

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Marburg [Beauftragter Direktor
Prof. Dr. W. Berblinger].)

Zur Auffassung von der sogenannten v. Hippelschen Krankheit der Netzhaut.

(Capilläres Hämangiom im verlängerten Mark.)

Von

Prof. W. Berblinger.

Mit 9 Textabbildungen.

Die pathologisch-anatomische Grundlage der von *Collins* (1893) und *v. Hippel* (1903) klinisch festgestellten Veränderungen der Netzhautgefäße hat im Kreise der Ophthalmologen eine verschiedene Beurteilung gefunden.

Nach den ersten histologischen Untersuchungen, wie sie *v. Hippel*¹⁾ und *Czermak*²⁾ ausführten, beruht das Wesen des Prozesses in einer Angiombildung im Bereich retinaler Gefäße. Schlingelung und Erweiterung dieser sind nach *v. Hippel* erst eine Folge der durch die Angiomatosis retinae verursachten Zirkulationsstörungen.

Die Zahl auch nur der lediglich klinisch beobachteten Fälle von Angiomatosis ist keine große. Von *Vossius* 1913 auf 33 berechnet, sind in den Jahren seither noch einige, auch anatomisch gesicherte Beobachtungen mitgeteilt worden. In den noch zu nennenden Arbeiten von *Brandt* wie *Gamper* werden, wie ich sehe, sämtliche in der deutschen ophthalmologischen Literatur seither bekannt gewordenen Fälle angeführt, zu denen meine Sektionsbeobachtung tritt, so daß ich von einer neuen Zusammenstellung der Fälle absehen kann, um so mehr, als mir gerade der gesamte autoptische Befund Anlaß zu diesen Zeilen gibt.

Das Wachstum der Angiomknoten ist mehrfach direkt beobachtet worden, ich verweise nur auf *Ditrois*⁴⁾ Angaben. Er sah in einem

¹⁾ *v. Hippel*, Die anatomische Grundlage der sehr seltenen, von mir beschriebenen Erkrankung der Netzhaut. Arch. f. Ophthalmol. **79**. 1911.

²⁾ *Czermak*, Path.-anatom. Befund bei der von *v. Hippel* beschriebenen, sehr seltenen Netzhauterkrankung. Bericht über die 32. Versammlung der Ophthalmologischen Gesellschaft.

³⁾ *Ditrois*, Über die Entwicklung der Angiomatosis retinae. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **59**. 1917.

⁴⁾ *Ditrois*, Über die Entwicklung der Angiomatosis retinae. Ungarische ophthalmologische Gesellschaft. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **67**. 1921.

Zeitraum von 4 Jahren eine Vergrößerung des Angioms, die Entstehung neuer Gefäße, neuer Anastomosen zwischen diesen.

Kennzeichne ich in Kürze den heutigen Stand der Ansichten über die in Rede stehende Gefäßveränderung, so haben sich von den neueren Autoren *Seidel*¹⁾, *Emanuel*²⁾, *Gamper*³⁾ der Auffassung *v. Hippels* angeschlossen, welche die Angiombildung als das primäre des Prozesses erklärt. In der kurzen Mitteilung von *Hoffmann*⁴⁾, auf die ich noch später zurückgreife, wird zu dieser Frage keine Stellung genommen.

Daß neben der blastomatösen Wucherung der Gefäße von capillärem Typus sich eine beträchtliche Gliawucherung finden kann, war stets betont worden. Dieser Umstand bestimmte *Meller* die Gliawucherung als selbständigen blastomatösen Prozeß zu erklären, dessen gutartiger Charakter im Gegensatz zu den Gliomen des Auges durch den Namen Gliosis gekennzeichnet sein sollte.

*Meller*⁵⁾ macht geltend, daß die Netzhaut eine diffuse gliöse Wucherung aufweist, dagegen nur einzelne Angiomknoten vorhanden sind. In den dichtgefügtten Angiomknoten vermißt man oft jegliche Gliawucherung, in den locker gebauten trennt reichliche Neuroglia die Gefäßschlingen. Wenn *Meller* zwar vermutet, falls es sich um eine primäre Angiomatosis handelte, müßten Blutungen häufiger sein, so kann ich dem, die Angiome allgemein ins Auge fassend, nicht beipflichten. Wie oft hat der pathologische Anatom Gelegenheit in den verschiedenartigsten Gliomen, in Sympathoblastentumoren (*Berblinger*) Blutextravasate festzustellen, wie häufig sieht er Capillarangiome der Haut, Kavernome der Leber ohne jeden begleitenden Austritt von Blut. Im übrigen hat *v. Hippel*⁶⁾ die primäre Angiombildung gegenüber *Meller*⁵⁾ wie *Guzmann* nochmals damit verteidigt, daß die Bindegewebsentwicklung zwischen den Gefäßen eben doch entschieden häufiger ist als die Gliawucherung, ferner auf die Schwierigkeit hingewiesen, Gliahyperplasie und Gliosis voneinander zu trennen, endlich auf Unterschiede im zeitlichen Auftreten von Gliomen der Netzhaut und der Angiomatosis aufmerksam gemacht. *Gamper* sah zwischen den gewucherten Capillaren keine Glia, nur in der Umgebung größerer Gefäße

¹⁾ *Seidel*, Über ein Angiom der Netzhaut. 38. Versamml. der ophthal. Gesellschaft 1912.

²⁾ *Emanuel*, Anatomischer Befund bei einem Fall von Angiomatosis retinae. Arch. f. Ophthalmol. **90**. 1915.

³⁾ *Gamper*, Klinischer und histologischer Beitrag zur Kenntnis der Angiomatosis retinae. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **69**. 1918.

⁴⁾ *Hoffmann*, *v. Hippel-Czermaksche* Krankheit. Dtsch. med. Wochenschr. 1917, Nr. 33.

⁵⁾ *Meller*, Über das Wesen der sog. *v. Hippelschen* Netzhauterkrankung. Arch. f. Ophthalmol. **85**. 1913.

⁶⁾ *v. Hippel*, Über die diffuse Gliosis der Netzhaut und ihre Beziehungen zur Angiomatosis retinae. Arch. f. Ophthalmol. **95**. 1918.

eine „fasrige Gliaproliferation“. *Brandt*, dessen besondere Ansicht noch zu besprechen bleibt, vermißte ebenfalls eine Glianeubildung (Fall III).

In älteren Fällen von *Hippelscher* Krankheit werden besonders starke Gliawucherungen angetroffen, sie sind aber nach *Gamper*, selbst wenn sie tumorartigen Eindruck machen, sekundäre, worunter *Gamper* wohl die reparatorischen Gliaproliferationen versteht.

Eine vermittelnde Stellung zu der aufgeworfenen Frage nehmen *Ginsberg* und *Spiro*¹⁾ wie *Bergmeister*²⁾ ein. *Bergmeisters* Fall betrifft einen unterentwickelten Bulbus mit cystischem Chorioidealkolobom; *Ginsberg* und *Spiro* konnten die Entstehung einer gelbroten Geschwulst der Netzhaut auf beiden Augen eines 14jährigen Knaben ophthalmoskopisch verfolgen. Das Ergebnis der histologischen Untersuchung bestimmt diese beiden Autoren, eine kontemporäre Neubildung von Gliagewebe, wie Gefäßwandzellen, anzunehmen. Zwischen „massenhaften Endothelröhrchen“ mit Wucherung endothelialer Zellen liegen große Zellen mit pyknotischem Kern, „Xanthom oder Körnchenzellen“ gleichend, ferner Elemente, die als Gliakerne anzusprechen sind, endlich nicht sicher bestimmbare Zellformen.

Aus der Stärke der Gliavermehrung schließen *Ginsberg* und *Spiro* auf deren blastomatösen Charakter, ferner aus der innigen Verbindung gliöser wie angiomatöser Veränderungen, während ihnen die „cystoide Glia“ eine reaktive Erscheinung bedeutet. Wichtig bleibt, daß auch hier die *Angiomnatur* nicht in Abrede gestellt wird.

Wenn von den Autoren die Angiogliomatosis als ein Mittelglied zwischen fast rein gliöser Wucherung — Gliom — und fast ausschließlicher Capillarneubildung — Hämangiom — hingestellt wird unter Verweis auf die *Teratome*, in denen einzelne Gewebsformationen überwuchert werden von anderen, so läßt sich einiges einwenden.

Einmal ist eine gewisse Zurückhaltung geboten in der Annahme einer derartigen gegenseitigen Verdrängung von Geweben in Teratomen, wiewohl sie vorkommt. Dann aber sehen wir meist ektodermale und mesenchymale Formationen entodermale überwuchern, während die gegenseitige Überwucherung von differenzierter Glia — die Autoren erwähnen Astrocyten und Fasern — und proliferierenden Capillaren mir unwahrscheinlich ist.

Wenn ich mir als pathologischer Anatom zu dem erwähnten Fall ein Urteil gestatten darf, so gehört er klinisch wie dem Verlauf nach anscheinend in das Gebiet der *v. Hippelschen* Netzhauterkrankung,

¹⁾ *Ginsberg* und *Spiro*, Über Angiogliomatosis retinae. Arch. f. Ophthalmol. 88. 1914.

²⁾ *Bergmeister*, Über gliöse Wucherungen im Auge bei Mikrophthalmus congenitus und deren Beziehungen zur Angiomatosis retinae. Arch. f. Ophthalmol. 105. 1921.

ist die Angiomatosis retinae *sicherer* als der blastomatöse Charakter der Gliawucherung.

Einen in mancher Hinsicht neuen Gesichtspunkt in die ganze Frage brachte *Brandt*. Auch er hält die Gefäßveränderungen für das Primäre, das Wesentliche, zählt die „Gliosis“ zu den Endausgängen des Krankheitsbildes.

Wenn ich die Abbildungen derjenigen Publikationen betrachte, die den Prozeß als Angiomatose bezeichnen, so kann ich *Brandt* darin beistimmen, daß derartige Gefäßneubildungen auch nicht in sog. teleangiektatischen Gliomen vorkommen. In über 100 untersuchten Gliomen habe ich ähnliches nie gefunden. Anders mit der Argumentation, daß die primäre Gliosis retinae deshalb unwahrscheinlich wäre, weil es keine primäre Gliosis des Gehirns gäbe, worüber sich diskutieren ließe.

Komme ich zu *Brandts* histologischem Ergebnis, so bestimmt ihn die „energische Capillarwucherung“, ohne daß solche Gefäße ein Lumen erkennen lassen, die *v. Hippels*chen Tumoren als Hämangioendotheliome zu erklären. Die Gefäßneubildung ist das primäre; bei reinen Angiomen der Retina wurde gelegentlich auf der gleichen Seite des Gesichts ein Angiom beobachtet.

Es ist schwierig, ohne Einsicht in die Präparate, die einer Mitteilung zugrunde gelegt sind, sich ein abschließendes Urteil zu bilden.

Ich kann aber zwischen *v. Hippels* Auffassung und *Brandts* Anschauung keine *grundlegende Trennung* sehen.

Gewiß ist es an und für sich berechtigt, die Hämangiome von den Hämangioendotheliomen zu sondern. Das blastombildende Gewebe geben beide Male Gefäße capillären Charakters ab, freilich bilden sich einerseits wesentlich neue Gefäße, während andererseits vornehmlich die Endothelien gewuchert sind.

Wenn es schwer fällt, in hypertrophischen Hämangiomen das Lumen der gewucherten Capillaren nachzuweisen, so dürfte es sich bei den Hämangioendotheliomen auch nicht allein um eine peri- oder intravasculäre Wucherung der Endothelien handeln, sondern es können auch Capillaren neugebildet, die vorhandenen ektatisch sein.

Man könnte sehr wohl auch die Lösung der Frage darin erblicken, daß die Hämangioendotheliome die weniger differenzierte Form der Hämangiome darstellen, wofür sich auch ihr mehr zur Malignität neigendes Verhalten anführen ließe.

Mich hat die in den Lehrbüchern übliche Einreihung dieser Geschwülste in das onkologische System nie recht befriedigt, gar nicht zu reden von dem Paritheliom, welches ja auch in der Retina beobachtet ist [*Schieck*¹⁾], hier von den einen der *v. Hippels*chen Krankheit

¹⁾ *Schieck*, Paritheliom der Netzhautgefäße. Arch. f. Ophthalmol. 81. 1912.

nahegebracht wird, während *Brandt* nur die Entstehung eines *Endothelioms* an den Netzhautgefäßen zuläßt, da diesen ein Perithel fehlt. Mit diesen Ausführungen wollte ich nur dartun, daß auch die Auffassung *Brandts* m. E. das Wesentliche von *v. Hippels* Lehre nicht angreift.

Aber an *Brandts* ersten Fall will ich weiter anknüpfen. Hier ergab die Sektion des 47jährigen Mannes eine „multiple Blastomatosis“. Im Gehirn, Rückenmark, in Milz, Knochenmark, Nebenhoden wurden Neoplasmen gefunden, die einem Hypernephrom bzw. Metastasen eines solchen am ehesten entsprachen, während der Augentumor sicher kein solches war.

Hautangiome bei *Coats*scher Retinitis¹⁾, Teleangiektasien der Haut bei Angiom der Chorioidea sind gesehen worden [*Wagenmann*²⁾].

Bei der Häufigkeit cutaner Hämangiome wäre ein zufälliges Zusammentreffen denkbar. Anders, wenn das Hämangiom im Nervensystem lokalisiert ist, wo Geschwülste dieser Art nicht häufig sind.

So aber liegen die Verhältnisse in dem nun zu schildernden Fall, der als Sektionsbefund zusammen mit eingehender klinischer Untersuchung alle Einzelheiten weitgehender zu verfolgen gestattete, dessen Mitteilung in dieser Zeitschrift am ersten interessieren dürfte.

Aus der Krankengeschichte³⁾ und dem von mir erhobenen Sektionsbefund (Kiel 4213, S. 910/20) ist folgendes von Bedeutung:

A. H., 27 Jahre alt. Aufnahme in die Medizinische Klinik Kiel 28. VIII. 1915. Exitus 27. XII. 1920.

Anamnese: Zwei Geburten. Kinder gesund. Keine Aborte. Seit 13 Jahren auf dem rechten Auge erblindet, seit Herbst 1920 auch starke Abnahme der Sehkraft auf dem linken Auge, S = Finger in 2—3 m Entfernung.

Seit März 1915 Kältegefühl in der rechten Hand, im rechten Arm mit allmählich folgender Lähmung, März 1916 ähnliche Störungen im linken Arm, von August 1916 ab auch im linken Bein. Nie Erbrechen. Weder Ohnmachten, noch Krämpfe. Öfters spontaner Urinabgang.

Status: Kräftiger Körperbau, mäßiger Ernährungszustand. Schädel nicht empfindlich auf Druck und Beklopfen.

Nervensystem August 1915.

Reflexe: *Untere Extremitäten:* Patellarreflex rechts gesteigert, links normal auslösbar, Achillessehnenreflexe beiderseits vorhanden. Rechts positives *Babinski*sches und *Oppenheim*sches Phänomen. „Starke Ataxie“ rechts. Rohe Kraft rechts größer als links, keine Muskelatrophie.

¹⁾ Bei *Coats*scher Retinitis exsudativa externa wurde auch ein Capillarangiom der Haut festgestellt von *Leber*. Die exsudative Retinitis ist aber nach *Coats* eine lokale Gefäßerkrankung, gekennzeichnet durch Blutungen in den äußeren Netzhautschichten. (*Coats:* Arch. f. Ophthalmol. 81. 1912.)

²⁾ *Wagenmann*, Über ein kavernoöses Angiom der Aderhaut bei ausgedehnter Teleangiektasie der Haut. Arch. f. Ophthalmol. 51. 1900.

³⁾ Die Krankengeschichten wurden mir von Herrn Geh.-Rat *Heine*-Kiel und Herrn Prof. *Schittenhelm* freundlicher Weise zur Benutzung überlassen.

Obere Extremitäten: Sehnenreflexe rechts gesteigert. Finger der rechten Hand in leichter Flexionsstellung können aktiv gebeugt werden.

1916 Fingernasenversuch rechts unsicher, mit Zittern und Ausfahren. Keine Spasmen. Keine Atrophien außer der allgemeinen Inaktivitätsatrophie. Beide Beine können aktiv nur wenig angezogen werden, Erheben von der Unterlage unmöglich. Füße in Equinus-Stellung. Bauchdeckenreflexe normal, Rachenreflexe vorhanden. Zunge weicht etwas nach links ab. Zeitlich und örtlich orientiert.

Dezember 1920. Sensorium frei, keine Sprachstörungen. Kein Nystagmus. Hirnnerven V., VII., XII. ohne Ausfallserscheinungen.

Obere Extremitäten: Reflexe lebhaft rechts wie links, rechterseits Lähmung, links keine Motilitätsstörung.

Untere Extremitäten: Patellarreflexe beiderseits sehr lebhaft, Achillessehnenreflexe beiderseits vorhanden.

Vorübergehend + Babinski und Fußklonus.

Bauchdeckenreflexe fehlen.

Sensibilität ohne Beeinträchtigung.

Blutdruck 115 mm. Hg. R.R.

Wassermann negativ (in Blut wie Liquor).

Lumbalpunktion: Anfangsdruck 360 mm Wasser, Enddruck 110, Nonne + Pandy +, einige Erythrocyten.

Harn: Kein Eiweiß. Zucker 0,44—0,88%. Aceton + Acetessigsäure + +.

Abdomen: Unter dem rechten Rippenbogen eine Resistenz fühlbar. Milztumor?. Einige Stunden nach Lumbalpunktion Atemlähmung, bald hinterher Exitus.

Klinische Diagnose: Hirntumor. Hemiparese. *Coats* Retinitis (*v. Hippel*sche Krankheit).

Spezieller Augenbefund (Universitäts-Augenklinik Kiel): R. Cataracta complicata. Amaurose 27. X. 1920. Enucleation des Bulbus. L. amaurotische Pupillenstarre. Fundus: Amotio retinae, Retinitis proliferans. Angiomatosis retinae.

Auf die histologische Untersuchung der Bulbi gehe ich absichtlich nicht näher ein. Unter dem Namen *Angiogliosis* hat *Heine* vorläufig darüber berichtet¹⁾. Nach seiner Ansicht stellt der Fall eine „*v. Hippel*sche Krankheit mit Übergängen zu *Coats*scher Retinitis exsudativa dar²⁾“. Zweifellos handelt es sich um ältere Prozesse an dem Bulbi, nicht um teleangiektatische Gliome. Daß in späteren Stadien primärer Angiomatose die Gliahyperplasie sehr stark werden kann, was auch *v. Hippel* betonte, wurde oben erwähnt.

Von dem gesamten Sektionsbefund sind hier zu nennen (Sektion 16 Stunden post mortem):

Brusthöhle: Verkäste tuberkulöse Lymphdrüsen am Lungenhilus rechts. Miliare Tuberkel auf der Pleura zwischen Ober- und Unterlappen. Subpleural in der linken Lunge ein älterer tuberkulöser, verkäster Herd.

¹⁾ *Heine*, Angiogliosis retinae et cerebri. Med. Gesellschaft Kiel, 27. VII. 1922. Herr Geh.-Rat *Heine* hatte die Liebenswürdigkeit mir über das Ergebnis des histologischen Befundes Mitteilung zu machen. Der Name Angiogliosis (cerebri) ist für meinen Sektionsbefund am verlängerten Mark nicht passend. Wie ich im folgenden ausführe, ist das capilläre Hämangiom frei von Gliawucherung, eine solche ohne blastomatösen Charakter findet sich nur in seiner Umgebung.

²⁾ Briefliche Mitteilung (VII. 1922).

Bauchhöhle: Pankreas: 29 cm lang, 10 cm maximal breit, 7,5 cm maximal dick. Das Organ ist völlig durchsetzt von kleinen Cysten bis zu solchen von fast Apfelgröße. Wand der Cysten durchscheinend, Inhalt serös oder serös-hämorrhagisch. Makroskopisch kaum Pankreasgewebe erkennbar.

Ductus pancreaticus nur auf eine kurze Strecke sondierbar. In den Nieren einige kleine Cysten. Kleiner Nebennierenrindenkeim an der Oberfläche der linken Niere. Leber ohne Cysten. Facettierte Pigmentkalksteine in der Gallenblase. Choledochus durchgängig. Geringe Arteriosklerose der Brust- und Bauchorta. Verkalkter Lymphknoten im Mesenterium.

Gehirn und Rückenmark: Meningen makroskopisch und *mikroskopisch* unverändert. Rechter N. opticus dünn. Querschnitte durch das Hals-, Brust- und Lendenmark lassen graue Degenerationsfelder, rechts besser als links im Bereich der Pyramidenseitenstränge erkennen. In den Pyramidenvordersträngen sind mit bloßem Auge graue Bezirke nicht sichtbar.

Die *untere Hälfte des verlängerten Markes* ist stark verdickt. Durch die Auftreibung mißt dieser Teil transversal 3,5 cm, sagittal 4 cm. Die schon makroskopisch erkennbare, die Verdickung hervorrufende Geschwulst reicht dorsalwärts bis an die Tela chorioidea des 4. Ventrikels. Diese läßt sich von der Oberfläche des Tumors nicht ohne Gewebszerstörung abziehen.

Dieser muß das Foramen Magendie verlegt haben, wodurch auch die mäßige Erweiterung beider Seitenventrikel des Gehirns erklärt wird.

Auf einem Querschnitt durch die Oliven nimmt der *dunkelrote*, über erbsen große, umschriebene Tumor die hintere, mittlere Partie der rechten Hälfte des Querschnitts ein.

Die rechte Olive ist erheblich vergrößert, ihre Abgrenzung undeutlich geworden. Der Sulcus lateralis anterior ist verstrichen. Die beiden Nervi hypoglossi bieten keinen auffälligen Befund.

Außer dem dunkelroten Tumor sind ventral und lateral von ihm liegend noch vier stecknadelkopfgroße Cysten mit glasiger Wand und farblosem Inhalt auf der Schnittfläche wahrzunehmen.

Das Blastom dehnt sich etwas nach links über den Sulcus medianus posterior hin aus, springt flachbuckelig in die Lichtung des 4. Ventrikels vor, greift 1,2 cm tief hinein in die Substanz der Medulla oblongata.

Der Tumor selbst nimmt also unter Bevorzugung der rechten Querschnittshälfte in einer Höhe von 0,5 cm die *Pars inferior fossae rhomboideae* ein, ohne die Striae acusticae zu erreichen, erstreckt sich etwa um 0,5 cm *nach abwärts*, vom *Obez* die *Clava* durchsetzend.

Zusammengefaßt ergibt sich folgende *anatomische Diagnose*. *Tumor (Hämangiom) im verlängerten Mark* mit Kompression der langen Leitungsbahnen.

Hydrops ventricularis leichten Grades.

Cystenpankreas.

Lungen- und Lymphdrüsentuberkulose.

Histologisch untersucht wurden zwei Querschnitte, die durch die *Pars inferior* (I) der Rautengrube und durch die Mitte der Oliven (II) gelegt waren. Sie werden im folgenden mit I und II der Kürze halber bezeichnet.

Histologische Beschreibung.

Querschnitt II. Das Rückenmark ist noch zum Rohr geschlossen, vorne, seitlich und größtenteils auch an der hinteren Circumferenz der Medulla ist die Pia erhalten.

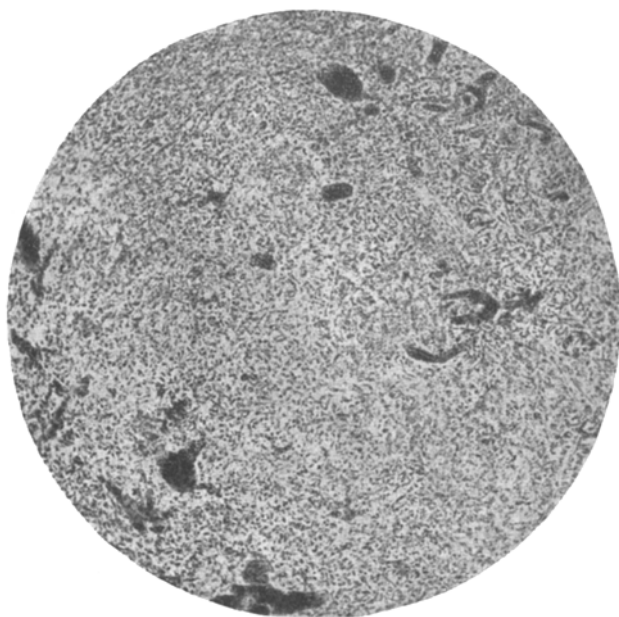


Abb. 1. *Capilläres Hämangiom der Medulla oblongata*. Viele weite, strotzend mit Blut gefüllte Gefäße. Zahlreiche gewucherte Capillaren, die bei diesem Übersichtsbild nur als zellreiche Bezirke erscheinen. Schnitthöhe II. Vergrößerung 60 fach.

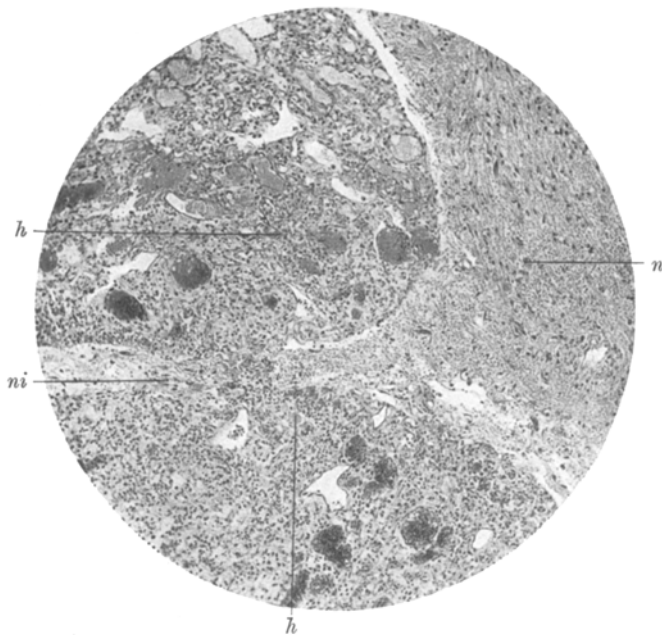


Abb. 2. Scharfe bogenförmige Begrenzung des Hämangioms (*h*, links im Bilde) gegen die nervöse Substanz (*n*, rechts im Bilde). Zwischen zwei Fortsätzen des Hämangioms ein Streifen nervöser Substanz. Schnitthöhe II. Vergrößerung 70 fach.

Rechts vom Sulcus medianus posterior erstreckt sich auf eine kurze Strecke das Hämangiom hinein bis in die Leptomeninge, von beiden Seiten her schiebt sich noch ein schmaler Streifen nervöser Substanz vor. Der etwas weite Zentralkanal ist ausgekleidet von zylindrischem Ependymepithel. In dessen Umgebung ist die Glia durch Ödem aufgelockert, sind zahlreiche große helle Gliakerne vorhanden.

In einem plasmatischen Syncytium gelegen reichen sie manchmal bis unmittelbar an die Ependymzellen. Ventralwärts zeigen Glia, Nervenfasern, Ganglienzellen, Gefäße normale Struktur. Der Tumor selbst, auffallend gefäß- und zellreich, schwache Vergrößerung (Abb. 1) weist gegen das Nervengewebe scharfe Begrenzung auf (Abb. 2), dehnt sich mit Fortsätzen, weiten capillär strukturierten Gefäßen folgend, in Form von Strängen nach verschiedenen Richtungen hin aus und erreicht auch auf diese Weise die Pia mater.

Unmittelbar ventral wie lateral von dem größten Tumorkomplex finden sich langgestreckte, unregelmäßig gestaltete Cysten mit einem feinfädigen, Fibrinreaktion gebenden, zum Teil auch nicht tingierbaren, homogenem Inhalt.

Untereinander hängen diese Cysten nicht zusammen. Eine Zone verdichteter, faserreicher Glia mit blutpigmenthaltigen Gliazellen bildet die Wand. Stellenweise schließt sich an diese Glialage nach innen ein schmaler Streifen von Bindegewebe an. Wo dieses mehr fibrillären Charakter zeigt, sind mitunter noch einige endothelähnliche, flache Zellen vorhanden.

Sicher gehören diese Cysten nicht dem Zentralkanal an, mit dem sie nirgends in Verbindung stehen. *Die Deutung dieser Cysten ist nicht ganz leicht. Sind es lediglich Erweichungscysten in der Glia oder Gefäßektasien?* Gegen erstere spricht die bindegewebige Innenzone, welche zwar auch an älteren Erweichungscysten zustande kommen kann. Gegen ektatische Blutgefäße lassen sich das Fehlen von einer durchweg bindegewebigen Wand, von elastischen Fasern, von einem kontinuierlichen Endothelüberzug, von Blut als Inhalt anführen.

Für stark erweiterte Lymphbahnen sind die Cysten m. E. zu groß; sie finden sich nicht mehr auf Querschnitt I.

Die Lage der Cysten zu dem größten Tumorkomplex gerade in Höhe des Foramen occipitale magnum, wo die verdickte Medulla oblongata gegen den Knochen gepreßt wird, der Gehalt an intra- wie extracellulären Pigment machen es wahrscheinlich, daß die Cysten durch Erweichung und im Anschluß an Blutungen entstanden sind.

Geringe, diesen folgende reaktiv entzündliche Vorgänge führen zu bindegewebiger Begrenzung, die endothelartigen Zellen sind durch formale Akkomodation endothelähnlich gestaltete Bindegewebelemente.

In dem Tumor selbst findet sich eine weitere Cyste, die aber eine *vollständige Endothelbekleidung* besitzt und eine fibrillär-bindegewebige Wand. Ihren Inhalt bilden weiße und rote Blutzellen. Letztere sind häufig konglutiniert, so daß die Erythrocytengrenzen nicht mehr scharf hervortreten. Auch fällt die Eosinfärbung dieser Zellen sehr verschieden intensiv auf.

Diese Cyste stellt eine kavernomartige Erweiterung eines capillär gebauten Blutgefäßes vor, was auch daraus hervorgeht, daß seitliche Aussackungen vorhanden und Übergänge zu engeren Capillaren festzustellen sind.

Die Gefäße der Umgebung haben capillären Charakter, sind ektasiert, beträchtlich verlängert, mit Blut gefüllt.

Indessen liegen nicht lediglich erweiterte Capillaren vor, sondern durch Wachstum vergrößerte. In kurzen Abständen häufen sich die Endothelkerne in nicht gleichmäßiger Verteilung. Weiter zeigen solche Capillaren seitliche Sprossen mit dem *Vorgange der Capillarneubildung*.

Der äußerst zellreich erscheinende Anteil des Hämangioms setzt sich zusammen aus zahllosen, eng aneinanderliegenden Capillaren, die jedoch nur teilweise noch starke Blutfüllung darbieten (Abb. 3).

Der Verlauf dieser gewucherten Capillaren ist ein vielfach verschlungener. Durch den Schnitt wird nur selten einmal eine längere, gerade verlaufende Capillarstrecke getroffen. Bei Malloryfärbung¹⁾ sind die Capillarwände als blaue Faserzüge sichtbar, größere Bindegewebszüge zwischen den proliferierenden Capillaren stellen eine Ausnahme dar. Zwischen den Capillaren findet sich keine bei der Bindegewebsfärbung (*Mallory*) graugelb erscheinende Glia, auch mit *Pollaks Neurogliafärbung* lassen sich keine Gliafasern darstellen (Abb. 4).

Die Kerne der Capillarendothelien sind oblong und chromatinreich an *weiten* Capillaren; öfters sieht man zwei Kerne in einer Endothelie liegen. An den sehr stark gewucherten, *nicht weiten* Gefäßen sind die Kerne bald klein und chromatinreich, bald groß und blasig und zeigen eine sehr regelmäßige Chromatinstruktur. An diesen kleinen Capillaren erscheinen die Endothelien oft stark gequollen, ihr Plasma ist mit zahlreichen runden tropfenartigen Gebilden angefüllt, die sich schlecht färben. Diese bestehen nicht aus Fett, sind gleichmäßiger und größer als die Einschlüsse in sog. Körnchenzellen.

Die Färbung auf Glykogen wurde leider versäumt. Die eben geschilderten Zellen haben eine Ähnlichkeit mit den bei der Angiomatose der Retina beschriebenen Pseudoxanthomzellen.

Um was es sich bei den eigenartigen kugeligen Gebilden handelt, vermag ich nicht sicher zu sagen. Sie erinnern an die hyalinen Kugeln, wie sie in Zellen von Endotheliomen vorkommen, zum Teil als Ausdruck einer Zellsekretion angesprochen worden sind.

In den Endothelien der gewucherten Capillaren nimmt man häufig Mitosen wahr.

Das histologische Bild entspricht dem eines capillären Hämangioms, bei dem immer neue Capillaren gebildet werden, dagegen eine Hypertrophie der Wandzellen ganz in den Hintergrund tritt. Nirgends sind diese mehrreihig angeordnet, bilden weder intra- noch extravasale Zellverbände. Der Aufbau gleicht *nicht* dem *Hämangioendotheliom*, hat vielmehr Ähnlichkeit mit capillären Angiomen²⁾.

Wenn *Brandts* Ansicht zutreffend ist, daß die Hämangiome von der Umgebung „reizlos“ ertragen werden, während er bei Endotheliom der Retina reaktiv entzündliche Vorgänge sah, so würde das Fehlen solcher, für die meinem Falle gegebene Deutung sprechen.

In der Umgebung der expansiv wachsenden Abschnitte des Blastoms ist die angrenzende faserige Glia stark aufgelockert, ödematös. Die Gliafibrillen zeigen Zerfall in kurze Bruchstücke, Zerfallvorgänge sind auch an den Markscheiden wie

¹⁾ *Mallorys* Bindegewebsfärbung.

²⁾ Z. B. mit dem der Placenta gelegentlich beobachteten Chorangiom (vgl. *Borst*, Lehre von den Geschwülsten, Abb. 28, Tafel V).

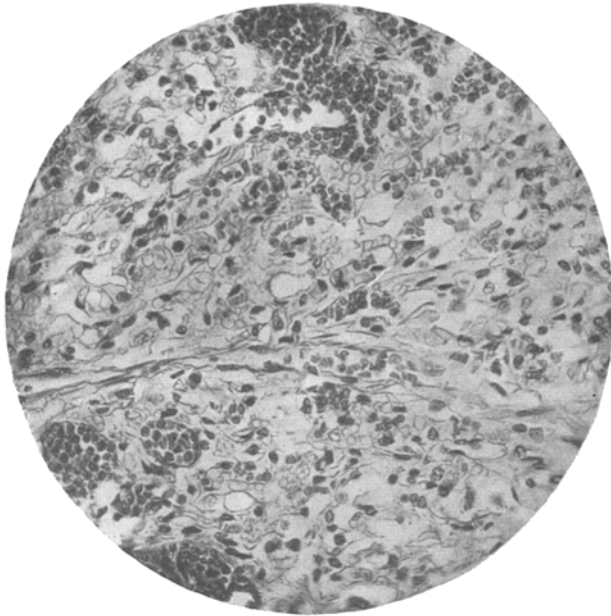


Abb. 3. Capilläres Hämangiom, in der Medulla oblongata gelegene Partie. Capillaren teilweise stark mit Blut gefüllt. Schnitthöhe I. Vergrößerung 250 fach.



Abb. 4. Partie aus dem teleangiektatischen Hämangiom. Mallorys Bindegewebsfärbung. Schnitthöhe II. Weite gewucherte Capillaren (K). Zwischen diesen spärliche — dunkle — Bindegewebsfasern (bf). Endothelkerne meist groß, mäßig chromatinreich. Vergrößerung 1000 fach.



Abb. 5. Gewucherte Capillaren (neugebildet um Gefäße). Schnitthöhe II. Ausdehnung des capillären Hämangioms in Form von Fortsätzen (*f*) nach der dorsalen Circumferenz (*dc*) des verlängerten Marks. Vergrößerung 60 fach.

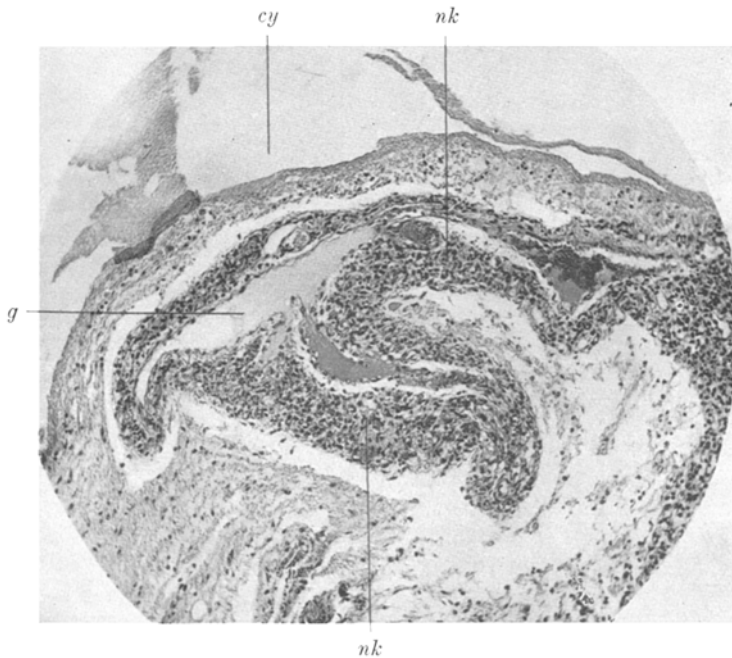


Abb. 6. Spaltförmig ausgezogenes Gefäß (*g*) von capillärem Bau, umgeben von neugebildeten Capillaren (*nk*). Kein Eindringen dieser in das weite Gefäß. Umgebende Neuroglia ödematös. Oben im Bilde eine der im Text beschriebenen Cysten (*cy*). Schnitthöhe II. Vergrößerung ca. 75 fach.

an Nervenfasern (Silberimprägnation) erkennbar. In diesem Bezirk finden sich auch Körnchenzellen. Sehr eigenartig ist die weitere Ausbreitung des Hämangioms. Um weite Gefäße capillären Charakters sind Züge eines capillären Hämangioms gelegen, ebenfalls mit Mitosen in den Endothelien (Abb. 5 und 6). So erreichen die proliferierenden Capillaren als Stränge schließlich die Pia, ordnen sich auch in dieser wieder um Gefäße an. Aber alle diese Stränge bestehen nie aus soliden Zellkomplexen, sondern auch zahlreichen Capillärkonvoluten, wobei sich auch in solchen Erythrocyten nachweisen lassen.

Da nur *einige wenige* Gefäße der Pia (Abb. 7) von solchen gewucherten Capillaren umgeben werden, und zwar *nur diese*, auf welche unmittelbar die oben genannten Fortsätze des intramedullären Hämangioms treffen, so darf daraus geschlossen werden, daß in der nervösen Substanz selbst, d. h. in Capillaren derselben, der Ausgangspunkt des Hämangioms zu suchen ist, und nicht etwa in der Pia.

Auch in diesen Fortsätzen des Hämangioms sind weder faserige Glia noch größere Mengen von Bindegewebe zwischen den Capillaren vorhanden. Im Bereich des Hämangioms wie an seinen Grenzbezirken trifft man häufig Blutextravasate. Größere, im Tumor verlaufende Gefäße zeigen eine Verdickung und hyaline Umwandlung der Intima. Die in der Nähe des Tumors liegenden Ganglienzellen, besonders im Bereiche der ödematösen Durchtränkung der nervösen Substanz zeigen Tigrolyse, Pyknose des Kerns, Pigmentanhäufung. Weiter entfernt davon finden sich Exemplare von völlig regelmäßiger Struktur.

Diese Befunde interessieren hier weniger, sie sollten nur kurz erwähnt sein, weil sie für die klinische Feststellung, daß der Tod durch Atemlähmung erfolgte, die anatomische Grundlage abgeben können.

Während im Bereich des capillären intramedullären Hämangioms wie seiner bis zur Pia sich ausdehnenden Fortsätze nirgends Gliagewebe zwischen den gewucherten Capillaren gelegen ist, findet sich in der *Umgebung* des Blastoms eine Gliawucherung. Dort wo das Hämangiom am dorsalen Umfang die Oberfläche erreicht hat, mußte es auch das den Ventrikelboden überdeckende Ependymepithel durchsetzen. Das angrenzende Ependymepithel ist taschenförmig eingebogen, in der Tasche selbst stößt man auf in Zerfall befindliches Nervengewebe, dann folgen Unterbrechungen in der Kontinuität des Ependymepithels. Hier sind zahlreiche Gliazellen vorhanden, zum Teil auch solche, die Zerfallsprodukte nervöser Substanz in sich aufgenommen haben (Abb. 8).

Beiderseits ist eine derartige Gliawucherung zu sehen, die mit dem Hämangiom selbst in *keiner Verbindung* steht, selbst keine vermehrten Gefäße aufweist, kein infiltratives Verhalten zum Nachbargewebe zeigt. Daher vermag ich diese Gliaproliferation nur als reaktive anzusprechen, *nicht* im Sinne einer *Angiogliomatose zu deuten*. Ferner sind auch von durchsetzten Resten des Ependymepithels ventralwärts vom Hämangiom reaktive Wucherungen ausgegangen.

Auch diese epithelialen, ependymären Formationen werden von dem capillären Angiom durch eine Zone ödematös durchtränkter, in Zerfall befindlicher Nervensubstanz abgetrennt.

Oft bilden die epithelartigen, scharfbegrenzten Zellen spaltförmige Hohlräume, in denen sich ab und zu auch Erythrocyten finden. Da keine allseitig in sich abgeschlossenen Kanäle vorliegen, ist das Vordringen von Extravasaten bis in diese begreiflich (Abb. 9).

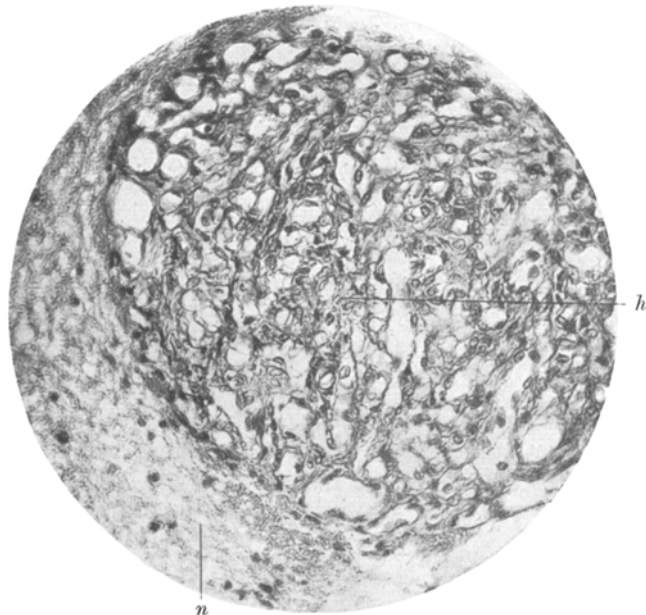


Abb. 7. Partie aus dem in die Pia mater vorgedrungenen capillären Hämangiom (*h*). Mallorys Bindegewebsfärbung. Keine Glia zwischen den gewucherten Capillaren. Links unten im Bilde nervöse Substanz (*n*). Schnitthöhe II. Vergrößerung 250 fach.

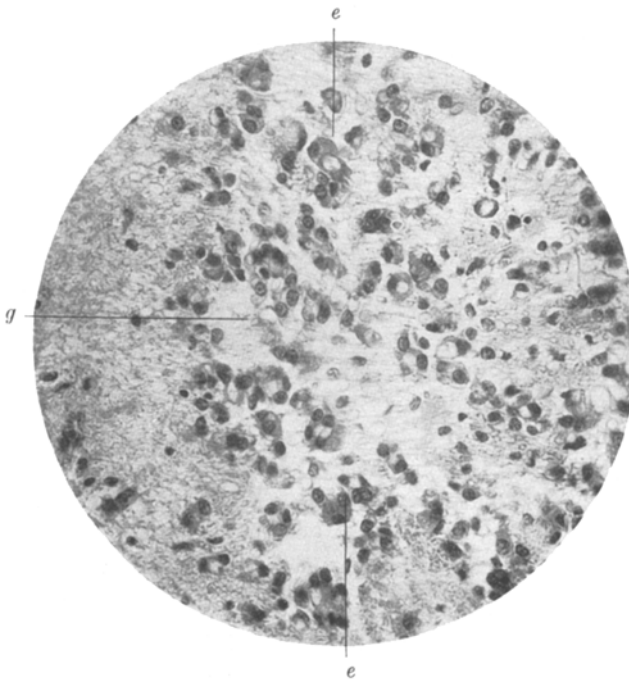


Abb. 8. Herdförmige Gliawucherung (*g*) und ependymepithelähnliche Zellen mit scharf begrenztem Plasma (*e*), ferner Zerfall von nervöser Substanz außerhalb des Hämangioms nahe unter dem Ependymepithel. Schnitthöhe I. Vergrößerung 250 fach.

Um gewucherte, hypertrophische Gefäßendothelien kann es sich schwerlich handeln. Die Zellen gleichen völlig denen, welche sich als Auskleidung des geschlossenen Zentralkanals fanden. Sie tragen vom Lumen abgewandte Fortsätze, einzelne haben Flimmerhaare. Die Kerne stehen meist *senkrecht* zur Längsachse, ferner schließen sich einzelne oder kleine gruppenbildende ependymepithelähnliche Zellen an ohne Lumen (Abb. 9 oben im Bilde).

Die Richtung der kanalartigen Bildungen verläuft von der einen Seite der oben erwähnten reaktiven Gliaproliferationen im Bogen zur anderen Seite.

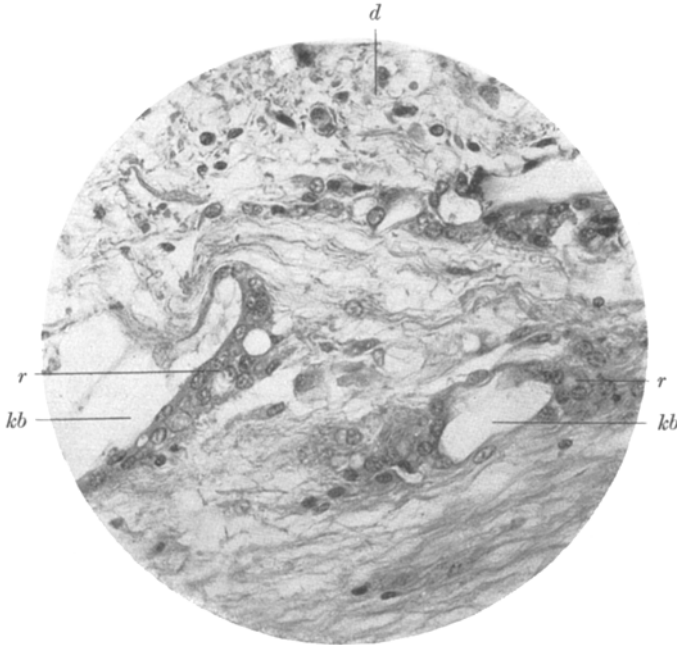


Abb. 9. Wucherungen regenerativen Charakters, ausgehend von Resten des Ependymepithels (*r*). Diese Bildungen sind nur in Schnitthöhe I vorhanden. Ganz oben im Bilde Zone zerfallender nervöser Substanz (*d*), welche die kanalartigen Bildungen (*kb*) von dem Hämangiom trennt. Schnitthöhe I. Vergrößerung 250 fach.

Da keine Vermehrung von zelliger oder faseriger Neuroglia diese Wucherungen begleitet, so möchte ich auch diese als rein reaktive Vorgänge auffassen. Hierfür lassen sich auch Anordnung und Lage jener Formationen zum Angiom anführen. Regeneratorische Wucherungen am Ependym und Zentralkanalepithel sind ja nichts Seltenes.

Die histologische Untersuchung des Rückenmarks ergab ausgedehnten Markscheidenschwund im rechten Pyramidenvorderstrang und Pyramidenseitenstrang, geringeren in den entsprechenden linksseitigen Strangfeldern in Höhe des Brustmarks. Im oberen Lumbalmark zeigen rechter wie linker Pyramidenseitenstrang Untergang der Myelinscheiden, rechterseits mehr als linkerseits.

Nach dem gesamten anatomischen Befund unterliegt es *keinem Zweifel*, daß das *primäre* der medullären Veränderungen ein vom ver-

längerten Mark ausgehendes capilläres Hämangiom ist, während die geschilderten gliösen und ependymalen Proliferationen keinen blastomatösen Charakter tragen. Aber selbst wenn man einen solchen behaupten wollte, lägen dann nebeneinander und *voneinander getrennt* ein Angiom und ein Glioneuroepitheliom vor. Das Bedeutsame sehe ich in der Kombination dieses Befundes mit einer Netzhauterkrankung, die seit langer Zeit bestand, *klinisch* doch wahrscheinlich zu der von *v. Hippel* beschriebenen Krankheit der Netzhaut gehört, und sich auch anatomisch jedenfalls von einem Glioma teleangiektodes unterscheidet. Hämangiome im Nervensystem sind nicht häufig [vgl. *Hübschmann*¹⁾ Diskussion *B. Fischer, Schmorkl*]; auch *L. Schmitt*²⁾ betont das seltene Vorkommen der „inneren Hämangiome“ im Gegensatz zu den cutanen. Ich verzichte hier auf eine Literaturzusammenstellung, kann in dieser Hinsicht auf eine Arbeit von *Kornmann*³⁾ verweisen. Multiple capilläre Angiome in Kleinhirn und Rückenmark, ohne Mitbeteiligung der Glia, werden von *Koch*⁴⁾ mehr beiläufig erwähnt.

Die wenigen, speziell im Rückenmark beobachteten Hämangiome gehören der *kavernösen* Form an [*Hadlich*⁵⁾, *Lorenz*⁶⁾]. Es fanden sich dabei manchmal noch andere Geschwülste, so z. B. Neurofibrome und Gliom (Fall *Gaupp*⁷⁾), oder Hautangiome (Fall *Berenbruch*⁸⁾). Ein vom Brustmark ausgehendes capilläres Hämangiom beschrieb *Roman*⁹⁾. Es stimmt, was die Spärlichkeit des Bindegewebes zwischen den gewucherten Capillaren anbelangt, ganz mit dem von mir beschriebenen Verhalten überein.

Ebenfalls in Hirnstamm gelegene, in die Gruppe der Angiome gehörige Geschwülste sind von *Nambu*¹⁰⁾ und neuerdings von *Friedrich* und *Stiehler*¹¹⁾ mitgeteilt worden; die letztgenannten beiden Verfasser sahen ein mit Hydromyolie verbundenes Hämangioendotheliom.

1) *Hübschmann*, Einige seltene Hirntumoren. Verhandl. Deutscher Naturforscher und Ärzte, Nauheim 1920.

2) *L. Schmitt*, Über ein multizentrisch in der Orbital- und Paratrachealgegend auftretendes Hämangioma teleangiektodes. Centralbl. f. Pathologie **27**. 1916.

3) *Kornmann*, Hämangiome. Dissertation Odessa 1913.

4) *W. Koch*, Beiträge zur Pathologie der Bauchspeicheldrüse. Virchows Archiv **214**. 1913.

5) *Hadlich*, Tumor cavernosus des Rückenmarks. Virchows Archiv **172**. 1903.

6) *Lorenz*, Kavernöses Angiom des Rückenmarks. Dissertation Jena 1901.

7) *Gaupp*, Zwei Neurofibrome und ein Angiom der Cauda equina usw. Zieglers Beiträge **2**. 1888.

8) *Berenbruch*. Ein Fall von multiplen Angiomen kombiniert mit einem Angiom des Rückenmarks. Dissertation Tübingen 1890.

9) *Roman*, Hämangiom des Rückenmarks. Centralbl. f. Pathol. **24**. 1913.

10) *Nambu*, Hämangiom im Pons Varoli. Neurologisches Centralbl. 1907, Nr. 24.

11) *Friedrich* und *Stiehler*, Hämangioendotheliom der Medulla oblongata. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1921.

Man wird sich fragen, ob bei klinisch nachgewiesener *v. Hippelscher* Krankheit das im verlängerten Mark gefundene Hämangiom durch Metastasierung entstanden sein kann. Das wäre insofern möglich, als auch bei Angiomen, „histologisch gutartigen Geschwülsten“ [*Borrmann*¹⁾] Metastasierung vorkommt.

Schmitt konnte ein infiltratives Wachstum des Hämangioms, ein Vordringen desselben bis in die Intima größerer Gefäße feststellen. Seine Beobachtung betrifft aber ein „multizentrisches“ Hämangiom, so daß *Schmitt* die in der Orbita, die längs der Trachea aufgefundenen Geschwülste doch eher als eine Systemerkrankung zu betrachten geneigt ist. In ganz ähnlichem Sinne haben sich schon *Konjetzny*²⁾ wie auch *Ernst*³⁾ ausgesprochen. Das gleichzeitige Auftreten von solchen Blastomen in Haut, Leber und Milz (*Ernst*) wird auch als eine Angiomatosis bezeichnet und wäre in ähnlicher Weise als eine systematisierte Geschwulstbildung aufzufassen, wie z. B. das Zusammentreffen multipler Melanome der Haut mit Neuroepitheliomen, Neurinomen, Gliomen (Beobachtungen von *Oberndorfer*, *Grahl*, *Berblinger*). Solche Befunde deuten m. E. doch darauf hin, daß auf dem Boden einer fehlerhaften Entwicklung, einer dadurch hervorgerufenen Störung im Gleichgewicht der Gewebe eine Gewebsart in ein echtes Geschwulstwachstum geraten kann, und zwar gleichzeitig in mehreren Organen.

Der Aufbau der Capillaren des Hämangioms entspricht oft nur einfachen Endothelröhren, wie sie sich in frühembryonaler Zeit finden. Es sind also embryonale Struktureigentümlichkeiten erhalten geblieben. Da in dem Hämangiom eine gesetzmäßige Zirkulation kaum möglich sein wird, so fallen eben auch die funktionellen Momente weg, welche zur Weiterdifferenzierung der Wand führen.

Auf den vorliegenden Fall übertragen, würde die *v. Hippelsche* Anschauung von einer primären Angiomatose der Netzhaut durch den außerdem erhobenen Befund eines Hämangioms im Nervensystem (im engeren Sinne) nur dadurch an Wahrscheinlichkeit gewinnen.

Das intramedulläre Hämangiom als eine Metastase zu erklären, dazu liegt kein zwingender Grund vor. Es zeigt einmal ein mehr expansives Wachstum, dann aber auch keinerlei Gefäßeinbrüche.

Wenn man vielleicht geltend machen will, die Geschwulst im verlängerten Mark sei so lange Zeit symptomlos geblieben, während ich mich oben doch für die Annahme einer dysontogenetischen Blastomentwicklung ausgesprochen habe, so ist ein solcher Einwand wohl zu ent-

¹⁾ *Borrmann*, Metastasenbildung bei histologisch gutartigen Geschwülsten. Zieglers Beiträge 40. 1907.

²⁾ *Konjetzny*, Zur Pathologie der Angiome. Münch. med. Wochenschr. 1912, Nr. 5.

³⁾ *Ernst*, Angiomatosis der Haut, Leber, Milz. Verhandl. d. Dtsch. Pathol. Gesellschaft. Straßburg 1912.

kräften. Mit dieser Auffassung soll und kann ja gar nichts darüber ausgesagt sein, zu welcher Zeit das blastomatöse Wachstum an einem Capillargebiet einsetzte, ferner macht eine langsam wachsende Geschwulst auch im Rückenmark oft erst spät Störungen.

Schon aus den wenig eindeutigen, klinischen Symptomen, vorübergehenden Rückgang der Erscheinungen ist zu entnehmen, daß das Hämangiom während einer Beobachtungszeit von mehreren Jahren nicht allzu erheblich gewachsen sein konnte, immerhin aber an Größe gewann.

Die zeitweilige Abschwächung der Lähmungen wird möglicherweise durch wechselnde Füllung der gewucherten Capillaren wie Zerfallsvorgänge mit Abnahme des Drucks auf die ganz peripher gelegenen motorischen Bahnen zu erklären sein. Auffallend bleibt das Fehlen jeglicher Sensibilitätsstörungen. In der Mitteilung *Hoffmanns* ist von einer „Rippenmetastase“ die Rede, über deren histologische Struktur wird jedoch keine Angabe gemacht. Im rechten Auge war ein Netzhautangiom (*Hoffmann*) festgestellt worden. Da auch im Knochenmark primäre Hämangiome bzw. Hämangioendotheliome oft sogar multipel vorkommen, welche unter dem scheinbaren Bilde einer metastasierenden malignen Geschwulst den Knochen zur Resorption bringen, so wäre es immerhin möglich, daß auch die *Hoffmanns*che Beobachtung eine *Angiomatose* im oben erörterten Sinne vorstellt.

Auf die Koinzidenz der Angiomatosis retinae mit anderweitigen Geschwülsten ist schon hingewiesen worden.

Seidel erwähnt in seinem Falle eine mehrmals operativ in Angriff genommene Kleinhirncyste, aber über die Art der Cyste wird nichts ausgesagt.

In *Brandts* erster Beobachtung wurden bei der Sektion gefunden: Hypernephrome im Gehirn, im Knochenmark, Tumoren wahrscheinlich gleicher Art in Cauda equina, Milz und Nebenhoden, *Endotheliome* der Dura, Harnblasenpapillome, Cysten in Milz, im Nebenhoden, im *Pankreas*.

Neben einem Lymphangiom des Pankreas sah *Koch*¹⁾ Hämangiome der Pia in das Rückenmark eingewachsen, außerdem ein Kavernom der Leber.

In meinem *Fall* fand ich eine Durchsetzung der Bauchspeicheldrüse mit verschiedenen großen Cysten, für welche nach *Yamane*²⁾ Einteilung der Name Cystenpankreas zutreffend wäre. Weiter will ich gerade auf diese Entwicklungsstörungen am Pankreas *hier* nicht

¹⁾ Im Falle *Koch* ist weder klinisch noch anatomisch eine Angiomatosis retinae festgestellt. Im Sektionsprotokoll wird nur erwähnt: Erblindung rechts. „Rechtes Auge durch gelbliches Gewebe verschlossen.“

²⁾ *Yamane*: Beiträge zur Kenntnis der Pankreascysten. Bern 1921.

eingehen, vielleicht darf aber erwähnt werden, daß ich bei einer anderen Sektionsbeobachtung (3985) ein intramedulläres Gliom des Brustmarks zusammen mit Cystenpankreas fand. Da das Cystenpankreas in seiner Entstehung auf eine Abschnürung einzelner Ausführungsgänge zur Zeit ihrer ersten Anlage zurückgeführt wird, sich in einem meiner Fälle auch mehrere Cysten in den Nieren vorfanden, so bestärken mich auch diese Befunde in der oben geäußerten Ansicht, daß es sich bei der *Angiomatosis* um eine dysontogenetische Blastomentwicklung handeln wird¹⁾.

Ich kann meine Darlegungen damit schließen, daß eine Beobachtung, wie die mitgeteilte, v. Hippels Lehre nur zu stützen geeignet ist.

Das *Wesentliche* scheint in Frühstadien der Netzhautveränderung doch die Angiombildung zu sein, auch wenn man eine blastomatöse Wucherung der Glia besonders in späteren Stadien des Prozesses zuläßt, was mit der Benennung Angiogliomatosis ausgedrückt sein soll. Mit den Namen Angiogliosis (*Heine*) wird der geschwulstartige Charakter des Prozesses auch nicht in den Vordergrund gestellt. Auf die von mir in der Medulla oblongata gefundene Veränderung angewendet, könnte man die beschriebenen Gliawucherungen, die ich nur als reparative anspreche, als Gliosis bezeichnen, während die eigentliche von ihnen ganz getrennte Blutgefäßgeschwulst als capilläres Hämangiom bezeichnet werden muß; einem Endotheliom entspricht sie ihrem Aufbau nach nicht.

¹⁾ Auf *B. Fischers* (Centralbl. f. Pathol. 1920) Ansicht über die v. Hippelschen Netzhauttumoren bin ich nicht eingegangen, weil dies der Publikation vorbehalten bleiben soll, welche sich speziell mit dem histologischen Befund an den Bulbi befaßt. *Brandt* hat sich gegen *Fischers* Deutung erklärt.