

Aus der Clinica Neurologica dell'Universita' di Pavia
(Direttore Prof. CARLO BERLUCCHI) und dem Laboratorio Anatomico Patologico
del Pio Albergo Trivulzio in Milano (Doc. Dr. LUIGI BELLONI)

Über das meningeale Lipoidgranulom

Von

ATTILIO ZAMBIANCHI

Mit 7 Textabbildungen

(Eingegangen am 30. Januar 1957)

Es ist schon längst bekannt, daß Lipoidgranulome des Schädels die angrenzenden Hirnhäute angreifen und sich sowohl kontinuierlich als auch in Form von isolierten Knötchen innerhalb des Nervenparenchyms ausbreiten können. In den zwei Fällen, die hier beschrieben werden, liegt das Interessante darin, daß das meningeale Lipoidgranulom anscheinend die primäre Veränderung darstellt, und die Schädelknochen unversehrt läßt, aber mit einem Eindringen ins Nervengewebe verbunden ist.

Der erste der beiden Fälle wurde in Mailand beobachtet, der zweite in Stockholm. Die zu diesem Fall gehörenden Belege wurden dem Verf. von Prof. Dr. F. HENSCHEN, Stockholm, übermittelt, der auch unsere, aus den histologischen Untersuchungen des 1. Falles gewonnenen Schlüsse bestätigte.

Fall 1. Eine 47jährige Frau, im Pio Albergo Trivulzio in Mailand gestorben. Symptomatologisch handelte es sich um eine endocranielle Geschwulst der mittleren Schädelgrube.

Anamnese. Im Alter von 32 Jahren begann sie plötzlich ohne offensichtlichen Grund dick zu werden: die Menstruationsblutungen nahmen ab und waren von Erbrechen, Übelkeit und Blutandrang nach dem Kopf begleitet. Ungefähr nach einem Jahr begann sie über Schlaflosigkeit und Alpdruk, Sausen im re. Ohr (besonders während der Menstruationsperioden), fortschreitende Verminderung der Sehfähigkeit im re. Auge und außerdem über Hypodynamie am li. unteren Glied, die sogar zu einer vollständigen Verhinderung der Fortbewegung führte, zu klagen.

Klinische Untersuchung. Ungefähr ein Jahr vor dem Tod wurde sie in die neurologische Universitätsklinik von Mailand eingeliefert, wo folgende Befunde erhoben wurden:

Fehlen des li. Augapfels, Hervortreten von hellrotem körnigem Gewebe aus der Lidspalte; mydriatische, auf Licht träge reagierende rechte Pupille. Die Pat. unterscheidet auch die allernächsten Gegenstände nicht. Die li. Backenknochengegend weist eine violettfarbige Schwellung auf, die auf der Unterlage nicht verschieblich ist. Verminderung der Berührungs- und Schmerzempfindlichkeit im Bezirke des li. Trigemius und schlaffe Parese des unteren Facialis. Die li. Hälfte des weichen Gaumens ist hypotonisch; träger Rachenreflex. Die Zunge weicht nach li. ab. Weitgehende Kraftverminderung der li. Gliedmaßen. Es wird auch ein herabgesetztes

Gleichschaltungsvermögen der Bewegungen, besonders an der li. Seite, beobachtet. Ohne Stütze ist das Aufrechtstehen unmöglich; der nur mit Unterstützung mögliche Gang ist offensichtlich paretisch. Die Tiefen-, Berührungs- und Schmerzempfindlichkeit ist auf der ganzen li. Körperhälfte, die Gesichtshälfte einbegriffen, beeinträchtigt. Die Abdominalreflexe sind li. geringer; auf dieser Seite erscheinen die Sehnenreflexe der oberen und unteren Gliedmaßen lebhafter. Bei Babinski- und Oppenheimschem Handgriff tritt Streckreaktion der großen Zehe ein (deutlicher auf der li. Seite).

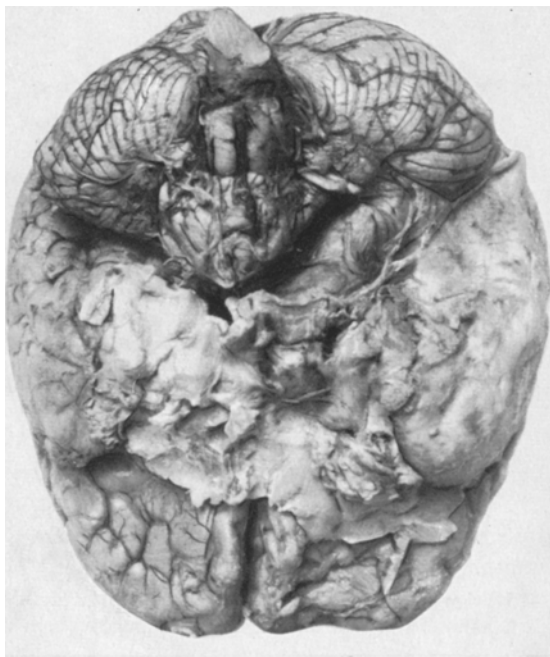


Abb. 1. Ausdehnung der xanthomatösen Massen an der Hirnbasis

Harn: o B *Liquor:* In sitzender Stellung, Ausgangsdruck: 40, Enddruck: 33 nach 8 cm³. Queckenstedtsche Probe: r +; l +; bilat. 60. Klares, farbloses Aussehen. Eiweiß: I, 32‰; Cytometrie: 16,1 Lymphocyten pro cm³ Globuline: Pandy +++; Nonne Apelt +++; Weichbrodt +++; Kolloidales Benzoe: 223333333000000—0. Wa.R. negativ. Wassermann Kahn- und Meineckesche Blutreaktionen: Negativ. *Augenhintergrund:* Weiße, eiförmige Papille mit scharf begrenzten Rändern. Keine Stauungszeichen. Verringerte Gefäßlichtung. *Gehörprüfung:* Weber zentral; Rinne + bilat. Schwabach normal. *Vestibularisprüfung:* Bei äußerster seitlicher Blickrichtung Nystagmus mit außerordentlich großen Zuckungen. *Drehnystagmus:* Re. Ohr Nystagmus 2. Grades gegen die li. Seite hin, Dauer etwa 25 sec. Li. Ohr Nystagmus 3. Grades gegen die re. Seite hin, Dauer etwa 30 sec. Neigung, nach re. zu fallen.

Röntgenuntersuchung des Schädels. Ovoide Sella turcica, übernormal erweitert, mit ausgeweitetem Aditus und senkrechter, verdünnter Lamina quadrilatera. Die Canales diploici erweisen sich ebenfalls von abnormaler Breite. In der Axialprojektion

erscheinen die Retrosphenoidspalten beidseitig — aber vorwiegend li. — erweitert, wo die Foramen spinæ und ovale nicht mehr erkennbar sind.

Bei der *Obduktion* (Doz. L. BELLONI) verbreitetes Xanthomeningiom des Schädelgrundes, Zustand nach Enukleation des li. Auges, Involution des Genitalapparates, fibrinöse bronchopneumonische Herde re. unten.

Cranio-encephale Befunde: Trotz sorgfältiger Untersuchung waren keinerlei Knochenveränderungen nachweisbar. *Großhirn:* Verflachung

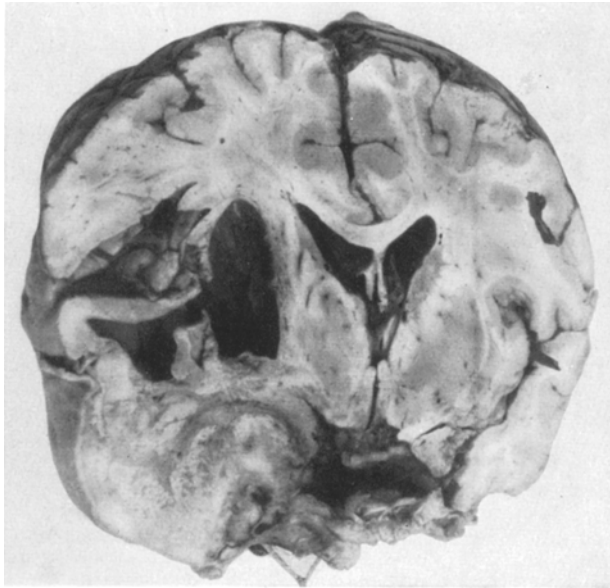


Abb. 2. Fall I. Frontalschnitt des Großhirns im Abstand von etwa 6,5 cm vom vorderen Pol: Linksverschiebung der Ventrikel und große, über der xanthomatösen Masse im re. Schläfenlappen befindliche Höhle

aller Gehirnwindungen, Einkeilung der rechten Hemisphäre unter die Gehirnsichel. Eine harte Masse, die von der fest anhaftenden Dura mater überdeckt wird, umfaßt den rechten Schläfenpol. Die hier bedeutende Verdickung der Dura mater breitet sich auch gegen den der mittleren Schädelgrube entsprechenden Teil hin aus, indem sie auch die Hypophyse, die Tractus optici und die Riechkolben, das Chiasma und die Gefäße des Gehirngrundes einbezieht (Abb. 1). Auch das Kleinhirnzelt ist in seiner ganzen Ausdehnung infiltriert.

An einem Frontalschnitt, der in etwa 6,5 cm Abstand vom Stirnpol ausgeführt wurde (Abb. 2), erscheint eine Linksverschiebung des Ventrikelsystems. In der rechten Hemisphäre kann man eine weite Höhle beobachten, die mit gelblicher Flüssigkeit angefüllt ist, nekrotische Gewebstrümmer enthält und durch eine dünne Scheidewand geteilt ist. Die Höhlung nimmt den Platz des Linsenkernes, der inneren und der

äußeren Kapsel und des Claustrums ein. Die Inselrinde erscheint dünner und gegen die Höhlung hin gedrückt; sie zeigt jedoch keinerlei Kontinuitätstrennung. Unter dem Cystenboden und an diesem anliegend befindet sich eine etwa 3,5 cm dicke Masse, deren unterer Teil mit der harten Gehirnhaut eng verbunden ist, so daß beide zusammen ein Ganzes bilden. Diese Masse hat ein fleckiges Aussehen, mit teils gelblichen, offenbar fettreichen Zonen, teils hellgrauen hyalinen Zonen.

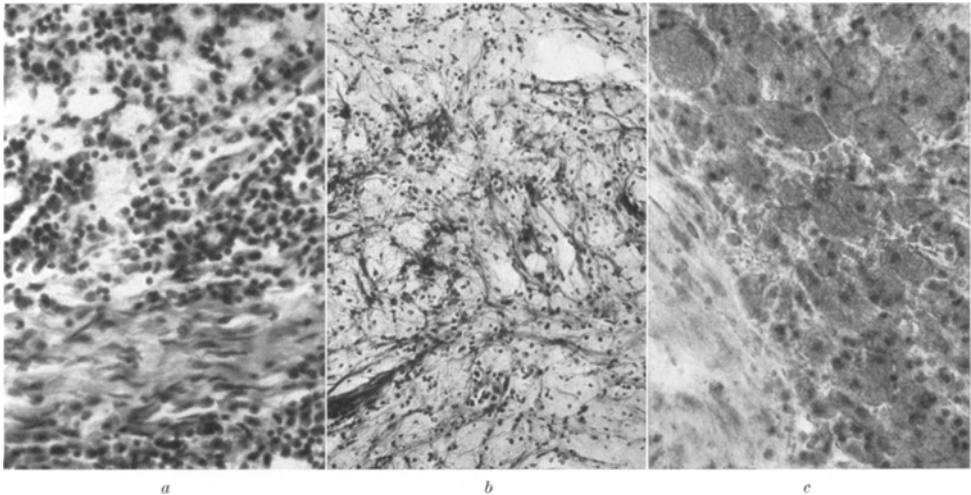


Abb. 3. *a* Hämatoxylin-Eosin. Lymphocyten- und Plasmazellen-Infiltrat und Schaumzellen. Im unteren Bildteil sind die Faserbündel der harten Gehirnhaut deutlich erkennbar. *b* BIELSCHOWSKY: Stroma aus präkollagenem und kollagenem Bindegewebe in der Tumormasse. *c* Sudan III: Reichliche Schaumzellen; li. ein Streifen hyalinen Bindegewebes

Ein weiterer Frontalschnitt (etwa 9,8 cm vom Stirnpol) bringt eine dünne, aus Gehirnsubstanz bestehende Lamina zum Vorschein, die zwischen dem Cystenboden und der Tumormasse liegt. Es wird auch keine Veränderung der Hirnkammerwand beobachtet. Das „Tegmentum sellae“ ist reichlich infiltriert, während die Hypophyse und die Sella turcica keine makroskopische Veränderung aufweisen.

Zusammenfassend handelt es sich um eine Kranke, die sechs Jahre vor dem Tode an endokrinen Störungen zu leiden begann, die auf eine diencephal-hypophysäre Schädigung zurückzuführen waren und die mit Symptomen von Hirndruck einhergingen. Kurz darauf traten Zeichen von Lokalisierung eines expansiven Prozesses der mittleren Schädelgrube mit deutlich halbseitiger pyramidaler Symptomatologie auf; davon ausgeschlossen waren die rechtsseitigen Nerven II und VIII, was einer direkten Schädigung an der Peripherie entsprechen mag. Die Symptomatologie ist aus dem makroskopischen Sektionsbild erklärbar. Die schwer

mitgenommene innere Kapsel mit Thalamusbeteiligung rechtfertigen die spastische Hemiparese, das zentrale Mitbetroffensein der kontralateralen Gehirnnerven wie auch die von der Patientin betonten Schmerzen.

Histologische Untersuchung. Im Kleinhirnzelt und den anliegenden Teilen der harten Gehirnhaut wird nur ein Lymphocyteninfiltrat beobachtet, das jedoch die weichen Gehirnhäute und das Nervengewebe verschont. Auch in der basalen Hirnhaut wird eine bedeutende Infiltration

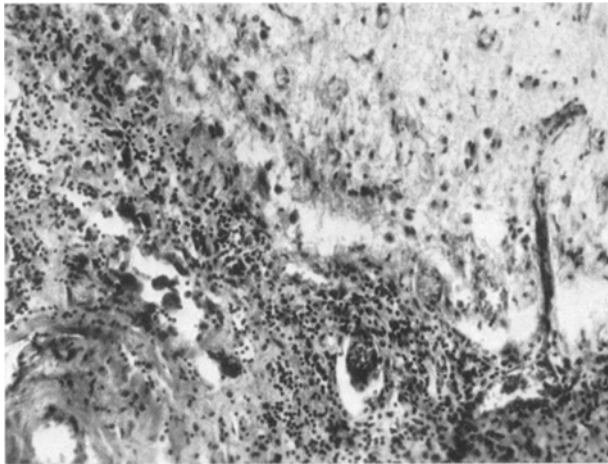


Abb. 4. Hämatoxylin-Eosin. Grenze zwischen Tumormasse und Nervengewebe. Das aggressive Verhalten des Granuloms ist deutlich zu erkennen. Rechts dringt ein Gefäß in die Nervensubstanz ein

mit Lymphocyten, zahlreichen Plasmazellen und Adventitiazellen und auch mit vielkernigen Riesenzellen beobachtet, die meistens von anderen epitheloiden Zellen umgeben sind. Deutlich erkennbar ist auch die Bindegewebsreaktion, die je nach Entwicklung mehr oder weniger kompakte Zonen bis zur Sklerose aufweist.

Die tumorartige Masse läßt das Vorhandensein eines ähnlichen Infiltrates erkennen: es ist also leicht zu ersehen, daß es sich um ein Granulom handelt. Hier werden auch sehr zahlreiche Schaumzellen beobachtet, die mit dem Infiltrat innig vermischt sind und der Wucherung den Charakter eines echten, an Fettstoffen sehr reichen Lipoidgranuloms verleihen. Mit Sudan III und Sudan schwarz kann man eine intensive Färbung erzielen. Die Gehirnhaut, welche die Tumormasse deckt, behält, obwohl infiltriert und verdickt, noch zum Teil ihre Struktur.

An dem äußeren Rand zwischen dem Gehirngewebe und der Tumormasse beobachtet man neugebildete Gefäße, die vom Tumor aus in die Gehirnschubstanz eindringen. Hier werden auch einige verstreute infiltrative Elemente, meistens Adventitiazellen, beobachtet (Abb. 4).

Es ließ sich feststellen, daß die in den Schaumzellen enthaltene Fettsubstanz Cholesterin ist. In der Tat lieferte die Liebermann-Schulze-Färbung ein stark positives Ergebnis, während mit der Smith-Dietrich-

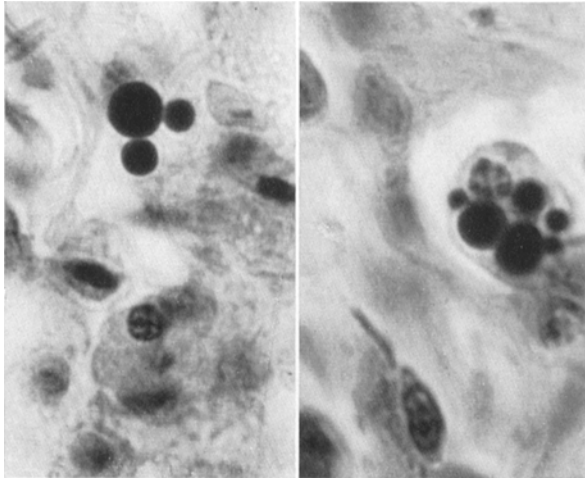


Abb. 5. GRAM. Felder mit Plasmazellen, Lymphocyten und Fibrocyten. Intra- und extracelluläre hyaline Tropfen

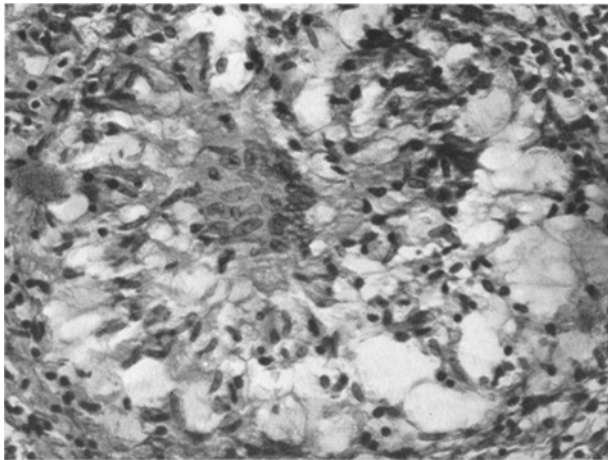


Abb. 6. Hämatoxylin-Eosin. Mehrkernige Riesenzelle mit protoplasmatischen Fortsätzen, von Epitheloidzellen umgeben

Methode keine eigenartige Färbung für die Phospholipide und mit der HOTCHISS-MACMANUS-Methode für die Mucopolysacchariden erzielt wurde.

In der granulomatösen Masse unter den infiltrativen Elementen und manchmal im Inneren der Plasma- und der Riesenzellen beobachtet man

durch Gram besonders deutlich erkennbare, aus Eiweißkörpern bestehende Tröpfchen, deren Umfang zwischen 1 und 50 μ schwankt. Es ist das Bild der „hyalinen Tropfenentmischung“ (Abb. 5). Einige dieser Körperchen sind an den Abstrichen des Cysteninhaltes ersichtlich. Die histologische Untersuchung der Cystenwand zeigt eine dünne Schicht faseriger Glia, deren Struktur konzentrisch ist. Der obere Teil des Hypophysenvorderlappens weist einige kleine Cystenhöhlen und einen abnormalen Reichtum an sehr ausgeweiteten Gefäßen von unsicherer Bedeutung auf.

Durch den mikroskopischen Befund kann man feststellen, daß es sich um ein sich in vorgeschrittenem Stadium befindliches Lipoidgranulom handelt, während die noch nicht mit Fettstoff durchdrungene meningeale Infiltration als ein früheres Stadium desselben Vorganges zu betrachten ist. Was die Cystengenese betrifft, handelt es sich ziemlich sicher um eine Erweichung, obwohl die Bindegewebsreaktion, die gewöhnlich solche Veränderungen begleitet, nicht in Erscheinung tritt.

Chemische Untersuchung. Von dem in Formalin fixierten Tumor wurde der lipoidreiche von dem fibrösen Teil mechanisch so gut wie möglich getrennt. Die erhaltenen Werte der einzelnen Untersuchungen sind die folgenden:

Tabelle 1

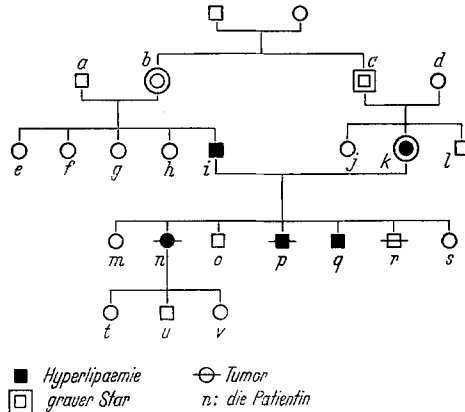
Art der Lipide	Fibröser Teil		Lipoidreicher Teil	
	mg/g des in Formalin fixierten Tumors	mg/g Trocken- substanz	mg/g des in Formalin fixierten Tumors	mg/g Trocken- substanz
Trockenrückstand . .	285		276	
Gesamtfett	70	248	231	840
Gesamtes Cholesterin .	16	56	136	493
Freies Cholesterin . .	16	56	40	145
Colesterin-Ester . . .	0	0	96	348
Phospholipide	0,63	2,21	0,84	3
Lecithin	16	55,25	21	75
Neutrale				
Fette + Fettsäuren .	38	137	74	272

Sie bestätigen die Diagnose eines Lipoidgranuloms (s. u.).

Fall 2. 33jährige Frau. Der Großvater väterlicherseits und die Großmutter mütterlicherseits, die Geschwister waren, hatten grauen Star, ebenso die Mutter der Pat. Zwei Brüder der Pat. haben kleine Geschwülste in der Gesichtshaut; bei dem einen handelt es sich um ein Papillom, bei dem anderen wurde der Tumor zuerst als eine carcinomatöse, dann als eine xanthomatöse Neubildung bezeichnet. Die Untersuchung des Cholesterinspiegels hat bei erreichbaren Familienangehörigen sowohl erhöhte als an der äußersten Grenze des Normalen liegende Werte (über 200 mg-%) bei zwei von den Brüdern und bei den Eltern ergeben.

Anamnese der Pat. Mit 15 J. Scharlach, mit 17 Tuberkulose der Halslymphknoten. Seit einem Jahr spärliche Menstruationsblutungen und Unregelmäßigkeit

der Periode. Sie leidet auch an beständigem Durstgefühl, Flüssigkeitsaufnahme innerhalb 24 Std 2 l. In den letzten 7 Jahren ständige Gewichtszunahme; ein Jahr vor der Aufnahme wog sie mit Kleidern 79 kg. Zwei Jahre vor der Einlieferung wurde Photophobie und Verminderung der Sehfähigkeit am rechten Auge festgestellt, die im Laufe eines Jahres noch zunahm, später blieb der Zustand unverändert. Gleichzeitig zunehmende Kopfschmerzen, wenn sie sich nach vorne neigt, sowie beim Stuhlgang oder bei Anstrengungen; diese Kopfschmerzen sind jedoch nach dem



ersten Auftreten nicht schlimmer geworden. Zu derselben Zeit traten auch Schwindelanfälle verbunden mit Kopfschmerzen auf, die 5—15 min lang dauerten und durchschnittlich einmal am Tag vorkamen. Seit einem Jahr vor Einlieferung fortschreitender Rückgang der Sehfähigkeit auch auf dem li. Auge; konnte nach einigen Monaten gedruckte Buchstaben nicht mehr voneinander unterscheiden.

Am 9. 2. 1938 Aufnahme in die neurologische Klinik des „Serafimerlasarettet“ Stockholm. Objektiver Befund: bemerkenswerte Fettleibigkeit. Größe 168 cm. Körpergewicht 80,9 kg. Vorgealtetes Aussehen. Einige schwärzlich-braune Muttermale im Gesicht, an der Brust und an den Gliedern. Psychisch erscheint die Patientin etwas euphorisch; die Aufmerksamkeit ist wechselnd. Neurologisch: Verminderung der Sehfähigkeit re. auf Lichtwahrnehmung, li. 5/20. Beidseitige Stauungspapille mit sekundärer Atrophie. Gesichtsfeldeinschränkung im oberen re. Quadranten des li. Auges: Re. Pupille gegenüber der li. bedeutend erweitert mit typischer hemianoptischer Reaktion. Die re. Pupille reagiert nicht auf Akkomodation. Bei weitester Rückbiegung des Kopfes senkrechter Nystagmus. Bei Wärme-Test ist die linksseitige labyrinthische Erregbarkeit verringert.

Pat. nimmt während 24 Std 3—4 l Flüssigkeit zu sich. Diurese 5,3 l in 24 Std. Keine Anzeichen von Akromegalie. Röntgenbild des Schädels: Kugelförmige Erweiterung der Sella turcica (13 × 14 mm). Der Grund der mittleren Schädelgrube erscheint äußerst dünn und ist nur schwer sichtbar; auf beiden Seiten der Fossa media sind deutliche Zeichen von Zerstörung und Entkalkung wahrzunehmen. Das Foramen ovale und das Foramen spinosum sind re. nicht sichtbar. Li. ist das Foramen ovale nur zum Teil erkennbar. *Ventriculographie*. Bemerkenswerte Erweiterung der seitlichen Gehirnkammern und des dritten Ventrikels. Der Aquaeductus ist etwas nach vorne gegen den Grund gedrückt. Der Befund weist auf einen Verdrängungsvorgang auf der mittleren Linie vor dem Kleinhirnzelt, wahrscheinlich auf der oberen Seite des Wurmes, hin.

Bei einem operativen *Eingriff* (Sjöqvist) wurde eine gelblich-weiße Geschwulst wahrgenommen, die auf der mittleren Linie zwischen den beiden Schichten der Dura mater in der Gegend des Hinterhauptes liegt. Der Tumor nimmt den Confluens sinuum ein und verschließt den Sinus sagittalis sowie den linken und den rechten Sinus transversus vollständig. Die Tumormasse breitet sich auch in der Gegend des Tentoriums

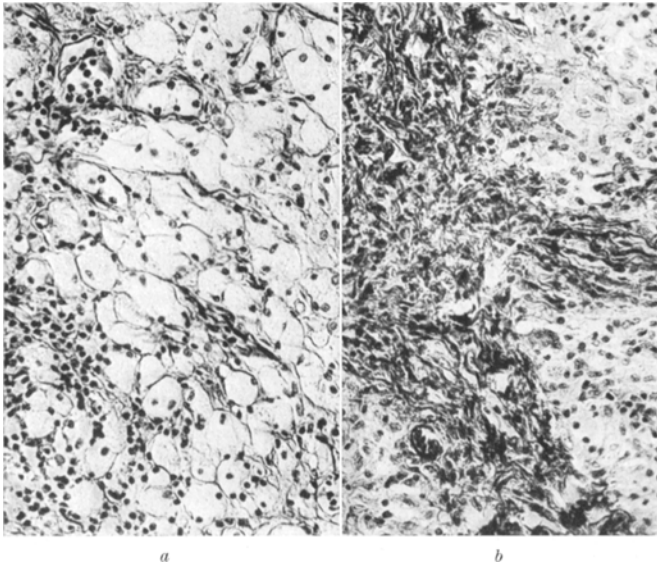


Abb. 7. *a* VAN GIESON: Vorwiegend faseriges Gewebe mit mehreren Adventitiazellen und geringen Lipiden. *b* VAN GIESON: Retikuläres Grundgewebe und Infiltrationselemente in einer schaumzellreichen Zone

und der Gehirnsichel aus. Ein möglichst großer Teil des Tumors wird entfernt. Makroskopisch gleicht der Tumor einem Meningiom.

Histologische Untersuchung (HENSCHEN). „Granulom mit reichlichen verschiedenartigen Zellen. Verbreitete faserige, verhältnismäßig zellarme Herde; andere Herde sind reich an Lymphocyten, Adventitiazellen und Riesenzellen (diese jedoch weniger zahlreich); andere bestehen ausschließlich aus Schaumzellen. Die aus frischem Gewebe bereiteten Präparate zeigen eine reichliche Anhäufung von anisotropem Fett.“

Das Aussehen des Gewebes ist demjenigen von Fall 1 sehr ähnlich; nur die Lipidanlagerung ist weniger massiv, außerdem werden einige eosinophile Blutzellen beobachtet, und die Zahl der Plasmazellen ist niedriger, obwohl sie immer noch sehr zahlreich sind. Auch in diesem Fall werden die hyalinen Körperchen, wie sie bereits im ersten Fall beschrieben wurden, beobachtet: sie sind in gleicher Weise verteilt und haben auch dieselbe Farbaufnahmebereitschaft. Sehr ähnlich sind auch

die großen Zellen mit zahlreichen protoplasmatischen Fortsätzen, um die herum sich andere infiltrierende Bindegewebszellen anlagern, so daß sie fast einer Tuberkelbildung ähneln. Eines der hyalinen Körperchen, das sich nach GRAM färbt, zeigt konzentrische Schichtung und ähnelt den Corpora amylacea.

Nach Operation und Biopsie wurden noch folgende Untersuchungen durchgeführt:

Röntgenaufnahme des Skelets: Mit Ausnahme des Kopfes und der Rippen negativ. *Blut:* Hb 60%; Rote Blutkörperchen 3300000. Weiße 15000. Weißes Blutbild: Granulocyten 79%; Eosinophile 1%; Lymphocyten 13%; große Monocyten und Übergangszellen 7%. *Blutsenkungsgeschwindigkeit:* 80 nach 1 Std. *Verträglichkeitstest gegenüber Glucose:* Normal. *Mantoux'sche Tuberkulinreaktion:* Positiv. *Cholesterinspiegel:* 17. 3. 1938 = 310 mg-% cm³; 21. 3. 1938 = 155 mg-% cm³; 2. 4. 1938 = 155 mg-% cm³.

Gesamt fett: 4,4 mg pro cm³ Serum. *Phospholipide:* 3,4 mg pro 100 cm³ Serum. *Kalkspiegel:* 10,1 mg-%.

Röntgenaufnahme der Milz: Mäßige Vergrößerung. Negative Leberbefunde. *Röntgenaufnahme der Brust:* (Bei Steigerung der Temperatur nach der Operation.) Auf der li. Seite eine etwa 2 cm lange Anschwellung der vierten Rippe; Struktur des Knochens zarter als normal. Die entsprechende Brustfellwand hingegen verdickt.

Die Pat. wurde bei gutem Allgemeinbefinden aus dem Spital entlassen; die Sehfähigkeit hatte weiter abgenommen. Sie schielte leicht wegen einer nach außen abweichenden Augenstellung. Nach vier Jahren war der Zustand der Pat. unverändert, sie war jedoch außerordentlich dick geworden.

Die Resultate der *biochemischen Untersuchung* des Tumors sind in der nachfolgenden Tabelle dargelegt. Das Gewicht der Trockensubstanz war 25,8% des formalinfixierten Tumors.

Tabelle 2

Art der Lipide	mg/g des in Formalin fixierten Tumors	mg/g Trocken- substanz
Gesamtes Cholesterin	37,4	145
Cholesterin-Ester	33,6	133
Freies Cholesterin	4,0	15
Phospholipide	0,198	0,768
Lecithin	5,0	19
Gesamt fette	102	395
Neutrale Fette + Fettsäuren . .	60	231

Die Diagnose Lipoidgranulom wurde also in beiden Fällen histologisch gestellt. Bemerkenswert ist dabei, daß die Schädelknochen von den stark verbreiteten meningealen Vorgängen nicht betroffen waren, jedoch wurde im zweiten Fall ein Knochenherd in einer Rippe röntgenologisch festgestellt. Von einem gewissen Interesse ist auch das Phänomen der „hyalinen Tropfenentmischung“, das sonst wenig Aufmerksamkeit gefunden hat. Fall 1 hat sich außerdem sowohl histologisch als biochemisch als das lipidreichste bisher beschriebene Granulom herausgestellt.

Durch vergleichende chemisch-histologische Untersuchungen wurde schon früher festgestellt, daß junge Granulome lipoidreicher sind (insbesondere Cholesterin vorwiegend in Form von Estern) und daß die Lipoide und das Cholesterin bei fibröser Umwandlung der Granulome quantitativ abnehmen, während der Prozentsatz des freien Cholesterins zunimmt. Dieser Befund wurde durch die im ersten Fall durchgeführte chemische Untersuchung bestätigt, die an einem lipoidreichen und einem fibrösen Teil des Tumors ausgeführt wurde. Da die Teile aus demselben Granulom stammen, bringen sie einen zuverlässigen Beweis.

Wie aus dem Stammbaum ersichtlich ist, sind in der Familie der zweiten Patientin Hyperlipämie und andere Anomalien (Star) aufgetreten, weshalb anzunehmen ist, daß in der Erbanlage der Familie eine Neigung zu Störungen des Fettstoffwechsels besteht. Daraus könnte man folgern, daß diese Neigung bei der Entstehung des Lipoidgranuloms mit im Spiele war. In der Literatur sind jedoch keine Fälle von Lipoidgranulomen zu finden, bei denen mehrere Mitglieder derselben Familie entweder von dieser Krankheit oder von anderen, durch Fettstoffwechselstörungen bedingte Anomalien betroffen waren; ebensowenig sind Fälle bekannt, bei denen solche Anomalien mit einem Lipoidgranulom angetroffen wurden. Bei diesen Kranken konnte ausschließlich — obschon nicht in konstanter Weise — eine Hyperlipämie beobachtet werden: diese wird jedoch von vielen Verfassern nicht einer besonderen, pathologischen Orientierung des Lipoidumsatzes, sondern der Tatsache zugeschrieben, daß das Granulom teilweise einer Zerstörung anheimfällt, wodurch Fettstoffe in den Blutstrom gelangen. Eine solche Zerstörung kann aus verschiedenen Ursachen erfolgen: im Fall von BENDIXEN z. B. durch Röntgentherapie, der eine vorübergehende Erhöhung des Lipoidgehaltes im Blut folgte.

In unserem Fall 2 kann eine Freisetzung der Fettstoffe infolge des operativen Traumas angenommen werden. Tatsächlich kehrte nach einigen Tagen der Lipoidgehalt im Blut allmählich auf normale Werte zurück.

Es wäre aber wohl zu weit gegangen, wenn man deshalb den Erblichkeitsfaktoren bei der Entstehung des Lipoidgranuloms in unserem Falle keinerlei Bedeutung beimessen wollte. Der Stammbaum ist zu kennzeichnend, als daß man zwischen Star, Hyperlipämie und „xanthomatösem Tumor“ einerseits, und unserem Granulom andererseits, einen Zusammenhang ganz ausschließen könnte. Wie er beschaffen ist, können erst weitere Beobachtungen lehren.

Zusammenfassung

Der Verf. beschreibt 2 Fälle von Lipoidgranulom der Gehirnhäute, bei denen der Schädel nicht in Mitleidenschaft gezogen wurde. Die histologische und chemische Untersuchung des granulomatösen, in einem der beiden Fälle außerordentlich lipoidreichen Gewebes, wird dargelegt.

Aus dem Stammbaum einer der beiden Patientinnen geht hervor, daß in der Familie auch andere Zeichen von verändertem Fettstoffwechsel vorlagen (Star, Hyperlipämie, „xanthomatöse Geschwulst“), so daß man sich neuerdings die Frage stellt, ob nicht die Erbfaktoren bei der Entstehung der hier erörterten Veränderungen eine Rolle spielen.

Literatur

AMBROSETTO, C.: Zur Kenntnis der basalen sogenannten Endotheliome (Meningeome). *Z. Neur.* **157**, 743—761 (1937). — BROCHER, J. E. W.: Polyporoencephalie. *Z. Neur.* **142**, 107—119 (1932). — CHESTER, W.: Über Lipoidgranulomatose. *Virchows Arch.* **279**, 561—602 (1931). — CHIARI, H.: Über Veränderungen im Zentralnervensystem bei generalisierter Xanthomatose vom Typus Schueller-Christian. *Virchows Arch.* **288**, 527—553 (1933). — DAVISON, C.: Xanthomatosis and the Central Nervous System. *Arch. of Neurol.* **30**, 75—98 (1933). — EPSTEIN, E., u. K. LORENZ: Beitrag zur Pathologie und Pathochemie der cholesterinigen Lipidose vom Typus Bogaert-Scherer. *Klin. Wschr.* **1937**, 1320—1323. — FASANARO, G.: Acquisizioni recenti sulle encefalopatie infantili. *Il lavoro neuropsich.* **14**, 109—190 (1954). — FERRONI, A.: Sindrome di Hand Schueller Christian. *Acta neurol. (Napoli)* **3**, 14—46 (1938). — FRACASSO, L.: Su un caso di colesteatoma cerebrale a sede frontale. *Riv. sper. Freniatr.* **65**, 3—19 (1941). — FRENCH, J. D.: Plasmokytoma of hypothalamus: clinical pathological report of a case. *J. of Neuropath.* **6**, 265—270 (1947). — FROELICH, A. L.: Les Xanthomatoses, Bruxelles 1951. — GIAMPALMO, A.: Le tesaurismi lipidici. *Atti della Soc. it. di Patologia* **2**, 38—119 (1951). — GLIGNANI, A.: Ricerche su un caso di xantomi infantili. *Boll. Soc. med.-chir. Pavia* **12**, 713 bis 740 (1934). — GUCCIONE, F.: Sulle alterazioni del sistema nervoso centrale nella malattia di Hand Schueller Christian. *Arch. ital. Anat. e Istol. pat.* **7**, 427—470 (1936). — HALLERVORDEN, J.: Gehirnbefunde bei Christian Schuellerscher Krankheit und allgemeinen Cholesterinosen. *Z. Neur.* **161**, 384—401 (1938). — HAUSMAN, L., and W. BROMBERG: Diabetic exophthalmic dysostosis. *Arch. of Neur.* **21**, 1402 bis 1420 (1929). — HENSCHEN, F.: Über Christians Syndrom und dessen Beziehungen zur allgemeinen Xanthomatose. *Acta paediatr. (Stockh.)* **12**, Suppl. VI, 1931. — HENSCHEN, F.: Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen. In LUBARSCH, O., F. HENKE, R. ROESSLE: *Hdbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Hystologie* 13/3 III Berlin 1956. — LETTERER, E.: Lipoidchemische Untersuchung einer xanthösen Lymphogranulomatose in ihrer Beziehung zur Handschen Krankheit. *Klin. Wschr.* **1934**, 1046—1048. — McLEAN, A. J.: Intracranial Tumours. In BUMKE, O., O. FÖRSTER: *Hdbuch der Neurologie* Bd. XIV, Berlin 1936. — PETERS, G.: Spezielle Pathologie der Krankheiten des zentralen und peripheren Nervensystems. Stuttgart 1951. — POLI, E.: Fisiopatologia e clinica del protidoplasma. Milano 1951. — REDAELLI, P.: Xantomi multipli congeniti sottoependimali in un caso di idrocefalo interno primitivo. *Arch. ital. Anat. e Istol. pat.* **1**, 455—474 (1930). — SPATZ, H.: Über die Vorgänge nach experimenteller Rückenmarksdurchtrennung mit besonderer Berücksichtigung der Unterschiede Reaktionsweise des reifen und des unreifen Gewebes. Jena: Fischer 1921. — TANHAUSER, S. J.: Über Lipoidosen. *Klin. Wschr.* **1934**, 161—167. — DECKEN, R. v. d.: *Arch. Kinderheilk.* **128**, 50—60 (1943). — TARANTELLI, E.: Sulle lipidosi. Un caso di lipidosi colesterinica (m. di H.S.C.). — Policlinico, Sez. med. **43**, 556 (1936). — URBACH, E.: Über Lipoidosen mit cutanen Erscheinungen. *Klin. Wschr.* **1934**, 577—580. — BOGAERT, L. VAN, J. H. SCHERER et E. EPSTEIN: Une forme cérébrale de cholestérinose généralisée. Paris 1937.

Dr. ATTILIO ZAMBIANCHI, Mailand (Italien), Via della Moscova 60