen wird (8 : 6); 2 Fälle zeigen Hämangiome gleichzeitig in beiden Hemisphären. HEBOLD erklärt das häufigere Auftreten der Hämangiome links folgendermaßen: Aus den ursprünglich embryonalpaarig angelegten Gefäßen entwickelt sich eine unsymmetrische Anlage, wobei die linke Seite größere Umwandlungen durchzumachen hat. Unser Material ist nicht groß genug, um zu dieser Frage Stellung zu nehmen.

Einige Beobachtungen mancher Autoren sprechen dafür, daß die Anlage bei Hämangiomen erblich sein kann. Da umfangreiche erbpathologische Untersuchungen fehlen, dürfen unserer Meinung nach die vereinzelten Mitteilungen weniger zu irgendeiner endgültigen erbbiologischen Feststellung als vielmehr zur weiteren Klärung dieser Frage dienen.

Die Mitteilung von BETHAUX, ISNEL und MARCOULIDES betrifft ein 16jähriges Mädchen mit einem Stirnhirnhämangiom, kombiniert mit hämangiomatösen Veränderungen der Retina(?). Mutter und Großmutter hatten auch Stirnhirnhämangiome. TOURAINE, SOLENTE und GAUTHIER stellten fest, daß von 10 Kindern einer Familie ein Mädchen idiotisch war und ein großes Hämangiom des linken Beines hatte. Zwei Brüder wiesen ebenfalls Idiotie auf; der eine zeigte außerdem ein Hämangiom des Gesichtes, der zweite einen naevus pigmentosus. OPPENHEIM berichtet über einen Patienten mit pialem Hämangiom dessen Mutter ein Kavernom der Lippe hatte; der gleiche Autor stellt bei einem Fall mit naevus facialis und kontralateralen cerebralen Symptomen fest, daß bei einem weiteren Familienmitgliede epileptische Anfälle, bei einem anderen cerebrale Lähmungen vorhanden waren. Bei FEDOROFF und BOGORAD hatte ein Vetter der mit Gehirnkavernomen behafteten Patientin ein Muttermal des Gesichtes. GEYELIN und PENFIELD berichten von einem Vater und 4 Kindern, die an epileptischen

Anfällen, kombiniert mit Pupillenveränderungen, litten. Bei vierein dieser Fälle waren röntgenologisch gyrierte, verstreute, im allgemeinen nahe der Konvexität liegende Verkalkungsherde zu sehen. Histologisch wurde nur ein Fall untersucht, über welchen wir bereits berichtet haben. Trotz Fehlen des Gesichtsnaevus ist unserer Meinung nach die von BERGSTRAND erfolgte Einbeziehung der Mitteilung der obengenannten Autoren zur STURGE-WEBER-Gruppe richtig. MICHEL und LEVIN teilen einen Fall mit, der ihrer Meinung nach mit dem von GEYELIN und PENFIELD Ähnlichkeiten zeigt. Es handelt sich um eine 36jährige Frau, die histologisch multiple Teleangiektasien des Gehirns, röntgenologisch Verkalkungen und klinisch Epilepsie aufweist. Ein Bruder der Mutter sowie letztere litten an Epilepsie. Bei 2 Schwestern der Patientin waren Krampfanfälle und röntgenologisch Calcifikationen des Gehirns vorhanden. Bei einem Fall von arteriovenösem Haemangiom beschreibt MONIZ Vorkommen von Epilepsie und Naevi in der Familie.

Wir haben betont, daß bei mehreren Hämangiomfällen klinisch Epilepsie vorkommt. Wenn also Angehörige von Hämangiomträgern klinisch Krampfanfälle, ja sogar cerebrale Calcifikationen aufweisen, ist es sehr wahrscheinlich anzunehmen, daß auch bei diesen eine homologe, cerebrale hämangiomatöse Affektion vorliegen könnte. Verdächtig ist es auch für das Vorliegen eines Hämangioms, wenn bei Angehörigen der Patienten in jungen Jahren apoplektische Bilder in Erscheinung treten. KUFs berichtet, daß eine Tochter seines Patienten, der mehrere Kavernome des Gehirns aufwies, mit 17 Jahren von einer pontinen Apoplexie betroffen wurde. ENGELHARDT teilt mit, daß eine Schwester seines 2. Falles mit 13 Jahren einen Gehirnschlag erlitten hat. Sein Fall gehört zur STURGE-WEBER-Krankheit. Eine Schwester des zweiten 33jährigen STURGE-WEBER-Falles von KNOLL und STAEMMLER ist ebenfalls an Gehirnschlag gestorben.

Auf Grund der bisherigen Mitteilungen kann man mit großer Wahrscheinlichkeit sagen, daß nicht nur bei STURGE-WEBER, wenn auch bei dieser Gruppe am häufigsten, sondern auch bei anderen homologen Gefäßaffektionen die Anlage des Gefäßprozesses erblich sein kann. Ferner, daß die Anlage wahrscheinlich eine heteromorphe und eine heterotope Manifestation haben kann. Unsere letzten Erwägungen deuten an, daß die Verwandtschaft der hämangiomatösen Affektionen manchmal auch erbbiologisch in Erscheinung treten kann. Es wäre daher empfehlenswert, nach Möglichkeit sowohl die Morphologie wie auch die Erbllichkeit der verschiedenen Untergruppen der Hämangiome unter einem gemeinsamen Gesichtswinkel zu betrachten. BURMESTER zieht Analogien zwischen Haut- und Rankenhämangiomen und behauptet, weil erstere dominant vererbbar sind, daß auch bei den letzteren, die aus dem gleichen Keimblatt wie diese entstehen, eine domi-

nante Vererbung anzunehmen sei. Weil die STURGE-WEBER-Krankheit unter dem Bild einer typischen Hemikranie verlaufen kann, denkt KOCH bei seinem Fall an dominanten Erbgang; er meint jedoch, daß sicherlich auch recessive Faktoren eine Rolle spielen. Wir möchten aber bei dieser Gelegenheit betonen, daß eine sehr große Anzahl, ja die meisten der STURGE-WEBER-Fälle, keine Symptome einer Hemikranie aufweisen.

Bei unsern Fällen kommen keine erbbiologisch verdächtigen Angaben in der Familienanamnese vor. Es muß erwähnt werden, daß eine Zwillingsschwester unseres Falles 4 zur Zeit der Erkrankung ihrer Schwester keine Symptome eines cerebralen Prozesses aufgewiesen hat. TOURAINE, GOLÉ und SAMBRON finden bei 2 Zwillingen eine intrakranielle Angiomatose mit Epilepsie. Noch einmal möchten wir betonen, daß alle erbbiologischen Fragen bei den Hämangiomen einer weiteren Prüfung bedürfen.

Die klinischen Symptome bei den Hämangiomen sind abhängig von dem Sitz und der Ausdehnung des Prozesses. Trotzdem die Affektion in der embryonalen Zeit entsteht, verursacht die Mehrzahl der Hämangiome längere Zeit keine klinischen Erscheinungen. Der Tod tritt meist (siehe Tabelle) im Postpubertätsalter ein. Sofern bei den Patienten keine epileptischen Krämpfe vorliegen, welche von sich aus qualitativ und lokal charakteristische, hypoxydotische Schädigungen (elektive Parenchymnekrosen im Ammonshorn, Kleinhirn usw.) hervorrufen können, manifestieren sich die Hämangiome in ihrer Umgebung durch Druckeinwirkungen und Ödemzustände. Gegen Druck und Gefäßinhaltsaustritte, sofern letztere nicht in Form von massiven Blutungen in Erscheinung treten, bzw. sofern die plasmatischen Gewebsinfiltrationen einen gewissen Eiweißgehalt nicht überschreiten, sind die Nervenzellen relativ wenig empfindlich, wie auch die Befunde der nächsten Umgebung der Affektionen bei unseren Fällen beweisen. Der gute Zustand der Nervenzellen spielt sicherlich eine gewisse Rolle für die spät auftretende bzw. fehlende klinische Symptomatik. Die Gründe für den Austritt von Plasma aus den Gefäßen haben wir bereits erwähnt. Wir möchten noch einmal die Feststellung von CHAMBERS und ZWEIFACH erwähnen, daß die Permeabilität der Gefäße auch von hormonalen Einflüssen abhängig ist. Einige klinische Beobachtungen über Verschlimmerung des Krankheitsverlaufes während der Schwangerschaft bzw. der Pubertät können durch diese experimentellen Befunde eine teilweise Bestätigung erfahren. v. LEHOCZKY berichtet über eine Frau, die vorher keine Symptome darbot und welche im 8. Schwangerschaftsmonat an einer Blutung aus einem Kleinhirnhämangiom erlegen ist. In einem Falle von CUSHING setzen die Beschwerden während der Schwangerschaft ein. Auch LEUNENSCHLOSS und WAGNER stehen auf dem

Standpunkt, daß die Gravidität, SONNTAG, daß die Pubertät von Einfluß auf die Symptomatik sein kann. Für das späte Auftreten der klinischen Erscheinungen darf die Feststellung von TÖNNIS über die „im Laufe der Entwicklung auftretenden Kreislauf- bzw. Stoffwechselveränderungen“ nicht unberücksichtigt bleiben.

Zusammenfassung.

Bei unserem Material kommen zwischen den Gefäßen des Kavernoms kümmerliche Reste von narbig-verödeter Hirnsubstanz bzw. von nervenzellfreiem Gliagewebe vor. Eine scharfe Trennung zwischen kavernösen und racemösen Hämangiomen, wie sie von manchen Autoren auf Grund des Vorhandenseins oder Fehlens nervösen Gewebes zwischen den Bluthohlräumen versucht worden ist, erscheint uns daher als nicht zulässig, zumal auch enge Beziehungen und Übergänge zwischen der ersten Untergruppe des racemösen Hämangioms, nämlich den Teleangiektasien, und den Kavernomen bestehen (Fall 5). Nach Einbeziehung der Kavernome als Untergruppe des racemösen Hämangioms erhält unsere Einteilung folgendes Aussehen:

Haemangioma racemosum.

- A. *Teleangiektasie.*
- B. *Haemangioma cavernosum.* STURGE-WEBER-Krankheit.
- C. *Haemangioma venosum.*
- D. *Haemangioma arteriovenosum.*

Die Teleangiektasien sind dünne, capillarähnliche Gefäße, die in der Hauptsache isoliert verlaufen. Als sekundäre, symptomatische Teleangiektasien (Fall 1—3) bezeichnen wir Erweiterungen präformierter Gefäße, die kausalgenetisch als Folge eines anderen Prozesses aufzufassen sind. Klinisch verursachen sie so gut wie keine Symptome. Primäre Teleangiektasien (Fall 4—5) nennen wir solche Prozesse, die nicht nur hinsichtlich der Weite des Lumens, sondern auch hinsichtlich der Form, Anzahl und Verteilung der Gefäße sich auszeichnen. Der klinische Verlauf und die Lokalisation dieser Affektionen sind mannigfaltig. Die pialen Gefäße sind hierbei nicht verändert.

Bei den kavernösen Hämangiomen (Fall 6—14), welche auch multipel auftreten können (Fall 15), besteht die Affektion aus großen Hohlräumen, deren Wandungen aus einer nicht überall kontinuierlich verlaufenden Endothelschicht und aus Bindegewebe zusammengesetzt sind. Die Affektion ist meist umschrieben; jede der an Dicke wechselnden Wandung begrenzt mehrere Lumina. In der Peripherie der Geschwulst pflegen einige wenige Gefäße isoliert zu verlaufen. Nur knapp die Hälfte unserer Fälle zeigt einen Zusammenhang mit den Leptomeningen. Die pialen Gefäße sind mit vereinzelt Ausnahmen nicht hämangiomatös

verändert. Der Sitz der Kavernome ist verschieden; sie können überall im Gehirn vorkommen. Die klinischen Erscheinungen sind mannigfaltig. Als Kuriosität sei unser Fall 8 erwähnt, der klinisch wie eine Pseudosklerose verlaufen ist.

Die venösen Hämangiome sind zusammengesetzt aus venenähnlichen Hohlräumen. Wir verfügen über keinen Fall, der dieser Untergruppe zuzurechnen ist.

Unter arteriovenösen Hämangiomen verstehen wir solche Affektionen, deren Gefäßwandungen verschieden gebaut sind, wobei auch im Verlauf eines und desselben Gefäßes Aufbauverschiedenheiten zutage treten können. Die Bluthohlräume können weder als Arterien noch als Venen charakterisiert werden, da sie stellenweise Übereinstimmungen mit den einen oder andern Gefäßtypen aufweisen. Diese Bildungen erreichen in der Regel die Pia und sind mit Ektasien hämangiomatöser Art an den pialen Gefäßen kombiniert. Diese Untergruppe umfaßt die histologisch gleichartigen Unterabteilungen der BERGSTRANDSchen Einteilung, nämlich den zweiten Typ seines Angioma racemosum venosum und das Aneurysma arteriovenosum. Unsere hierher zuzurechnenden Fälle 17—19 werden wir gesondert mitteilen.

Es wäre besser, unter STURGE-WEBERScher Krankheit nur solche Fälle zusammenzufassen, welche als Manifestationen einer vasculären Mißbildung in den Leptomeningen, in dem Gehirn, in der Haut und in der Choroidea gleichzeitig in Erscheinung treten. Diese holosymptomatischen Fälle sind im Gegensatz zu den merosymptomatischen selten; letztere weisen eine Teilsymptomatik auf und können eventuell nur als intrakranielle Gefäßmißbildungen auftreten, wie auch unsere Fälle 15—16 und mehrere solche aus der Literatur bezeugen. Dazu kommen die meist in der Rinde sitzenden Calcifikationen, welche, obwohl sekundär und nicht pathogenetisch, auf Grund ihrer eigentümlichen gyrierten Röntgenshatten im Vordergrund der klinischen Diagnosestellung stehen. Die Gefäßaffektion ist in den meisten Fällen eine venöse Mißbildung und betrifft fast immer die Pia; jedoch können auch Prozesse vorkommen, die mit den Teleangiectasien, den kavernösen und arteriovenösen Hämangiomen weitgehende Ähnlichkeit haben. Die Klinik dieser Krankheit, ebenso wie die pathologische Anatomie, ist besonders bei weiter Fassung der STURGE-WEBER-Gruppe uneinheitlich. Während bei Fall 15 die Klinik keine sichere Diagnose stellen können, verläuft Fall 16 als Epilepsie, eine an sich nicht seltene Diagnose bei STURGE-WEBERScher Krankheit. Bei ersterem besteht die Gefäßaffektion aus multiplen Kavernomen mit hämangiomatösen Veränderungen der pialen Gefäße, bei letzterem sind diese ebenfalls verändert; die intracerebrale Affektion, deren Gefäße hyperplastische und degenerative Vorgänge sowie Wandmißbildungen aufweisen, erreicht die subepen-

dymären Partien des Occipitallappens. Diese Gehirnregion scheint bei STURGE-WEBER etwas häufiger befallen zu sein. Durch den Fall 16 wurde die Pathogenese des Verkalkungsprozesses gestreift und auf eine andere Kalkablagerungsmöglichkeit hingewiesen. Wir stehen auf dem Standpunkt, daß die Mißbildung bei STURGE-WEBER primär im Mesoderm lokalisiert ist und sehen von einer Einbeziehung dieser Erkrankung in die Gruppe der „Phakomatosen“ ab, ohne mit Sicherheit bei sehr wenigen Fällen eine primär bzw. sekundär erklärliche echte Mißbildung des Ektoderms ausschließen zu können.

Unsere Klassifikation basiert auf anatomischen, deskriptiven Methoden, ist als eine Modifikation der BERGSTRANDschen Einteilung aufzufassen und kann durch den Morphologen praktisch angewandt werden.

Unsere Fälle rechnen wir zu den Hamartomen. Auch sind wir der Meinung, daß man Mißbildungen von echten Blastomen nicht immer scharf trennen kann.

Als häufigste sekundäre Veränderungen der Gefäße fanden wir deren plasmatische Durchtränkung; hauptsächlich auf die Infiltration mit Blutflüssigkeit und auf den Druck seitens des Hämangioms sind die meisten Veränderungen des nervösen Gewebes in der Umgebung der Affektion, wie Progressivität der Glia, unwesentliche Veränderungen der Nervenzellen usw., zurückzuführen. Wir versuchten, für die Blutflüssigkeitsaustritte aus den Gefäßen Erklärungen zu finden.

Die linke Hemisphäre ist häufiger durch die Hämangiome befallen als die rechte. Wir brachten die Meinungen einiger Autoren zur Erklärung des späteren Auftretens der klinischen Symptome bei diesen als embryonale Dysgenesien aufzufassender Bildungen. Der relativ gute Zustand der Nervenzellen in ihrer Umgebung zeugt von der verhältnismäßigen Gutartigkeit ihrer Einwirkung auf das nervöse Gewebe und kann die spät auftretende bzw. fehlende klinische Symptomatik teilweise erklären.

Die vereinzeltten Beobachtungen mancher Autoren, daß die Anlage bei Hämangiomen erblich sein kann, reichen nicht, um endgültige erbbiologische Feststellungen zu gestatten. Es ist anzunehmen, daß nicht nur bei STURGE-WEBER, sondern auch bei den anderen homologen Affektionen die Anlage erblich sein kann; ferner, daß diese eine heteromorphe und eine heterotope Manifestation haben könnte.

Literatur.

ALBRECHT: Verh. dtsch. path. Ges. 7. Tag, 153 (1904). — ASTWATAZUROFF: zit. nach HUBER. — BERGSTRAND, H., H. OLIVECRONA, u. W. TÖNNIS: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Leipzig: G. Thieme 1936. — BÉTHAUX, L., R. ISNEL, et J. MARCOULIDÉS: Rev. neur. (Fr.) 66, 611 (1936). — BLANK: Münch. med. Wschr. 1910, I, 465. — BORST, M.: Die Lehre von den Geschwulsten. Wiesbaden: J. Bergmann 1902. — BORT: Inaug. Diss. Tübingen 1920. — BRAND,

- E.: Z. Neur. **173**, 178 (1941). — BROCK, S., and C. G. DYKE: Bull. neur. Inst. N. Y. **2**, 247 (1932). — BRUSHFIELD, T., and W. WYATT: Brit. J. Childr. Dis. **24**, 78 (1928); **25**, 96 (1928). — BROUWER, B., J. VAN DER HOEVE, and W. MAHONEY: Kon. Akad. Wetensch. Verh. **36**, 1 (1937). — BURMESTER: Ges. d. Neur. u. Psychiatr. Groß-Hamburgs usw. Ref. Zbl. Neurol. **81**, 338 (1936). — CHAMBERS, R., and B. W. ZWEIFACH: Physiol. Rev. (Am.) **27**, 436 (1947). — CREITE: Münch. med. Wschr. **50**, 1767 (1903). — CUSHING, H., and P. BAILEY: Tumors arising from the blood vessels of the brain. Baltimore: C. C. Thomas 1928. — DANDY, W. E.: Arch. Surg. (Am.) **17**, 715 (1928). — DIMITRI, V.: Rev. Asoc. méd. argent **36**, 63 (1923). — DOLJANSKI, L., u. FR. ROULET: Virchows Arch. **291**, 260 (1933). — ENGELHARDT, H.: Psychiatr.-neur. Wschr. **44**, 313 (1942). — ESSER, P. H.: Arch. Psychiatr. **113**, 440 (1941). — FEDOROFF u. BOGORAD: Z. Neur. **94**, 651 (1925). — FINKELNBURG: Dtsch. Z. Nervenhk. **29**, 135 (1905). — FRACASSI, T., F. RUIZ, u. L. PRACHU: Rev. argent. Neur. **1**, 58 (1935). — GEYELIN, H. P., and W. PENFIELD: Arch. Neur. (Am.) **21**, 1020 (1929). — GIAMPALMO, AN.: Pathologica (It.) **32**, 225 (1940); **33**, 194 (1941). — GINSBURG, J.: Klin. Mbl. Augenhk. **76**, 393 (1926). — GISBERG, CRUZ, DE: Rev. clin. espan. **4**, 233 (1942). — HASENJÄGER, TH., u. O. PÖTZL: Arch. Psychiatr. **114**, 110 (1942). — HEBOLD, O.: Arch. Psychiatr. **51**, 445 (1913). — HEINE, C.: Prag. Wschr. prakt. Heilk. **103** u. **104**, 1 (1869). — HERXHEIMER, G.: Handbuch d. spez. path. Anat. und Histol. Bd. V/1, 938. Berlin: Springer 1930. — VAN DER HOEVE, J.: Nederl. Tydschr. Geneesk. **80**, IV, 242 (1936). — VAN DER HOEVE, J.: Zbl. Ophthalm. **36**, 325 (1936). — HUBER, K., u. W. SORGO: Z. Neur. **174**, 80 (1942). — HÜBSCHMANN: Dtsch. Z. Nervenhk. **72**, 204 (1921). — HYLAND, H. H., and R. P. DOUGLAS: Arch. Neur. (Am.) **40**, 1220 (1938). — ISENSCHMID, R.: Münch. med. Wschr. **59**, 243 (1912). — JARDEZKY, A. S.: Nevropat. i. t. d. **7**, 11, 132 (1938). — JOIRIS, P., et FAUCHAMPS: Bull. Soc. belge Ophthalm. **70**, 92 (1935). — KOCH, G.: Z. Neur. **168**, 164 (1940). — KOEHLER, U.: Zbl. Path. **75**, 81 (1940). — KNOLL, F. W., u. M. STAEMMLER: Arch. Psychiatr. **181**, 168 (1948). — KRABBE, K. H.: Rev. neur. (Fr.) **1**, 737 (1934). — KRABBE, K. H., u. O. WISSING: Acta radiol. (Schwed.) **10**, 523 (1929). — KUF, H.: Z. Neur. **113**, 651 (1928). — LEHOCZKY, T. v.: Virchows Arch. **250**, 522 (1924). — LEUNENSCHLOSS: Stud. Path. Entw. **2**, 1 (1920). — Inaug. Diss. Rostock 1914. — LINDGREEN, E.: Nervenarzt **12**, 138 (1939). — LISSOWSKY, P.: Z. Neur. **148**, 691 (1933). — MAKLAOW, A.: Ann. Ocul. (Fr.) **151**, 252 (1914). — MARINELLI, M.: Semana méd. (Sp.) 1668 (1935). — MARINESCO, G., et S. DRAGANESCO: Rev. neur. (Fr.) **63**, 809 (1935). — METZ, A., u. H. SPATZ: Z. Neur. **89**, 138 (1924). — MEYER, W. W.: Virchows Arch. **314**, 681 (1947). — MICHAEL, J. C., and P. M. LEVIN: Arch. Neur. (Am.) **36**, 514 (1934). — MONIZ, E.: Hdb. d. Neur. Ergänzungsserie 2. Berlin: Springer 1940. — MONIZ, E., et A. LIMA: Rev. neur. (Fr.) **63**, 743 (1935). — DE MORSIER u. FRANCESCHETTI: Schweiz. med. Wschr. **67**, 285 (1937). — MÜLLER, W.: Ref. a. d. Vers. d. Westd. Path. Vereinig. Göttingen 1938. — NEUBÜRGER: Klin. Wschr. **1933**, II, (1935i). — NIELSEN, L.: Klin. Wschr. **7**, 2013 (1928). — NORDMANN, H. H.: Inaug. Diss. Kiel 1939. — OHLMACHER, A. P.: J. nerv. Dis. (Am.) **26**, 395 (1899). — OLIVECRONA: siehe BERGSTAND. — OPPENHEIM, H.: Neur. Zbl. **32**, 3 (1913). — OSTERTAG, B.: Pathologie der raumfordernden Prozesse des Schädelinnenraums. Stuttgart: F. Enke 1941. — PETERS, G.: Z. Neur. **164**, 365 (1939). — POLLAK, E.: Jb. Psychiatr. (Ö.) **54**, 245 (1937). — RIBBERT: Virchows Arch. **151**, 384 (1898). — RIECHERT, T., u. G. ZILLIG: Z. Neur. **168**, 396 (1940). — ROGERS, L.: Brit. J. Surg. **21**, 229 (1933). — RÖSSLE, R.: Virchows Arch. **291**, 1 (1933). — RÖTTGEN, P.: Zbl. Neurochir. **3**, 87 (1938). — SATTLER, E.: Arch. Psychiatr. **110**, 169 (1939). — SJÖVAL, E., u. N. LUNDGREN: Acta path. et microbiol. scand. (Dän.) **37**, 476 (1938). — SCHENKER: Z. Neur. **163**, 604 (1938). — SCHENK, V. W. D.: Psychiatr. Bl. (Nd.) **44**, 32 (1940). — SCHERER, E.:

Z. Neur. **154**, 45 (1935). — SCHLUMPF, E.: Inaug. Diss. Basel 1945. — SCHMIEDEN: Virchows Arch. **161**, 373 (1900). — SCHÖPPE, M.: Z. Neur. **171**, 799 (1941). — SCHOLZ, W., u. D. NIETO: Z. Neur. **162**, 675 (1938). — SCHOLZ, W.: Klin. Wschr. **14**, Jg., 189 (1935). — Arch. Psychiatr. **181**, 621 (1949). — SCHÜCK, P.: Inaug. Diss. Berlin 1945. — SCHÜRMANN, P., u. H. E. MAC MAHON: Virchows Arch. **291**, 47 (1933). — SONNTAG, E.: Erg. Chirurg. **11**, 99 (1919). — SPIELMEYER: zit. nach BRAND. — STURGE, W. A.: Chmical Society's Transactions **12**, 162 (1879). — TÖNNIS, W.: siehe BERGSTRAND. — TOURAINE, A., L. GOLL, et J. SAMBRON: Bull. Soc. franc. Dermat. **43**, 618 (1936). — TOURAINE, A., G. SOLENTE, et J. GAUTHIER: Bull. Soc. franc. Dermat. **42**, 1175 (1935). — UIBIRALL, H.: Z. Neur. **124**, 863 (1930). — VIRCHOW, R.: Die krankhaften Geschwülste. Berlin 1863. — WAGNER: Beitr. Klin. Chir. **11**, 49 (1894). — WEBER, F. P.: J. Neur. (Brit.) **3**, 134 (1922). — YAMADA, Sc.: Jap. J. Derm. a. Ur. **40** (1936). — YAKOLEV, P., and R. H. GUTHRIE: Arch. Neur. (Am.) **26**, 1145 (1931). — ZEMAN, W.: Arch. Psychiatr. **182**, 713 (1949). — ZNOJEMSKY u. MYSLIVECEK: Rev. neur. (tschech.) **7**, 207 (1910).

Dr. E. E. MANUELIDIS, (13b) München 23, Kraepelinstr. 2.