

Aus der Neuropathologischen Abteilung (Prof. Dr. med. OSTERTAG)
der Universitäts-Nervenklinik Tübingen (Prof. Dr. Dr. h. c. E. KRETSCHMER).

Ventrikuläre Matrix- und Rindenentwicklung bei medianen Kleinhirnverbildungen.

Von
HEINRICH SCHWARZKOPF.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 3. Februar 1950.)

In früheren Arbeiten (OSTERTAG, WEITBRECHT) wurde die Frage der Hemmungsbildung der Rinde über medianen Kleinhirngewächsen erörtert und zu klären versucht. Eine neue Beobachtung gestattet uns den Fragenkomplex: „Persistieren der ventrikulären Matrix und Mangelbildung der Kleinhirnrinde“, erneut aufzugreifen. Aus der quantitativen und qualitativen Unterentwicklung der Kleinhirnrinde vermögen wir, unter Berücksichtigung des Wissens um die physiologische Kleinhirnentwicklung, auf die formalgenetische Entstehung und Korrelation zur medianen Dysplasie zu schließen.

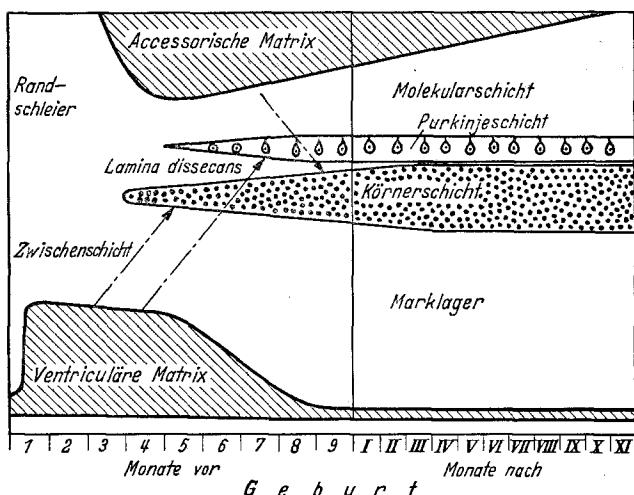
Im Gegensatz zum einfach gebauten Neuralrohr, z. B. Rückenmark, wo nur eine ventrikuläre Matrix vorhanden ist, bildet sich die Kleinhirnrinde aus dem Keimmaterial der ventrikulären und der accessorischen Matrix (embryonale oder superfizielle Körnerschicht). Im Zuge der mächtigen Oberflächenentwicklung entsteht die sekundäre Keimschicht, da im Kleinhirn die ventrikuläre Keimzone für die Oberflächendifferenzierung des in die Breite wuchernden Lippenteiles nicht ausreicht. Ihre Entwicklung nimmt sie beim Menschen zeitlich vom 3. Embryonalmonat an, örtlich von den gewaltigen Proliferationszentren der mächtigen Ependymkeile an den Ventrikelumschlagstellen. Zunächst hart unter der äußeren Oberfläche vordringend, sendet sie ihr Keimmaterial erst später von außen in die Tiefe (siehe Schema). Gleichzeitig gibt die ventrikuläre Matrix ihr Keimmaterial in die Zwischenschicht ab.

Beide Keimzonen bilden sowohl Neuro- wie Spongioblasten. Die ventrikuläre Matrix liefert das Keimmaterial für die inneren Kleinhirnerne, für das Mark, für einen Teil der inneren Körnerschicht und für die PURKINJE-Schicht, deren Zellen sich meist erst an Ort und Stelle von der Mitte des 4. Embryonalmonates an ausdifferenzieren (JAKOB, HAYASHI). Jugendformen von PURKINJE-Zellen können zu dieser Zeit in einzelnen Stadien in der Lamina dissecans, in der inneren Körnerschicht und im subcorticalen Marklager angetroffen werden, niemals aber in der Molekularschicht.

Die accessorische Matrix hingegen entwickelt die definitive Molekularschicht mit ihren Ganglienzellen und ist am Aufbau der inneren Körnerschicht beteiligt. Sie zeigt ihre größte Proliferationstendenz während der stärksten Entwicklung der Körnerschicht (nicht der Molekularschicht) und lässt reichlich neuro-spongioblastisches Zellmaterial zur inneren Körnerschicht abfließen. Vom 3. Embryonalmonat bis etwa zum 3. Extrauterinmonat imponiert in der Kleinhirnrinde zwischen

der inneren Körnerschicht und der PURKINJE-Schicht eine zellarme Zone, die sogenannte „Lamina dissecans“, die man als Rest der noch nicht von beiden Matrices her aufgefüllten Innenschicht ansehen kann. In der normalen Entwicklung schwindet sie entsprechend der Breitenzunahme der inneren und dem Rückgang der embryonalen Körnerschicht. Ihre Persistenz weist auf eine embryonale Störung hin.

Mikroskopisch erkennen wir am Ende des 1. Embryonalmonates an der inneren Oberfläche gewöhnliche Ependymzellen in einer dichten Lage, aus denen sich ohne scharfe Grenze die Matrix entwickelt. Es sind viele kleine chromatinreiche Elemente von ovaler oder eckiger Form, in denen das Chromatin in zahlreichen großen Körnern diffus verteilt ist. Daneben liegen noch hellere große Zellformen mit schmalen, sich gut anfärbbenden Protoplasmaleibern in Form bipolarer Fortsätze. Das Kernchromatin ist netzförmig angeordnet und verdichtet sich in der Mitte zu einem



Schematische Darstellung der Kleinhirnentwicklung.

feinen Nucleolus. Von SCHAPER wurden sie „Indifferente Zellen“ genannt, aus ihnen sollen sich sowohl Ganglien- als auch Gliazellen entwickeln können (JAKOB, GAGEL).

Dieselben Zellarten finden wir auch in der superfiziellen Körnerschicht. Nach RAMÓN y CAJAL gehen aus den helleren großen Kernen die Neurogliaelemente der Kleinhirnrinde hervor und aus den kleineren Elementen von epitheloidem Charakter vornehmlich die Zellen der inneren Körnerschicht. Die superfizielle Körnerschicht besteht um die Mitte des 3. Embryonalmonates aus einer mehrreihigen Lage kleiner, chromatinreicher Zellen. In den äußeren Lagen überwiegen kleine runde oder polygonale Zellen mit großem Chromatinreichtum, schmalem Protoplasmaraum und vielen Kernteilungsfiguren. In den tieferen Lagen herrschen größere, sich blaß anfärrende Zellen vom Charakter der indifferenten Zellen SCHAPERS vor. Vom 4. Embryonalmonat an treten erstmalig in der Innenschicht größere Zellformen auf mit einem auffallend großen Kern und deutlichem Plasma. In ihrem Protoplasma lassen sich neurofibrilläre Züge zur Darstellung bringen. Zweifellos handelt es sich um Vorläufer der PURKINJE-Zellen, die noch Pyramidenform aufweisen. Manchmal haben sie bipolare Fortsätze. Ihre Dendriten sind reichlich verzweigt. Vom 5. Embryonalmonat an liegen in der PURKINJE-Schicht große, heilkernige Ganglienzellen

neben chromatinreichen Rundzellen mit Gliazellcharakter, aber erst vom 8. Embryoalmonat an ist sie klar ausgebildet.

Fall 1 (G. S.): Mediane Kleinhirncyste mit Rindenverbildungen an beiden Hemisphären (ES 1483/1949).

50jähriger Pat., Anamnese seit $\frac{3}{4}$ Jahren. Operation wegen Tumor der hinteren Schädelgrube. Nach Incision des Kleinhirnwurmes erreichte man eine kleinapfelformige, glattwandige, weißlich glänzende Cyste, an deren Wandung keine Tumorknoten gefunden wurden. Der flottierende Cystenboden, zugleich das Dach des 4. Ventrikels wurde breit eröffnet und damit eine Verbindung zu den Liquorwegen geschaffen. Das excidierte Gewebsstück wurde histologisch untersucht (OSTERTAG E 1186/1948 siehe unten). Der Pat. überstand den Eingriff gut, erlag aber am

18. Tag nach der Operation einer intercurrenten Infektion. Das Gehirn wurde uns von Herrn Prof. Dr. A. SCHULTZ, Path. Institut Stuttgart, freundlicherweise zur Untersuchung überlassen.

Makroskopischer Befund: Obduktion durch frontoparallele Schnitte. Kommunizierender Hydrocephalus internus. Abflachung der Nuclei caudati, erweiterte For. Monroi, gliöse Dysplasie der Lamina affixa bds. mit Vergrößerung des Fornix. Die li. Kleinhirnhemisphäre erscheint voluminöser als die re., der Kleinhirnwurm ist größtenteils durch eine Cyste mit glatter Oberfläche über zahlreichen vorspringenden Höckern ersetzt. Auf der Schnithöhe führt aus der



Abb. 1. (Fall 1, Ma 3594) Mediane Kleinhirncyste mit Rindenverbildungen an beiden Hemisphären. Vergr.: 1,5 : 1. 1) siehe Abb. 3a u. b, 2) Cyste, 3) siehe Abb. 2b, 4) siehe Abb. 2a, 5) 4. Ventrikel.

Cyste ein von derber Glia umgebener Operationskanal in den 4 Ventrikel, der die Kommunikation zwischen Cyste und Ventrikelsystem herstellt. Der Nucl. dentatus ist auf beiden Seiten angelegt, doch ist li. oberhalb des Dentatumfließes ein derber gliotischer Knoten zu sehen. Der caudale Kleinhirnblock zeigt eine erhebliche Aufreibung der Oblongata und die Operationsstelle über der li. Hemisphäre. Die Cyste, die in die Tiefe des Wurmes hineinreicht, ist auf beiden Seiten von einer derben gliotischen Wand umgeben. Das Gebiet der Kleinhirntonsillen und insbesondere das des Nodulus ist ausgebildet, der Nodulus aber auffällig klein.

Über der gliotischen Partie an der re. lateralen Begrenzung der Cyste ist das Kleinhirn in seinen Windungen embryonal-knospenhaft atrophisch im Gegensatz zu den normal angelegten Windungen des Neocerebellums. Die Abb. I zeigt auf einem Übersichtsbild die Situation unmittelbar oral des Kommunikationskanals.

Mikroskopischer Befund: Frische Meningitis cerebrospinalis. In den hinteren Rückenmarksabschnitten Randgliose und Kammerbildung in der marginalen Glia, sowie reichlich Corpora amylacea. Um den Zentralkanal kann man noch zahlreiche, mit Ependym ausgekleidete Kanalreste erkennen. Im Großhirn normale Rinden-

und Markstruktur. Lediglich der Fornix ist gliös hyperplastisch. Am Mesencephalon im Gebiet des Tegmentum ebenfalls eine Gliose. Um den Aquaeduct liegen, wie Ausläufer desselben, abwegige Ependymausstülpungen.

Auf den Schnitten aus dem oralen Kleinhirnblock ist die median im Oberwurm gelegene Cyste mit dem Operationskanal zum 4. Ventrikel in Höhe der Oliven erkennbar (Abb. 1). Die Wand der Cyste ist besonders auf der linken Seite und im Cystendach hypergliotisch und zeigt durchgehend eine Hyper- und Fehlvascularisation, die an der linken Seite ihren höchsten Ausbildungsgrad erreicht hat. Im selben Gebiet, besonders aus-

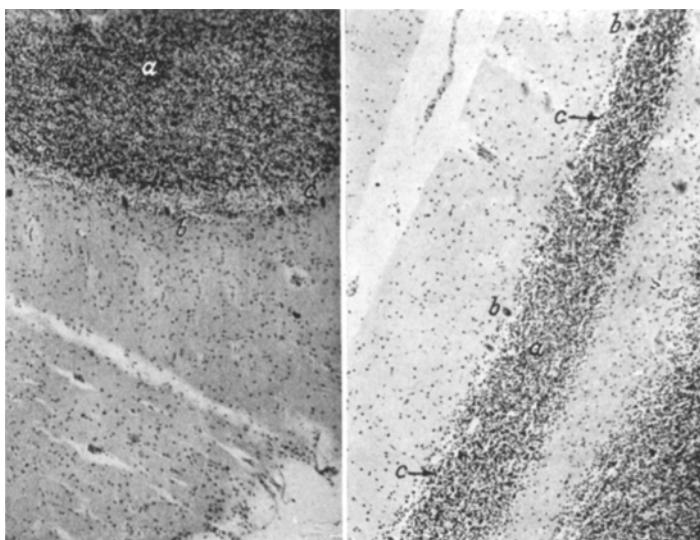


Abb. 2a.

Abb. 2b.

Abb. 2a u. b. (Fall 1, Mi 2473) Vergr.: 55 : 1, Rindenverbildung aus der linken Kleinhirnhemisphäre, a) Körnerschicht, b) zellarme PURKINJE-Schicht, c) Lamina dissecans. (Fall 1, Mi 2470) Vergr.: 55 : 1, Rindenverbildung aus der rechten Kleinhirnhemisphäre, Abb. 2b. a) lockere schmale Körnerschicht, b) zellarme PURKINJE-Schicht, c) Lamina dissecans.

giebig aber im Cystendach liegt ausgeschaltetes Keimmaterial, erkenntlich an den zahlreichen jungen, noch undifferenzierten Zellen. Ganze Spongioblastenpolster mit starker Gliakammerung bilden die Grenze zum Liquorraum. Ein Ependymbelag fehlt.

Die neocerebellare Rinde über den Hemisphären ist normal geschichtet und zeigt lediglich im Marklager ein leichtes Ödem. In den palaeocerebellaren Rindenabschnitten über der linken Cystenwand bietet sich ein gänzlich anderes Bild. Die Molekularschicht ist in Breite, Zellzahl und Faserverlauf normal. Die PURKINJE-Schicht ist nur mangelhaft ausdifferenziert und zellarm. Nicht völlig ausdifferenzierte PURKINJE-Zellen vom Typ der Pyramidenzellen sowie Neuroblasten sind in der Lamina

dissecans und in der Körnerschicht sichtbar. Die Körnerschicht selbst ist geringgradig verschmälert, dabei aber sehr stark aufgelockert und macht einen überaus zellarmen Eindruck, ohne jedoch ödematöse Veränderungen zu zeigen. Überall im Marklager findet man noch Körnerzellen.

Über der rechten Cystenwand sehen wir eine andere Rindenverbildung: normal breite Molekularschicht mit regelrechter Faser- und Zellstruktur. Die PURKINJE-Schicht ist ausdifferenziert und in ihrer Zellzahl fast durchgehend der Norm entsprechend. Unter ihr liegt eine sogenannte Lamina dissecans. Die Körnerschicht ist sehr schmal, aber nur wenig

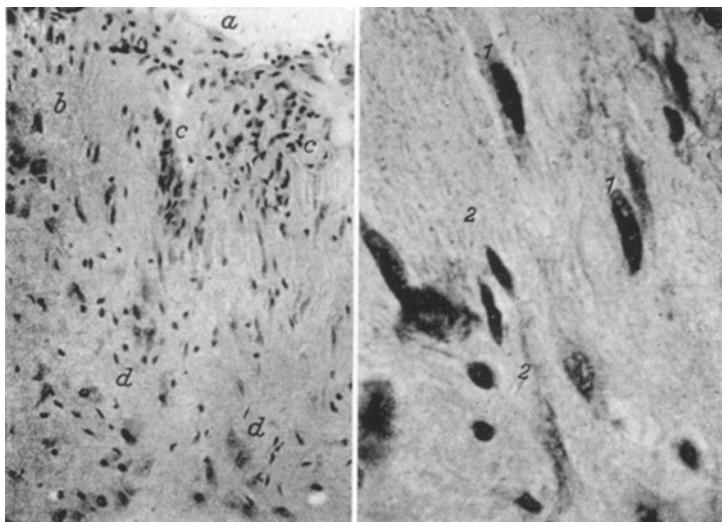


Abb. 3a.

Abb. 3b.

Abb. 3a. (Fall 1, Mi 2355) Cystenboden mit ventrikulärer Fixierung von Keimmaterial. Vergr. 175:1 a) Cystenwand, b) Dach des 4. Ventrikels oberhalb des Ependyms, c) Spongioblastenhaufen, d) dystopische Ganglionzellen. (Mi 2353) Vergr.: 700:1.

Abb. 3b. 1) ausreifende Spongioblasten im Cystenboden, 2) Gefäß mit Endothelzellen.

aufgelockert und lange nicht so zellarm wie auf der contralateralen Seite, auf der vor allem die Zelldichte viel geringer ist (Abb. 2a und b).¹

Auch in den Rindengebieten des Unterwurmes finden sich ähnliche Verbildungen. In den der Cyste zunächst gelegenen Windungen ist die Körnerschicht zellarm und aufgelockert. In der PURKINJE-Schicht liegen nur wenig Ganglionzellen. Je größer der Abstand zwischen Cyste und Unterwurmwindung ist, desto zellreicher werden wieder beide Schichten.

¹ Als Lamina dissecans anerkennen wir nur einen von solider, wenn auch zellarmen Glia ausgefüllten Raum zwischen PURKINJE- und Körnerschicht. Sie darf nicht mit Lückenfeldern oder mit den von J. E. MEYER beschriebenen Ödemveränderungen verwechselt werden.

Nur andeutungsweise erkennt man an manchen Stellen eine Lamina dissecans. Ferner ist der Nucleus dentatus rechts wesentlich zellreicher als links.

In den Schnitten des caudalen Kleinhirnblockes sehen wir in der Cystenwand die gleichen Veränderungen wie weiter oral. Die Fehlmesenchymation ist hier noch stärker, stellenweise sogar mit Gefäßknäuelbildung. Angiomatöse Veränderungen im Sinne einer v. HIPPEL-LINDAUSCHEN Erkrankung finden sich jedoch nirgends. Am Boden ist die Cystenwand reichlich mit Plexusmaterial überlagert, das wohl durch den Operationskanal in die Cyste verlagert worden ist. Auch hier findet sich in der Cystenwand die Fixierung von Keimmaterial mit einer gewissen Ausdifferenzierung, vor allem in jungen Zellen der spongioblastisch-gliösen Reihe und in Neuroblasten mit Differenzierungstendenz zu Pyramidenzellen, aber ohne Blastomcharakter. Die Rindenveränderungen sind hier nicht mehr mit derselben Deutlichkeit erfaßbar wie



Abb. 4. (Fall 2, Ma 3609) laterale Gliomatose, 1) siehe Abb. 5a, 2) siehe Abb. 5b,
3) erweiterter Ventrikel, 4) Gliomatose, Vergr.: 1 : 1.

weiter oral. Die Molekularschicht ist gering verbreitert, und die durch eine schmale Lamina dissecans von der Körnerschicht getrennte PURKINJE-Schicht ist zellärmer als normal.

Das biotische Untersuchungsgut entstammt dem Cystenboden und zeigt ebenfalls die ventrikuläre Fixierung von Keimmaterial (Abb. 3a u. b). Wenig ausgereifte Keimzellen, Spongioblasten und Neuroblasten die teils den Charakter abwandernder Kleinhirnrindenzellen, teils den von Zellen des Nucl. dentatus haben, liegen in der Umgebung des Ventrikeldaches in der Nähe der Incisura fastigii.

Es stehen uns noch einige ältere Beobachtungen zur Verfügung, die kurz erwähnt seien.

Fall 2 (D. F.): Laterale gliomatöse Kleinhirncyste mit Rindenverbildungen über einer Hemisphäre (ES 97/1945).

Makroskopischer Befund: 4 jähriges Kind mit maximalem Hydrocephalus internus und ungewöhnlich voluminösem Gehirn (Makroencephalie). Am Kleinhirn Zustand nach Trepanation. Die Wand der Cyste ist gliomatös verdickt. Die Gliomatose reicht bis in die Brückenbindearme hinein. Über ihr ist die Rinde gliotisch-hyperplastisch mit nur unzureichender Gliederung. Medulla plattgedrückt (Abb. 4).

Mikroskopisch: Der erweiterte 4. Ventrikel fällt sofort auf. Seine li. Wand steigt dachförmig empor. Ihr schmiegen sich die Hemisphärenwindungen an. Dem unteren,

plump verdickten Teil der re. Ventrikelwand — zugleich die Gliomatose um die laterale Kleinhirncyste — sitzen dagegen massive Windungsbäume auf. In der li. Ventrikelwand sind die inneren Kleinhirnkerne angelegt. Vereinzelte, 3—4 mal größere aberrierende Ganglienzellen liegen hier neben der Ependymschicht. Sie zeigen keinerlei Zusammenhang mit den physiologischen Kernregionen und ähneln in ihrer Form den Kernen des vegetativen Trigeminus. Auf der re. Seite geht die Ventrikelwand in einer Gliomatose auf. In ihr liegen zahlreiche Ganglienzellen vom Typ jugendlicher Körnerzellen mit bläschenförmigem Kern und Kernkörperchen, vor allem im mittleren Teil der gliomatösen Wand, dem auch die am stärksten verbildeten Windungsgebiete entsprechen. Auf dieser, der re. Seite, fehlen die inneren

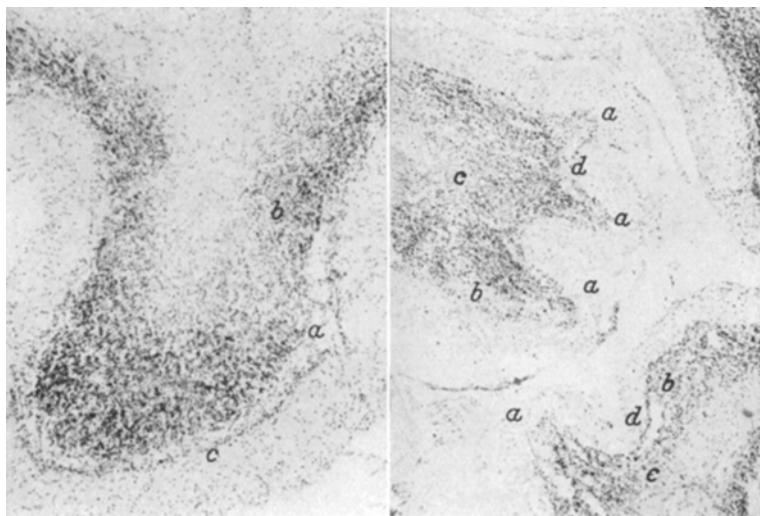


Abb. 5a.

Abb. 5b.

Abb. 5a. (Fall 2, Mi 2455) Pachygyre Windungen der rechten Hemisphäre, a) Lamina dissecans, b) lockere und schmale Körnerschicht, c) zellarme PURKINJE-Schicht, Vergr.: 55:1.

Abb. 5b. (Mi 2453) a) Pseudomikrogyre Windungen der rechten Hemisphäre, b) Lamina dissecans, c) lockere schmale Körnerschicht, d) zellarme PURKINJE-Schicht, Vergr.: 55:1.

Kleinhirnkerne. In der Gliomatose liegen verstreut Ganglienzellen, die sich in Richtung zu den Ganglienzellen der inneren Kleinhirnkerne differenziert haben. Die langgestreckten, etwas schmalen Windungen der li. Hemisphäre sind nicht verändert. An der re. Hemisphäre sitzen der Gliomatose dorsal mehrere breite und pachygyre Windungsbäume auf, deren Rindenschicht merkliche Strukturveränderungen zeigen (Abb. 5a u. b, 4). Die Molekularschicht ist normal breit und unverändert, dagegen ist die PURKINJE-Schicht stellenweise überaus locker und zellarm und von polymorphen Gliakernen und jugendlichen Körnerzellen durchsetzt. Von der Körnerschicht ist sie durch eine Lamina dissecans getrennt. In der stark aufgelockerten und wenig zelldichten, stellenweise auch verschmälerten Körner- schicht liegen neben regulären Körnerzellen in die Tiefe gestaffelt PURKINJE-Zellen von annähernd gleichem Differenzierungsgrad. Durch den Schwund der Körner- schicht scheint die Markleiste in den pachygyren Windungen enorm verbreitert. Daneben Ansätze von Pseudomikrogyrie (Abb. 5b).

Fall 3 (J. D.): Embryonales Kleinhirnastrocytom mit Rindenverbildungen (ES 110/1944).

35jähriger Pat. mit 6monatiger unklarer Anamnese. Entlastungstrepanation im Feldlazarett, Operation im Heimatlazarett mit teilweiser Entfernung eines solid-cystischen Tumors im Kleinhirnwurm. Tod des Pat. am 5. Tage nach der Operation an Herz- und Kreislaufversagen.

Obduktion: (Wir erwähnen die Befunde nur insoweit, als sie hier interessieren) Embryonales Kleinhirnastrocytom das den Unterwurm gegen den Oberwurm hin bis in die Gegend der Vierhügelregion durchsetzt und in beide Hemisphären einwächst. Leptomeningitis cerebrospinalis.

Histologisch sind die Rindenwindungen unmittelbar über dem Tumor plump und pachygyr mit vereinzelten Ansätzen von Mikrogyrie. Die Molekularschicht ist normal breit. An Stelle der PURKINJE-Schicht findet sich nur ein schmales Gliazellband. Ausdifferenzierte PURKINJE-Zellen fehlen, nur sehr vereinzelt treten polymorphe multipolare Zellen, größer als Körnerzellen, mit einem deutlichen Kernkörperchen und granuliertem Protoplasma auf. Zwischen ihnen und der Körnerschicht wieder eine zellarme aber solide Lamina dissecans, in ihr wenig Glia- und vereinzelt normale Körnerzellen. In der daran anschließenden Körnerschicht weichen die Körnerzellen stark voneinander ab. Insgesamt ist die Körnerschicht stark aufgelockert. Im Markstreifen eingesprengte Körnerzellen.

Überblicken wir die Beobachtungen, so finden wir bei allen 3, an sich gleichartigen, aber verschieden ausdifferenzierten Entwicklungsstörungen (einfache mediane Cystenbildung, cystische Gliomatose, embryonales Kleinhirnastrocytom) grundsätzlich gleichartige Störungen in der Rindenentwicklung über der Verbildung, welche sich lediglich graduell unterscheiden.

In unserem 1. Fall kam es durch das Liegenbleiben von Keimmaterial, d. h. durch Abwanderungs- und Differenzierungshemmung, in der gliotischen Cystenwand zu einer Mangelbildung der Kleinhirnrindenpartien über der Gliose. Die Körnerschicht ist locker und zellarm, stellenweise mit eingesprengten unreifen Körnerzellen. Die PURKINJE-Schicht ist nur mangelhaft ausdifferenziert und nur lückenhaft ausgebildet.

Charakteristisch für das Fortbestehen embryonaler Zustände ist die Lamina dissecans. Das Vorkommen nicht völlig ausdifferenzierter PURKINJE-Zellen in ihr sowie das von Körnerzellen im Marklager glauben wir formalgenetisch in kausalem Zusammenhang mit der medianen Dysplasie bringen und durch Matrixausschaltung, also durch Hemmung der Ausdifferenzierung und Abwanderung erklären zu können.

Bei unserem 2. Fall ist das liegengebliebene Matrixmaterial in der gliomatösen Wand der lateralen Kleinhirncyste und des erweiterten 4. Ventrikels aufgegangen. Es hat sich hier bis zu einem gewissen Grade ausdifferenziert. Zu einer Anlage der inneren Kleinhirnkerne kam es auf der befallenen Seite jedoch nicht; ihr Zellmaterial liegt verstreut im Marklager, d. h. neben jungen Körnerzellen in der Gliomatose. Während die Kleinhirnrinde der contralateralen Seite normal ist, sitzen über der rechtsseitigen Gliomatose plume und pachygyre Windungsbäume mit

Ansätzen zur Mikrogyrie. Die PURKINJE-Schicht ist lückenhaft und ungemein zellarm, dabei von polymorphen Zellelementen, teilweise sogar noch von jugendlichen Körnerzellen durchsetzt und durch eine Lamina disseccans von der schmalen, lockeren und wenig zelldichten Körnerschicht getrennt, in der auch noch PURKINJE-Zellen liegen. Bemerkenswert ist dabei noch, daß die vorwiegend einseitige Dysplasie nur auf der gleichen Seite zu Rindenverbildung und Kernaplasie geführt hat.

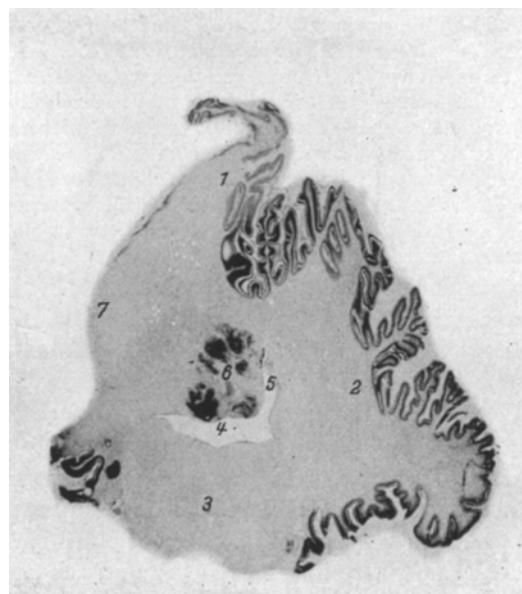


Abb. 6. (Mi 230) 1) Kleinhirnwurm, 2) Hemisphäre, 3) Pons, 4) 4. Ventrikel, 5) Paramedianer Spalt, 6) Heterotopien im Dach des 4. Ventrikels, 7) Defekt der Rinde.

Bei unserem 3. Fall fanden wir die Rindenverbildungen über einem embryonalen Kleinhirnastrocytom. Die Körnerschicht ist wenig zellreich und variiert in ihren Elementen stark. An Stelle der fehlenden PURKINJE-Zellen liegen in den verbildeten Windungen multipolare polymorphe sowie ovale Zellen mit granuliertem Protoplasma und blasigem Kern mit Kernkörperchen. Auch hier erkennt man wieder eine Lamina disseccans, im Marklager liegen versprengte Körnerzellen.

Die Art der Verbildung schwankt in Analogie zu den vom Großhirn her bekannten Vorgängen zwischen einfacher zellarmer Rinde mit Lamina disseccans und Pachy- und Pseudomikrogyrie. „Pachygyrer“ und „mikrogyrer“ Windungstypus wie auch „Heterotopien“ sind also, wie auch H. JACOB für das Großhirn nachgewiesen hat, lediglich Einzelerscheinungen bei formalgenetisch verschieden entwickelungsgestörten Gehirnen. Das

Charakteristische liegt weniger in dem jeweiligen Erscheinungsbild der Rinde als in der Tatsache der Wanderungshemmung des fetalnen Zellmaterials auf dem Weg von der ventriculären Matrix zum Bestimmungsort in der Rinde. Der Rindentypus selbst ist im Hinblick auf den gesamten Fehlentwicklungsprozeß lediglich ein facultatives Zeichen einer Migrationshemmung, deren gleichzeitiges Auftreten in Groß- und Kleinhirn nach JACOB allerdings selten ist. Ähnliche Rindenverbildungen beschreibt AMMERBACHER im Kleinhirn bei tuberöser Sklerose und zentraler Neurofibromatose. In diesem Zusammenhang gewinnt es auch an Interesse, daß, wie OSTERTAG in einer bereits abgeschlossenen Arbeit ausführt und auch wir in unserem Fall 1 fanden, Kleinhirnverbildungen mit Störungen der Gliotisation des Fornix einhergehen können oder mit einer Megalencephalie (Fall 2).

Prinzipiell gleichartige Fälle hat OSTERTAG schon früher, allerdings unter anderen Gesichtspunkten veröffentlicht. Bei einer 39jährigen Frau (2284/31) war mit gutem Erfolg eine Kleinhirneyste extirpiert worden. Das Operationsmaterial entstammte der Wand der gliotischen Unterwurmzyste. Man erkennt deutlich die Gliose sowie die darübergelegenen fehlgebildeten Kleinhirnrindenpartien. Atypische PURKINJE-Zellen liegen unter der Körnerschicht. Bei einem 17jährigen Knaben und einem Neugeborenen (OSTERTAG: Hirngewächse u. Arch. f. Psychiatr. 75, H 1 [1925]) liegt an Stelle des Unterwurmes eine Gliomatose. Die als Aufbaumaterial vorgesehenen Neuroblasten sind in diese mitverlagert. Bei dem Neugeborenen liegen in dem zellreichen gliotischen Gewebe zahlreiche atypische Ganglienzellen und Elemente der Neuroblastenreihe (siehe Abb. 6). Einzelne Zellverbände erinnern in ihrem Aufbau sogar an Neurinomstrukturen. Deswegen aber von Ganglioneurom zu sprechen, halten wir für unrichtig. Nach OSTERTAGS Anschauung handelt es sich hier nicht um blastomatös gewucherte Nervenzellen — nur sie würden die Bezeichnung Ganglioneurom rechtfertigen — sondern lediglich um in der

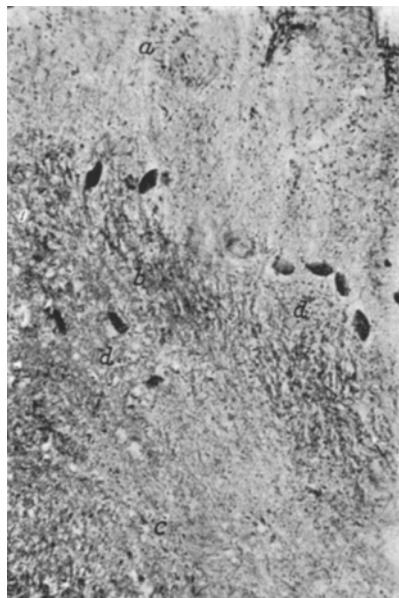


Abb. 7. (Mi 548) a) Molekularschicht, b) Körnerschicht, c) Marklager, d) heterotopische und hypertrophe PURKINJE-Zellen, Vergr. 70:1.

Differenzierung und Abwanderung zu ihrem Bestimmungsort gehemmte Nervenzellen. Bei einem 74jährigen Mann (O 2332) beobachtete OSTERTAG neben einem faserreichen, zahlreiche Maschen bildenden Astrocytom der rechten Kleinhirnhemisphäre mit ausgedehnten Verfettungen eine Kleinhirncyste mit isomorph gebauter Höhlenwand. Über dieser Cyste Heterotopien von PURKINJE-Zellen im Marklager und einen fast völligen Defekt der Körnerschicht (Abb. 7).

Wir können also feststellen, daß auch bei diesen älteren Beobachtungen es in Rindenpartien über ausgeschalteter ventriculärer Matrix zu Verbildungen gekommen ist. Bei der histologischen Untersuchung von excidiertem Operationsmaterial oder von Hirnzylindern können derartige pathologische Rindenbilder ein wichtiger Hinweis sein für darunterliegende dysplastische oder blestomatöse Prozesse.

Zusammenfassung.

Grundlage der Abhandlung sind 3 Beobachtungen, die klinisch als „Kleinhirntumoren“ imponierten: 1. eine mediane Kleinhirncyste mit Gliose, 2. eine laterale gliomatöse Kleinhirncyste und 3. ein embryonales Kleinhirnastrocytom, bei denen die Herkunft, die formale Dysontogenese und die auf bestimmte Abschnitte beschränkten Kleinhirnrindenverbildungen analysiert werden konnten. Der ursächliche Zusammenhang zwischen der Ausschaltung der ventriculären Matrix und der Mangelbildung der Kleinhirnrinde wird dargelegt sowie die Analogie zu den Verbildungen der Großhirnrinde bei Matrixstörungen erörtert.

Literatur.

AMMERBACHER: Arch. f. Psychiatr. **107**, H. 1 (1937). — BUMKE-FOERSTER: Hdbch. d. Neurologie Bd. I, 1. — FOERSTER, u. GAGEL: Z. Neurol. **146**, 792—803 (1933). — GAGEL: in BUMKE-FOERSTER. — HAYASHI: Dtsch. Z. Nervenheilk. **81**, H. 1—4 (1924). — JAKOB, A.: in MÖLLENDORF. — JACOB, H.: Z. Neurol. **160**, H. 4/5 (1938); **170**, H. 1 (1940). — KLUGE: Inaug. Diss. Berlin 1945. — MEYER, J.E.: Arch. f. Psychiatr. **181**, 736—754 (1949). — MÖLLENDORF: Hdbch. d. mikroskop. Anat. d. Menschen Bd. IV, 1. — OSTERTAG: Arch. f. Psychiatr. **75**, H. 1 (1925). — Einteilung und Charakteristik d. Hirngewächse. Jena: G. Fischer 1936. — Pathologie d. raumfordernden Prozesse des Schädelbinnenraumes. Stuttgart: Enke 1941. — RAMÓN y CAJAL: zit. nach JAKOB. — SCHAPER: zit. nach GAGEL u. JAKOB. — WEITBRECHT: Inaug. Diss. Tübingen 1947. — YASKIN: Arbeiten aus dem neurolog. Institut d. Wiener Universität 31. Bd., 1929.

Dr. HEINRICH SCHWARZKOPF, Stuttgart-N., Patholog. Laboratorium,
Robert-Bosch-Krankenhaus.