

Aus der Neurologisch-Psychiatrischen Klinik der Universität Szeged
(Dir.: Prof. Dr. I. HUSZÁK).

Primäre Reticuloendotheliomatose des Gehirns.

Von
TIBOR GERÉB.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. Juni 1953.)

Das reticuloendotheliale System des Gehirns wird von den in den Weichhüllen und im Plexus chorioideus zerstreuten Histiocyten und in der Gehirnssubstanz selbst von den Mikrogliazellen repräsentiert. Die überwiegende Mehrzahl der Mikrogliazellen entsteht in der Endphase des fötalen Lebens durch die Einwanderung und Umwandlung der Histiocyten der Weichhüllen und der Tela chorioidea (RIO HORTEGA), doch erscheinen auch bereits im frühen Embryonalstadium um die ins Gehirn hineinwachsenden Gefäße Mikrogliazellen (SÁNTHA, BELEZKY). Sie stammen aus dem adventitiellen Mesenchymalnetz, dessen multipotente Stammzellen nach MAXIMOW in allen mesenchymalen Geweben zugegen sind. RANKE betrachtet alle progressiven Reaktionen der Adventitia (bei Erweichung, Fibrose, Entzündung, Granulom- und Sarkombildung) als Proliferation dieses Mesenchymalnetzes bzw. Bildung freier, gelöster Zellen aus dem Netze. Die Rolle des reticuloendothelialen Systems des Gehirns bei Blutungen, beim Fortschaffen nekrotischer Gewebsprodukte und injizierter Fremdstoffe wurde eingehend studiert. Weit weniger geklärt ist die Beteiligung desselben in systemartigen und blastomatösen Wucherungen, was auch die große Mannigfaltigkeit der zur Bezeichnung der einschlägigen Fälle benützten Benennungen beweist. In Anbetracht der Vielfältigkeit der pathologischen Veränderungen und der je nach den Autoren wechselnden Auslegung der einzelnen Fälle dürfte die Bekanntmachung des folgenden Falles mit zur Klärung dieses noch nicht endgültig abgeschlossenen Abschnittes der Pathologie beitragen.

Auszug aus der Krankengeschichte: F. M. 23jähriger Mann wird mit gestörtem Sensorium in die Medizinische Klinik eingeliefert, deshalb sind die von ihm erhaltenen anamnestischen Daten lückenhaft. Pat. kam im Jahre 1945 aus der Kriegsgefangenschaft heim, hatte später eine Pleuritis mit einem anschließenden Lungenleiden. Vom 25. August 1949 bis zum 10. Juli 1950 befand er sich in einem Lungen-sanatorium in Behandlung. Sein jetziges Leiden begann am 2. Tage nach seiner Entlassung aus dem Sanatorium mit Kopfschmerzen und wiederholtem Erbrechen. Der behandelnde Arzt schickte ihn mit dem Verdacht auf Meningitis tuberculosa in die Innere Klinik, von wo er später in die Nervenklinik übergeführt wurde.

Untersuchungsbefund: Stark abgemagerter Mann mit asthenischem Körperbau. Die Hautoberfläche zeigt besonders an der oberen Bauchpartie, am Hals, in den Achselhöhlen, vereinzelt auf dem Rücken und im Gesicht hirsekorngroße, rötliche Exantheme mit kleiger Abschilferung. Konjunktivitis, Blepharitis. Lymphknoten nicht tastbar. Schilddrüse diffus geschwollen, insbesondere der mittlere Lappen. Zungenrücken mit einem dicken grünlichgrauen Belag bedeckt, vernachlässigtes Gebiß, Paradentose. Tonsillen normal. Über der li. Lunge Rasselgeräusche, rauhes Ein- und verlängertes Ausatmen. Klare Herztöne. Blutdruck 105/75 Hgmm. Leber, Milz nicht tastbar, ihre Dämpfung aufwärts normal. Röntgendurchleuchtung der Lungen: li. Sinus infolge von Verwachsungen fixiert. Am lateralen Abschnitt des li. oberen Lungenfeldes subclaviculär weiche fleckige Schattierung, vom Hilus breitet sich auf dieses Gebiet eine strangförmige Zeichnung aus. Im re. subclaviculären Feld feinerdige hämatogene Aussaat. Transparenz beider Spitzen herabgesetzt. Herz, Aorta normal. Blut: Wa-R: negativ, Blutkörperchensenkung 15 mm, weiße Blutkörperchen 7000, Stab 2%, Segm. 51%. Eo. 2%, Mo. 1%, Ly. 44%. Harn o. B. Von 37,5 bis 39° C ansteigendes, intermittierendes Fieber.

Nervensystem: Keine meningealen Symptome. Beiderseitiges Papillenödem. Träge Pupillenreaktionen. Re. Ptose. Großwelliger Nystagmus beim Blick nach re. Re. Mundwinkel bleibt bei der Innervation etwas zurück. In den unteren Gliedmaßen Ataxie, wegen hochgradiger Asynergie kann Pat. nicht auf den Beinen stehen. Somnolenz, Apathie, unwillkürlicher Harnabgang, zeitweise gestörtes Bewußtsein. Schädelröntgen o. B. Liquor: Pandy stark positiv, Zellenzahl 27/3 Ly, Zucker 61 mgr%.

Klinische Diagnose: Lungentuberkulose, Tuberculum cerebelli?
Exitus am 3. August 1950.

Sektionsbefund: Hirngewicht 1250 g. Weichhüllen an der Konvexität etwas verdickt. Nach dem Aufschneiden werden in der Hirnsubstanz mehrere graurote Geschwulstknoten sichtbar: ein walnußgroßer im Hypothalamus, ein erbsengroßer im li. Winkel der vierten Kammer in der Kleinhirnssubstanz, je ein linsengroßer an der Basis der vierten Kammer, und im li. Thalamus. Li. Seitenkammer stark erweitert, re. normal. Beide Lungen von schwammiger Konsistenz, flächenhafte Verwachsung der Rippenfellblätter. In den oberen Lappen sind haselnußgroße und kleinere kompakte Herde tastbar, die sich beim Aufschnitt als weite Bronchien erweisen. Um diese weiten Bronchien ist das Lungengewebe dunkelgraugelb verfärbt und fester anzufühlen als normalerweise. Bronchienschleimhaut etwas blutreich mit ausgesprochener Quer- und Längsstreifung. Die peribronchialen Lymphknoten haben die Größe kleiner Pflaumen, sind dunkelrot und weich. Gewicht der Leber 1065 g, Kapsel glatt, glänzend. An der dunkelbraunen Schnittfläche ist die Läppchenstruktur etwas verwaschen. Milz 170 g, Kapsel glatt und straff, unterer Rand durch einige Einziehungen gelappt, fest, von der dunkelroten Schnittfläche läßt sich nur wenig Milzgewebe abstreifen. Herz, Gefäße, Nieren ohne pathologische Veränderungen.

Histologische Untersuchung: In der Lunge Tuberculosis fibrocaseosa. Die übrigen inneren Organe wurden histologisch nicht untersucht.

Die mikroskopische Untersuchung des Gehirns deckt viel ausgebreitetere Veränderungen auf, als das makroskopische Bild vermuten ließ. Ein Teil der Veränderungen erweckt den Eindruck einer Geschwulst, ein anderer den eines Granulomgewebes und wieder ein anderer erinnert im ersten Augenblick an eine Entzündung. Die Veränderungen sind um die dritte und vierte Kammer und um den Aquaeductus Sylvii lokalisiert, ent-

fernere Gebiete des Gehirns zeigen keine pathologischen Veränderungen. Periventrikulär sind die adventitiellen Spalten vieler größerer Gefäße mit mononucleären Zellen vollgepfropft, die teils als Lymphocyten, teils als verschiedengestaltete Histiocyten imponieren, oft ist es schwer, zwischen den zwei Zellarten zu unterscheiden. Die zellige Infiltration beschränkt sich im großen und ganzen auf die adventitiellen Spalträume, die umgebende Hirnsubstanz ist größtenteils intakt, stellenweise zeigt sich aber in dem umgebenden Nervenparenchym eine starke Gliawuche-

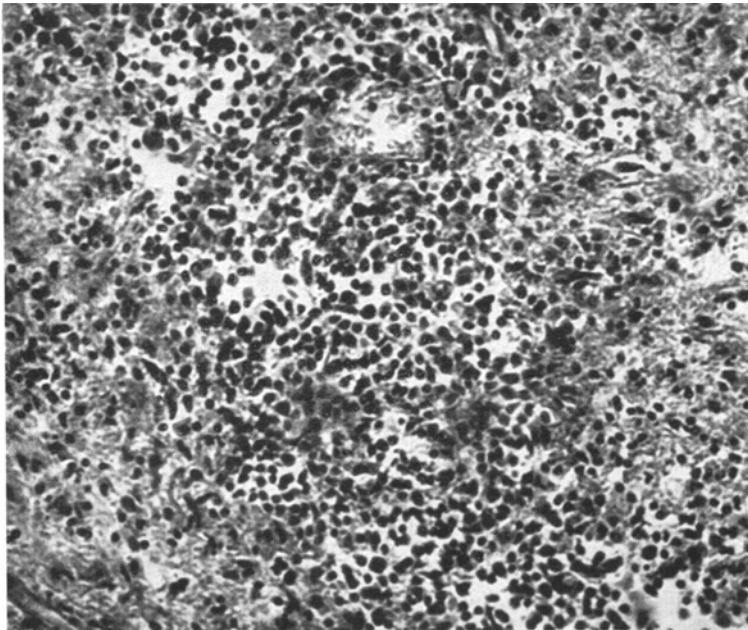


Abb. 1. Herd am Boden der IV. Kammer. Granulomatöses Bild.

rung. Diese zellige Infiltrate können an sich für entzündliche gehalten werden.

Ein abwechslungsreicheres Bild zeigt ein in der rechten Wand des dritten Ventrikels sitzender hirsekorngroßer Herd. Um eine Arterie mittleren Kalibers wird man ein ausgedehntes zelliges Infiltrat gewahr. Von den Zellen sind die Lymphocyten in der Minderheit, der Großteil besteht aus verschieden geformten mononucleären Zellen. Ein Teil derselben ist verhältnismäßig klein, mit runden oder ovalen Kernen, und schwer von den Lymphocyten abzugrenzen. Die Mehrzahl bilden Zellen mit ovalen, eingekerbten, hufeisenförmigen bzw. gelappten Kernen, mit ausgesprochener Kernmembran, ziemlich lockerem Chromatingerüst und 1—3 groben, nucleolusartigen Chromatinbrocken. Auch Zellen mit mehr-

lappigen Kernen bzw. mit mehreren Kernen kommen vor. Diese Zellen sind etwas größer, haben ein Plasma von verschiedenem, gewöhnlich aber ziemlich reichlichem Ausmaß, stellenweise mit amöboiden Fortsätzen. In geringerer Zahl finden sich ferner auch Zellen mit größeren, sehr hellen, sehr unregelmäßig geformten Kernen und lockerem Chromatingerüst, die am ehesten an die Gefäßendothelzellen erinnern, nur ist ihr Kern unregelmäßiger. Die zellige Infiltration bleibt hier schon nicht mehr auf die adventitiellen Spalten beschränkt, sondern dringt diffus bis weit in das Gehirnparenchym, wenngleich hier die Zellen minder dicht gelagert sind.

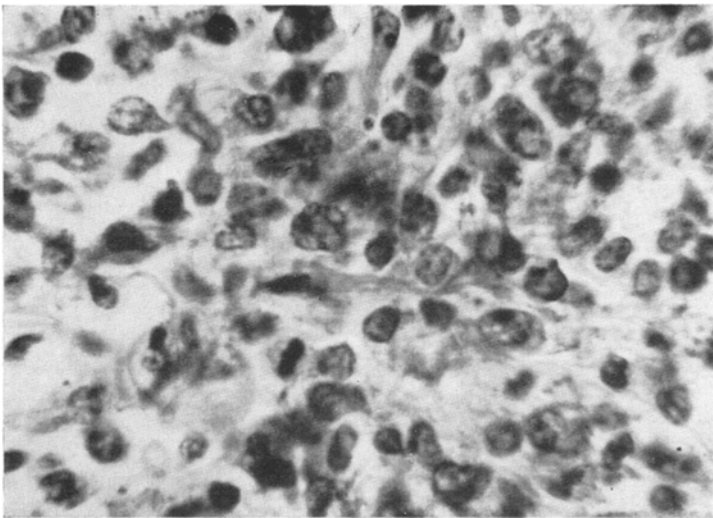


Abb. 2. Herd im Hypothalamus. Eisenhämatoxylin Heidenhein. Geschwulstartiges Bild.

Außerdem finden sich noch auch zahlreiche junge, großblasige Riesenkörnchenzellen, sie haben teils einen unregelmäßigen, verlängerten, an die Mikrogliakerne erinnernden Kern, teils Kerne, wie wir sie bei den vorher beschriebenen mononuclearen Zellen sahen, während wieder andere den großen, hellen Kernen vom endothelialen Typ gleichen. Das histologische Bild wird durch die wuchernden Mikro- und Makrogliazellen und die ortsständigen Nervenzellen noch bewegter. Oberhalb des Herdes ist die Ependymhülle der dritten Kammer intakt, die subependymale Glia stark in Wucherung begriffen und auch sonst ist das Knötchen von hypertrophischen Astrocyten umringt.

Das Gewebsbild des an der Basis der vierten Kammer sitzenden Knotens erinnert an Granulom (Abb. 1). Oberhalb des Knotens ist das Ependym zugrundegegangen. Das zellige Infiltrat enthält außer den stark wuchernden verschiedenartig geformten mononuclearen Zellen Lymphocyten, vereinzelt Plasmazellen, ferner Fibroblasten, Mikro- und Makrogliazellen,

Körnchenzellen und ortsständige Nervenzellen. Letztere sind trotz der hochgradigen zelligen Infiltration leidlich erhalten. Innerhalb des Herdes sind die Gefäße von einem einheitlicheren, dichteren mononuclearen Zellmantel umgeben. Das ganze Herdgebiet enthält ein von der Gefäßwand ausgehendes grobes Reticulin- und Kollagenetzwerk (Abb. 3).

Das histologische Bild des Geschwulstknotens im Hypothalamus weicht bis zu einem gewissen Grade von den bisher beschriebenen ab. Serienschnitte zeigten, daß der Tumor, ohne an der Gehirnbasis sichtbar zu werden, den ganzen Hypothalamus vom Tuber cinereum bis zu dem

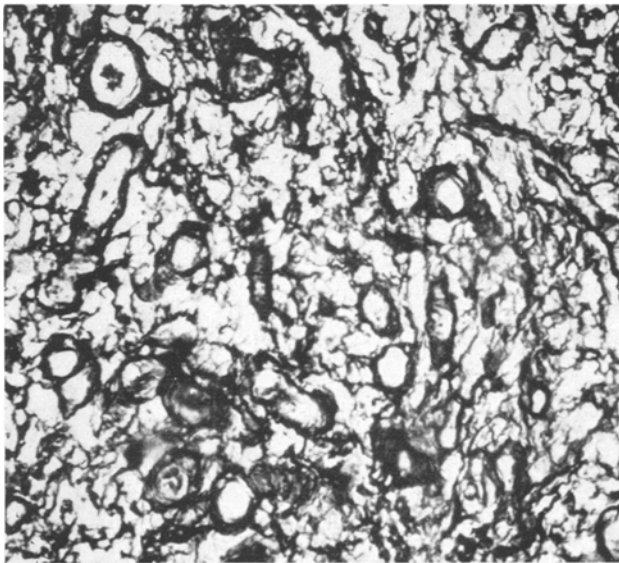


Abb. 3. Perdrau-Bild aus einem granulomartigen Herd.

Pedunculi cerebri einnimmt. Gefärbte Präparate lassen bereits makroskopisch gut erkennen, daß er durch Verschmelzen zweier symmetrischer zellreicher Tumorknoten entsteht, die eine mittlere zellärmere Zone voneinander trennt. Das zellreiche Gebiet besteht aus den schon beschriebenen mononuclearen Zellen, nur sind die Zellen gleichartiger, das Bild ist ein geschwulstartiges, mit zahlreichen Mitosen. Lymphocyten, Plasmazellen, Körnchenzellen sind kaum vorhanden (Abb. 2). Ein Teil der Kerne zeigt Pyknose bzw. Karyorhexis, die Kerntrümmer werden auch von den Tumorzellen phagocytiert. In diesen zellreichen Gebieten besitzt der Tumor nur ein verhältnismäßig spärliches, feines, von den Gefäßwänden ausgehendes Reticulum, welches einige Zellgruppen umgibt. In anderen Gebieten ist die Karyorhexis von größerem Ausmaße, hier finden sich zahlreiche Körnchenzellen und das Reticulum ist ausgesprochener. Ver-

einzel kommen kleinere nekrotische Herde vor. In der mittleren blässeren Zone hochgradige Kollagenfaservermehrung, Fibrose, in den Faserzwischenräumen außer den schon erwähnten mononuclearen Zellen, Lymphocyten, Plasmazellen, Fibroblasten und Körnchenzellen (Abb. 4). Das Gewebsbild der übrigen Tumorknoten wechselt je nach den beschriebenen Typen, manchmal bietet sozusagen jedes Gesichtsfeld ein neues Bild.

Während die kleineren Herde subependymal liegen, wölben sich die größeren mit freier Oberfläche zur Kammer vor. Fettfärbung läßt er-

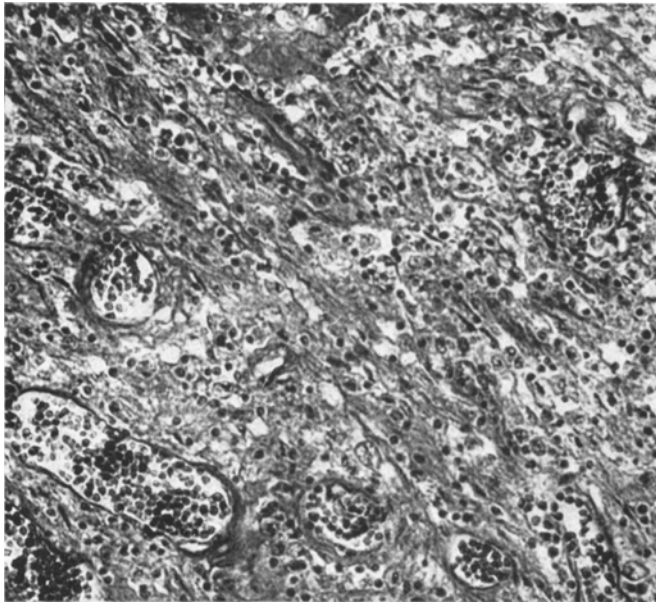


Abb. 4. Herd im Hypothalamus. Mallory-Färbung. Fibrose.

kennen, daß außer den mit groben Fettschollen gefüllten großen Körnchenzellen feine Fettgranuli in fast allen Tumorzellen enthalten sind (Abb. 5). An manchen Stellen sind fast alle Zellen bis zum Platzen mit groben Fettbrocken gefüllt, nur die perivascularär gelegenen enthalten spärliche Fettkörnchen. Bei der Untersuchung eines Thalamusherdes mit der KANZLERSchen Mikrogliaimpregnation fanden wir mehrerorts, insbesondere aber an den Randpartien des Herdes Zellanhäufungen, die die charakteristische frühe Impregnation der Mikrogliazellen zeigten. Die große Mehrzahl der Zellen zeigte aber gar keine, oder nur abwechselnd hellere oder dunklere braune Imprägnation, die für die Mikroglia bezeichnende schwarze Farbe wiesen sie aber niemals auf.

Einer besonderen Beschreibung bedürfen noch die Randgebiete der Tumorknoten. Hier lassen die Gefäße sowohl innerhalb wie auch außer-

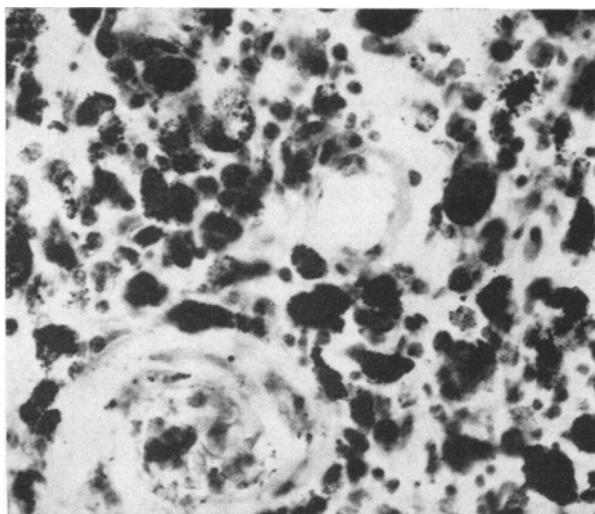


Abb. 5. Aus einem Thalamusherd. Sudan-Hämatoxylin. Fast alle Zellen mit feineren oder gröberen Fettbröckeln vollgestopft.

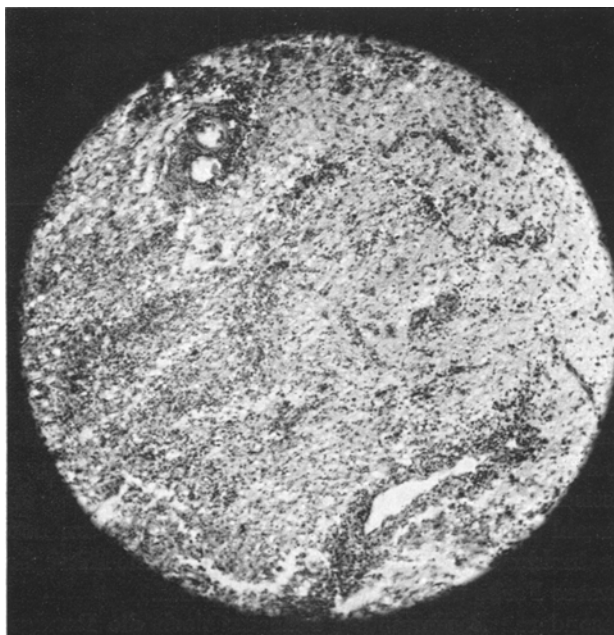


Abb. 6. Herd im Recessus lateralis ventriculi IV. Kresylviolett. Grenzzone.

halb des Tumors intensive mononucleare Infiltration erkennen. Das adventitielle Infiltrat bricht auch in die Gehirnsubstanz ein, wodurch die Grenze zwischen Tumor und intaktem Gewebe verwischt wird. Hierzu trägt auch die Gliawucherung der Umgebung bei. Ähnliche Infiltrate zeigen auch die in einer gewissen Entfernung vom Tumor liegenden Gefäße, wodurch der Eindruck einer perivaskulären Ausbreitung erweckt wird (Abb. 6).

Von den bisher beschriebenen unterscheidet sich ein kleiner, in der Brückenhaube sitzender Geschwulstknoten, der anscheinend keine Beziehung zu den Gefäßen hat. Er wird vom intakten Hirngewebe durch einen Wall wuchernder Mikro- und Makroglia scharf abgegrenzt. Die Tumorzellen haben einen ovalen bis wurstförmigen Kern und reichlich syncytienartig zusammenfließendes Protoplasma.

An der Konvexität in den Weichhüllen ausgesprochene Fibrose und mäßige lokale Infiltration von Lymphocyten und anderen mononuclearen Zellen. Es ist schwer zu entscheiden, ob sie als Reste einer zur Fibrose führenden Entzündung oder eher als eine der periventriculären Zellwucherung analoge Veränderung zu werten sind.

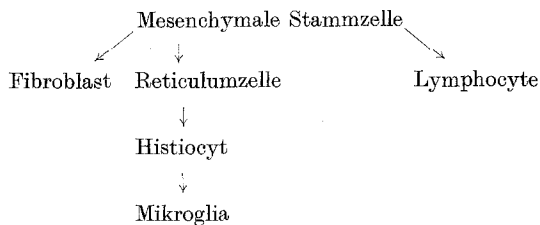
Besprechung.

Die Lokalisation, Ausbreitung und das histologische Bild der Veränderungen stimmen mit den Beschreibungen und Abbildungen WILCKES überein, der seine Fälle unter dem Namen Reticuloendotheliose bzw. Granulomencephalitis beschreibt und die wuchernden mononuclearen Zellen als Epitheloidzellen bezeichnet. Ähnliche Fälle hat vorher SCHÖPE mit einem gewissen Vorbehalt als cerebrale Lymphogranulomatose gedeutet. Auch WILCKE sieht „fließende Übergänge“ zu den blastomatösen Erkrankungen des cerebralen Gefäßapparates“, aber er spricht von „Zeichen blastomatöser Entartung“, scheint also eine sekundäre Umwandlung der Entzündungszellen in Geschwulstzellen anzunehmen und erwägt die Möglichkeit einer Virusätiologie, wobei er zur Erklärung der „fließenden Übergänge“ die Virustheorie der Geschwulstbildung heranzieht. Trotz WILCKES bestechenden Ausführungen möchten wir einstweilen an der scharfen Unterscheidung zwischen Entzündung und Geschwulst festhalten. Obwohl der Gesamteindruck des mikroskopischen Bildes auch in unserem Falle vielerorts an Granulom erinnert, lehrt die nähere Betrachtung, daß wir es trotz der morphologischen Mannigfaltigkeit des histologischen Bildes mit einem Geschwulstprozeß einheitlichen Charakters zu tun haben. Ausgangspunkt für die blastomatöse Wucherung sind die adventitiellen Zwischenräume der Gefäße, was durch die isolierten adventitiellen Infiltrate und die an den Rändern der Geschwulstknoten gut erkennbare perivaskuläre Ausbreitung bewiesen wird. Diese eigenartige Lokalisation, periventriculär in den adventitiellen Spalten

der größeren Gefäße, schließt einen metastatischen Ursprung von vornherein aus; für eine solche Annahme gab übrigens auch die Körpersektion keinerlei Anhaltspunkte. Das Gros der zelligen Infiltration machen die aus dem adventitiellen Mesenchymalnetz stammenden mononuclearen Zellen, daneben finden sich Lymphocyten in wechselnder Menge, vereinzelte Plasmazellen und unregelmäßige, chromatinarme Kerne enthaltende, eventuell aus dem Endothel stammenden Zellen. Nach dem Durchbruch der Tumorzellen durch die glöse Grenzmembran setzt sich eine lebhaft glöse Reaktion ein, Wucherung der Mikro- und Makrogliazellen, Körnchenzellen, Fibroblasten und ortsständige Nervenzellen ergeben ein polymorphes Gewebsbild. Lymphocyten und Plasmazellen sind dann ebenfalls in größerer Zahl vertreten. Die Geschwulst hat ursprünglich ein spärliches Reticulum, welches von den Gefäßwänden ausgeht, sobald aber das granulomartige Bild in den Vordergrund tritt, entwickelt sich eine grobe Kollagenfaserung und sogar eine starke Fibrose. Das granulomartige Bild rührt also daher, daß die wuchernden Zellen aus dem bei den entzündlichen Reaktionen wuchernden adventitiellen Mesenchymalnetz stammen, denen sich die übrigen, nicht geschwulstartigen Zellelemente besonders bei regressiven Veränderungen im Tumorgewebe hinzugesellen. Ähnliche Gedankengänge setzen sich auch in der allgemeinen Pathologie durch. Nach erfolgloser Bemühungen vieler Forscher in der Ätiologie solcher angeblichen Granulomatosen wie die HODGKINSche Krankheit und die Mykosis fungoides, einen lebenden Krankheitserreger nachzuweisen, schreibt jetzt z. B. R. A. WILLIS, einer der besten Kenner der Geschwulstarten: „There is now no room for doubt that HODGKINS disease is a form of sarcoma of lymphoid tissue, derived from the bipotential stem cells, and exhibiting proliferation predominantly of reticular cell type with accompanying fibrosis but also to a variable degree of lymphoid type.“

Nach diesen Überlegungen wird die nahe Verwandtschaft unseres Falles mit anderen mesenchymalen Geschwülsten klar. In der älteren Literatur wurden sie als Peritheliome und adventitielle Sarkome beschrieben. Neuere amerikanische Mitteilungen sprechen von Retikulumzellsarkom und bezeichnen die Geschwulstzellen als Histiocyten, die Abkömmlinge der Reticulumzelle sind. Auch das primäre „HODGKIN Sarkom“ des Gehirns gehört hierher. Neuerdings beschreibt GERHARTZ zwei Fälle von Retothelsarkom im Gehirn. SMIRNOW und später KRAVOSKY haben cerebrale Angioreticulosarkomata beschrieben, dessen Zellen aus den unreifen Zellen der Weichhüllen, also vom perimedullaren Mesenchym stammen. Das Gerüst dieser Geschwülste besteht aus argyrophilen Fibrillen, die sich später in Kollagenfasern umwandeln. Die Geschwulstzellen häufen sich besonders um die Gefäße an, auch Züge von spindelförmigen Zellen sind zu finden. BAILEY hat als Erster das

Problem der Geschwülste von mikroglärer Abstammung an Hand eines in keine der anderen Gruppen einreihbaren Tumors aufgeworfen, dessen Zellen mit der Mikrogliamethode imprägniert werden konnten; mangels näherer Beweise ließ er aber die Frage offen. Auch der Fall BELEZKYS kann hierher gerechnet werden. Die von ihm gebrauchte irreführende Benennung (Oligodendrogliom) beruht auf seiner irrigen Theorie bezüglich des gemeinsamen mesodermalen Ursprunges der Oligo- und Mikroglia. BENEDEK und JUBA beschrieben unter dem Namen Mikroglom einen Tumor, dessen Zellen mit dem Mikrogliaverfahren imprägniert werden konnten, und auch die Kerne der Tumorzellen hatten ähnliche Struktur wie die Mikrogliakerne. KINNEY und ADAMS halten dagegen diese Tumoren für mit eingewanderten Mikrogliazellen durchwebte Sarkome oder Gliome. RUSSEL, MARSHALL und SMITH sprechen in ihren Fällen von Mikroglomatose und halten die Einwanderung der Mikrogliazellen von außen her nicht für wahrscheinlich, einerseits, weil die gleichmäßige Anordnung der Mikrogliazellen im ganzen Tumor gegen diese Annahme spricht, andererseits, weil auch die übrigen Tumorzellen in mehr oder weniger blasser Farbe imprägniert wurden, d. h. ein allmählicher Übergang zwischen Geschwulstzellen und reifer Mikroglia besteht. Die folgende Abstammungstabelle veranschaulicht die Verwandtschaft aller dieser Geschwulstarten.



In der Mehrzahl der Fälle handelte es sich um einzelne Geschwülste, oft aber waren mehrere Geschwulstknoten vorhanden und in einigen Fällen wurde auch ein diffuses multizentrisches Wachstum beobachtet. Diese letztere Ausbreitungsweise ist für die pseudogranulomatöse Form, WILCKES Reticuloendotheliose oder richtiger Reticuloendotheliomatose und auch für die Mikroglomatose besonders charakteristisch.

Die eigenartige Lokalisation der Tumorknoten wird verständlich, wenn wir die embryonale Entwicklung der Mikroglia berücksichtigen. Die embryonale Mikroglia häuft sich in erster Linie periventriculär an und wandert später längs der Gefäße in die weiße Substanz und von hier aus in die Hirnrinde ein. RIO HORTEGA beschreibt mehrere typische Einströmungspunkte, an denen die fötalen Mikrogliazellen große Zellhaufen bilden. Eine solche Zone ist die Tela chorioidea superior, von wo aus sie

zum Fornix, Corpus callosum und Thalamus wandern, eine andere ist am Pedunculus cerebri vorhanden, von wo aus die Wanderung zur inneren Kapsel einsetzt. In die Kleinhirnschubstanz schwärmen die Zellen aus dem Winkel des Kleinhirns und des Velum medullare ein. Es ist unmöglich, diese typischen Einwanderungspunkte nicht mit der eigentümlichen Lokalisation der Geschwulstknoten in unserem Falle in Parallele zu setzen: beiderseitiger Thalamusherd, symmetrische ineinanderfließende Herde im Hypothalamus und ein Herd im linken Recessus lateralis der vierten Kammer. Nach RIO HORTEGA sind die in den Weichhüllen und in den Adventitien der Gefäße befindlichen embryonalen Bindegewebszellen die Urformen der Mikroglia. Er fand vorwiegend um die größeren Gefäße gelagerte Mikrogliaanreicherungen, was sich damit erklärt, daß die begleitende Bindegewebskapsel die Fortsetzung der Weichhüllen ist. Auch in unserem Falle konnten wir feststellen, daß in erster Linie die größeren Gefäße zellig infiltriert waren. Vorwiegend periventrikuläre Lokalisationen treffen wir auch bei WILCKE und bei RUSSEL, MARSHALL und SMITH. Dieselbe Lokalisation im Hypothalamus findet sich in mehreren Fällen von RUSSEL, MARSHALL und SMITH, bei QUANDT und in den nach ihm ebenfalls hierher gehörenden Fällen von BROUWER, GAUPP und GAGEL. Schon KINNEY und ADAMS haben die Entwicklungsgeschichte zur Erklärung der Lokalisation der Reticulumzellsarkomen herangezogen. Sämtliche bisher publizierten Fälle kamen in dem Schläfenlappen vor. KINNEY und ADAMS hielten es für möglich, daß der Ausgangspunkt der Geschwulst die Tela chorioidea des unteren Hornes der Seitenkammer ist. „Support for this hypothesis would be provided by the observation of similar tumors arising from the tela chorioidea of the third and fourth ventricles and the cerebral peduncles“, eine Voraussagung, die sich jetzt bewahrheitet hat.

Die Verwandtschaft der Tumorzellen mit den Histiocyten erklärt auch einige andere Eigentümlichkeiten des Prozesses. So wird die diffuse Infiltration der Tumorzellen in die Gehirnschubstanz verständlich: es ist dies der gleiche Weg, den die Histiocyten im Verlaufe der Entwicklung zurücklegen. Die hochgradige Fettspeicherung, die stellenweise Phagocytose und die eventuelle Umwandlung der Tumorzellen in Körnchenzellen (?) sprechen ebenfalls in diesem Sinne. RUSSEL, MARSHALL und SMITH nehmen einen Übergang zwischen den in blassen Farben imprägnierten Geschwulstzellen und den reifen Mikrogliazellen an. In unserem Falle ließ die verhältnismäßig geringe Zahl der ausgesprochenen Mikrogliaimprägnation gebenden Zellen diesen Schluß nicht zu, doch ist es möglich, daß die frühe Imprägnationsbereitschaft der Zellen infolge der Anaplasie verloren geht. Die eigenartige Lokalisation und der negative Ausfall der Goldsublimatmethode in den geschwulstartigen Knoten schließen einen glialen Ursprung in unserem Falle vollkommen aus.

Zusammenfassung.

Die Matrix der sarkoiden Wucherung des Gehirn-RES stellt das adventitielle embryonale Mesenchymnetz der Gehirngefäße dar. Dementsprechend können die Geschwulstzellen mehr oder minder reifen Mikrogliazellen, Histiocyten oder aber in den anaplastischeren Formen undifferenzierten Sarkomzellen von embryonalem Charakter gleichen. Die Verwandtschaft der Geschwulstzellen mit den Histiocyten, ihre freie Wanderung im Gehirnparenchym, die gliöse Reaktion des umgebenden Gehirngewebes, die reaktive Wucherung von Bindegewebszellen mit Fibrose können ein granulomartiges Bild nachahmen. Bezeichnend ist die diffus-multizentrische Entstehung und die perivaskuläre Ausbreitung. Die Besonderheit des mitgeteilten Falles ist seine Lokalisation, periventriculär und an einigen typischen Stellen, die RIO HORTEGA als fötale Einwanderungspunkte der Mikroglia bezeichnet.

Literatur.

ABBOT, K. H., u. J. W. KERNOHAN: Primary sarcomas of the brain. *Arch. of Neur.* **50**, 43 (1943). — AWZEN, A. P.: Du type spécial des tumeurs mésenchymes non muries du système nerveux central. *Acta med. Scand.* (Stockh.) **87**, 470 (1936). — BAILEY, P.: Intracranial sarcomatous tumors of leptomeningeal origin. *Arch. Surg.* **18**, 1359 (1929). — BAILEY, P., u. H. CUSHING: Die Gewebsverschiedenheit der Hirngliome. Jena: Fischer 1930. — BELEZKY, W. K.: Über die Histogenese der Mesoglia. *Virchows Arch.* **284**, 295 (1932). — Ein Fall von Mesogliom (Obligodendrogliom). *Virchows Arch.* **290**, 450 (1933). — BENEDEK, L., u. A. JUBA: Über das Mikrogliom. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **152**, 159 (1941). — BOLSI, D.: Il problema della origine della microglia. *Riv. Pat. nerv.* **48**, 1 (1936). — FERENS, E.: Über primäre Geschwülste des Nervensystems von reticuloendothelialer Abstammung. *Neur. Polska* **21**, 387 (1938); *Ref. Zbl. Neur.* **94**, 459. — FRIED, B. M.: Sarcomatosis of the brain. *Arch. of Neur.* **15**, 205 (1926). — GERHARTZ, H.: Retothelsarkome des Zentralnervensystems. *Virchows Arch.* **319**, 339 (1951). — HSÜ, Y. K.: Primary intracranial sarcoma. *Arch. of Neur.* **43**, 901 (1940). — KINNEY, T. D., u. R. D. ADAMS: Reticulum cell sarcoma of the brain. *Arch. of Neur.* **50**, 552 (1943). — KÖRNYEY, I.: Eine sich entlang den Gefäßwandungen ausbreitende Hirngeschwulst. *Z. Neur.* **149**, 50 (1933). — KROSOVSKY, F. B.: Intrakranielle Angioreticulosarkomen. *Vopr. neurochir., Moskva* **15**, No. 6, 27 (1951). — PINTUS, G.: Peritelioma (o istiocitoma perivasculari) del cervello. *Riv. ital. endocrinol. neurochir.* **3**, 71 (1937). — QUANDT, J.: Beitrag zu den primären Reticuloendotheliosen des Gehirns und zu ihren Beziehungen zum Hypothalamus. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **167**, 102 (1951). — RANKE, O.: Zur Histologie und Histopathologie der Blutgefäßwand, speziell des Zentralnervensystems. *Z. Neur.* **27**, 221 (1915). — RIO HORTEGA, P.: Histogenese, normale Entwicklung, Auswanderung und örtliche Verteilung der Mikroglia. *Archivos Neurobiol.* **2**, 212 (1921). — RUSSEL, D. S., A. H. E. MARSHALL u. F. B. SHMITH: Mikroglomatosis. *Brain* **71**, 1 (1948). — SÁNTA, K.: Untersuchungen über die Entwicklung der HORTEGASchen Mikroglia. *Arch. f. Psychiatr.* **96**, 36 (1932). — SÁNTA, K., u. A. JUBA: Weitere Untersuchungen über die Entwicklung der HORTEGASchen Mikroglia. *Arch. f. Psychiatr.* **98**, 598 (1933). — SCHEINKER, J.: Über eine seltene cerebrale Tumorart (diffuses perivaskuläres Sarkom). *Jb. Psychiatr.* **53**, 155 (1936). — SCHÖPE, N.: Zur Frage der Blastom-Encephalitis. *Arch. f. Psychiatr.* **109**, 755 (1939). — SMIRNOW, L. I.: Angioreticulo-

sarkomen des Gehirns. Vopr. neurochir., Moskva 4, No. 5, 3 (1940). — SPARLING, H. J., u. R. D. ADAMS: Primary HODGKINS sarcoma of the brain. Arch. of Path. 42, 338 (1946). — SPARLING, H. J., R. D. ADAMS u. F. PARKER: Involvement of the nervous system by malignant lymphoma. Medicine 26, 285 (1947). — STEVENSON, L. D., u. G. H. HYSLOP: Perithelioma of the brain. Case of multiple primary peritheliomata. Med. Clin. N. Amer. 14, 451 (1930). — TROLAND, C. E., P. F. SAYHOUN u. F. B. MANDEVILLE: Primary mesenchymal tumors of the brain, so called reticulum cell sarcoma. J. Neuropathol. 9, 332 (1950). — WILCKE, G.: Über primäre Retikuloendotheliosen des Gehirns. Dtsch. Z. Nervenheilk. 164, 332 (1950). — WILLIS, R. A.: Pathology of tumors. London: Butterworth 1948. — YUILE, C. L.: Case of primary reticulum cell sarcoma of the brain. Arch. of Path. 26, 1036 (1938).

Dr. TIBOR GERÉB, Budapest, János-Kórház XII, Díósárok u. 1.