

Aus der medizinischen Klinik zu Jena (Direktor: Geh.-Rat Prof. Dr. Stintzing).

Über einen operativ geheilten Fall von mehrfachen Rückenmarksgeschwülsten bei Recklinghausenscher Krankheit nebst Bemerkungen über das chemische und cytologische Verhalten des Liquor cerebrospinalis bei Gehirn- und Rückenmarksgeschwülsten.

Von

Privatdozent Dr. med. V. Reichmann,

Assistenzarzt der Klinik.

(Mit Tafel I u. II und 4 Abbildungen im Text.)

Noch heute kennen wir kein Symptom bei Rückenmarksgeschwülsten, das in frühen Stadien einigermaßen konstant zu beobachten wäre. Auch die neuralgischen Schmerzen fehlen häufig, vor allem wenn es sich um intramedulläre Geschwülste handelt oder treten erst auf, wenn über die Diagnose kein Zweifel mehr bestehen kann. Die Cytodiagnostik des Liquor cerebrospinalis wird nur in den seltensten Fällen Aufschluss geben und über seinen Eiweißgehalt bei Tumoren steht noch wenig Sicheres fest.

Wie schwierig die Diagnose oft noch in vorgeschrittenem Stadium und wie doch noch ein operativer Eingriff von schönem Erfolge begleitet sein kann, zeigt folgender Fall, der vom internen Standpunkt aus noch besonderes Interesse beansprucht, da er mit einem Eiweißgehalt des Liquors einherging, wie er in der Literatur seither noch nicht bekannt geworden ist.

Der 20jährige Bäcker N. wurde am 1. Februar 1909 in die medizinische Klinik aufgenommen. Er machte damals folgende Angaben: Sein Vater sei lungenkrank. Seine Mutter und seine zwei Geschwister seien gesund. Eine Schwester starb mit 14 Jahren an Bleichsucht und nachfolgender Tuberkulose. Der Kranke selbst lernte zur richtigen Zeit gehen. Mit 6 Jahren litt er an Diphtherie; sonst sei er nie krank gewesen. Vor 3 Jahren empfand er zunächst in der linken, dann auch in der rechten Wade Spannungen beim Gehen, so dass er bald ermüdete. Da zu Hause keine Besserung eintrat, suchte er im Juli 1906 ein Krankenhaus auf. Dort verschlimmerte sich jedoch sein Zustand weiter. Im Laufe des nächsten Jahres trat auch Steifigkeit in den Oberschenkeln auf. Vorüber-

gehend hatte er zu dieser Zeit auch etwas Beschwerden beim Urinieren: Der Harn floss nur mit Hilfe der Bauchpresse langsam ab. Später traten Kreuzschmerzen auf und seit einem Jahre vermag er nur mit Hilfe von zwei Stöcken sich vorwärts zu bewegen. Er könne die Beine nicht „krumm machen“, da alles gespannt und fest sei. In letzter Zeit leide er auch an Verstopfung. Geschlechtskrank sei er nie gewesen.

Befund am Aufnahmetage (1. Febr. 1909). N. ist ein mittelgrosser, kräftig gebauter, sehr gut genährter, muskulöser Mann mit etwas blasser Gesichtsfarbe. Der Gang ist sehr steif und nur mit Stöcken in stark vornübergebeugter Haltung möglich. Die im Knie beständig steif gehaltenen Beine müssen, damit ein Gehen überhaupt möglich ist, in einem nach aussen konvexen Bogen vorwärts geführt werden, wobei der innere Fussrand den Boden beständig streift. Das Gehen hat dadurch viel Ähnlichkeit mit den Bewegungen des Schlittschuhlaufens. Das Ausziehen des Hemdes ist erschwert wegen Steifigkeit der unteren Brust- und Lendenwirbelsäule. N. ist ausser stande ohne Hilfe der Hände sich aufzurichten.

Am Kopfe fanden sich keine Deformitäten.

Die Pupillenreflexe sind beiderseits gleich prompt und ausgiebig. Die Pupillen gleich mittelweit und kreisrund.

Der Augenhintergrund zeigt normale Beschaffenheit. Es besteht deutlicher Nystagmus beim Blick nach beiden Seiten. Die Gesichtsinervation ist symmetrisch. Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Die Gaumensegel werden gleichmässig gehoben. Die Sprache zeigt nichts Abnormes und ist klangreich. Am Halse sind keine Drüsen und keine Narben. Der Kopf ist frei beweglich nach allen Richtungen.

Auf der Haut der Brust und auch an den Armen, hauptsächlich an der Innenseite, ferner am Leib und am Oberschenkel sowie auf dem Rücken finden sich bohnen- bis kirschkern-grosse derbe, druckempfindliche Geschwülste. Ein kastaniengrosser Knoten findet sich am Innenrande des Oberarms, der mit dem Nerven geflecht verwachsen ist, ein eigrosser, links von der Wirbelsäule in der Höhe des 5. Brustwirbels. Dieser schmerzt jedoch nicht auf Druck, fühlt sich weicher und lappig an.

Die Brustorgane zeigen nichts Krankhaftes, desgleichen die Bauchorgane. Dagegen fällt die enorme Spannung der Bauchwand auf, die sich besonders unterhalb des Nabels bretthart anfühlt. Die oberen Extremitäten sind muskulös und bieten abgesehen von einem Defekt des Endglieds des linken Ringfingers, nichts Besonderes. Die Hände sind überall frei beweglich. Es besteht kein Intentionstremor. Die Schrift bietet nichts Auffälliges. Der Biceps-, Triceps- und Radiokarpalreflex sind nicht gesteigert. Die grobe Kraft ist ausreichend. An den unteren Extremitäten bestehen hochgradige Spannungen, so dass es unmöglich ist, die Beine aktiv zu beugen und passiv nur unter Zuhilfenahme der Hände.

Die Sensibilität ist am ganzen Körper intakt, auch die Muskel- und Gelenksensibilität zeigt keinerlei Störungen. Die Bauchreflexe sind enorm gesteigert, aber wegen der unterhalb des Nabels vorhandenen starken Bauchwandspannung nur in den oberen Partien nachweisbar. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe zeigen beiderseits Klonus. Das Babinskische Phänomen ist beiderseits sehr deutlich. Die Wirbelsäule ist nirgends druckempfindlich. Der Urin enthält weder Eiweiss noch Zucker, noch geformte Bestandteile.

Auf Grund des vorhandenen Nystagmus, der Angabe des Kranken, dass er vorübergehend Blasenbeschwerden gehabt habe und der Spasmen der Beine, dachten wir zumal bei dem jugendlichen Alter an multiple Sklerose. In den nächsten Monaten änderte sich sein Zustand nur wenig. Zwar wurden die Spasmen stärker; sie schlossen aber bis zuletzt in Nabelhöhe ab.

Am 9. November 1909 wurde zum ersten Male eine Lumpalpunktion ausgeführt. Das Ergebnis war sehr überraschend. Statt der erwarteten klaren Flüssigkeit tropfte ein schwerer, zitronengelber Liquor ab, der nach wenigen Sekunden zu einer gallertigen Masse gerann.

Da damals noch keine sichere Diagnose mangels sensibler Störungen zu stellen war, so schien es uns nicht ganz aussichtslos, durch wiederholte Punktionen eine Verdünnung des Liquor und damit auch eine Verbesserung des Zustandes zu erzielen, zumal der Druck stets übernormal, zu Beginn der Punktion 200, nach Abfluss von zirka 8 cem Liquor 100 mm Wasser betrug.*) Wir haben im ganzen elf Mal bis zur Operation punktiert. Sechs Mal nahmen wir exakte Eiweissbestimmungen vor, der Eiweissgehalt schwankte, wie aus der nebenstehenden Tabelle hervorgeht, zwischen 3,08 und 4,6 Proz.!

	Punktion am	Liquor- menge in g	Eiweisssubstanzen		
			in g	in g	
1.	16. XII. 09	9,927	0,3075	3,08	
2.	8. I. 10	10,003	0,33	3,3	
3.	14. II. 10	12,84	0,445	3,46	
4.	5. III. 10	4,3334	0,1992	4,6	Albumins 0,11602 g Globulins 0,08317 g
5.	13. IV. 10	5,404	0,166	3,07	
6.	18. V. 10	3,972	0,1123	3,39	
7.	14. VIII. 10	7,2815	0,116	0,1598	p. operat.

Dadurch war zwar ein neues, höchst merkwürdiges Symptom gewonnen. Aber leider war damit nicht viel anzufangen. Denn nirgends in der Literatur fanden wir damals derartig hohe Albumenmengen verzeichnet. Den höchsten Wert von 9 pro Mille fand Lenhartz¹⁾ in einem Fall von tuberkulöser Meningitis.

*) Die Punktionen werden bei uns stets im Liegen und in Seitenlage ausgeführt bei leicht erhöhtem Kopfe, wie es Quincke vorschreibt.

Da wegen der rasch eintretenden Gerinnung eine Auszählung der Zellen in der Zählkammer nicht möglich war, so wurde die geronnene Flüssigkeit in Celloidin eingebettet und geschnitten. Man erhielt so sehr klare, wesentlich bessere Bilder als mit dem Antrocknungsverfahren. Es fanden sich etwa 3 mal so viel einkernige Zellen wie mehrkernige und vereinzelt Makrocyten, über deren Genese nichts ausgesagt werden kann. Zellen epithelialer Natur wurden nicht entdeckt.

Wie war nun dieser Befund zu deuten? Haben wir es mit einer Exsudation oder Transsudation zu tun? Den Eiweissgehalt nach stand der Liquor etwa in der Mitte von beiden. Dass es sich im vorliegenden Falle in der Tat um eine echte Gerinnung, wie wir sie im Blute beobachten, handelt und nicht etwa um die Wirkungen mucinhaltiger Stoffe des Liquors, beweist, dass durch Zusatz von oxalsaurem Natron wie beim Blutserum keine Gerinnung eintrat, wohl aber in dem Augenblick, wo man einige Tropfen eines frischen Serums zusetzte.

Wenn nun auch die Lumbalpunktion uns eine direkte Förderung der Diagnose nicht brachte, so veranlasste sie uns doch, den Patienten aufs Genaueste weiter zu beobachten. Im Februar 1910 wurden die ersten Sensibilitätsstörungen in der rechten Hüftgegend bemerkt: eine handbreite auf Berührung herabgesetzte Zone, die bis zur Wirbelsäule reichte; sie war aber nicht konstant und vor allem von wechselnder Ausdehnung. Ende Mai desselben Jahres fand sich ein Ausfall der Berührungssensibilität auf feine Pinselberührung (gröbere wurden noch wahrgenommen) vorne von Nabelhöhe, hinten vom 10. Brustwirbel an abwärts bis zu den Füßen, deren Rückenfläche eher überempfindlich war. Eine ähnliche quantitative Herabsetzung stellte sich später für Schmerz- und Temperaturempfindung ein und zwar am linken Beine stärker als am rechten. Interessant war, dass N. Stiche intrakutan nicht fühlte, wohl aber subkutan. Dagegen erfolgte jedesmal auch bei intrakutanen Stichen, eine energische unwillkürliche Abwehrbewegung, die unsomehr überraschte, als die Spasmen der Beine schliesslich so zugenommen hatten, dass sie nicht einmal vom Untersucher gebeugt werden konnten. Auch bei dieser Ausdehnung der Sensibilitätsstörungen war es uns nicht möglich, eine völlig exakte Aufzeichnung zu machen, da bald da bald dort Reize wieder zum Bewusstsein gelangten; insbesondere war es schwierig, die Grenze nach oben zu fixieren (s. Figur 1).

Die nun entstandene motorische und eine fast denselben Umfang einnehmende sensible Paraparese legte den Gedanken an eine Kompression des Rückenmarks ungefähr in der Höhe des 9. Brustwirbels nahe. Damit war allerdings nicht in Einklang zu bringen der Nystagmus und der Liquorbefund.

Da die Wirbelsäule nirgends druckempfindlich war, radiographisch keine Veränderungen erkennen liess und Zeichen einer Wurzelneuritis, wie sie gerade bei Wirbelerkrankungen häufig sind, fehlten, so konnten

diese mit einiger Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden. Auch Tuberkulose oderluetische Tumoren waren unwahrscheinlich, da der Patient nie fieberte, nie irgend welche tuberkulöse oderluetische Zeichen bot und auch die Wassermannsche Reaktion negativ aus-

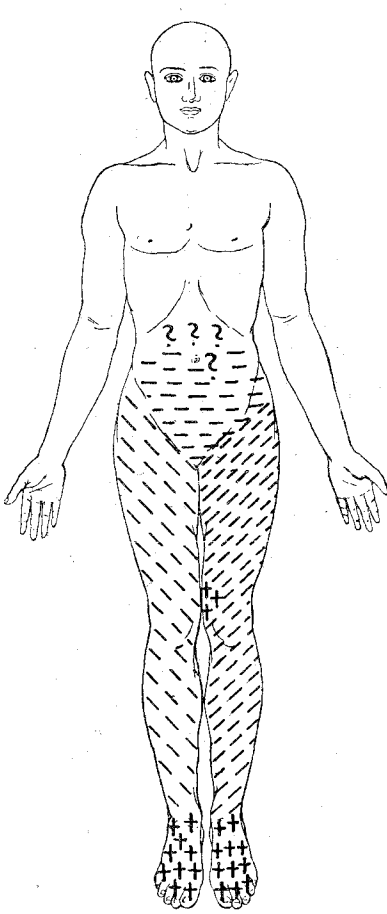


Fig. 1 a.

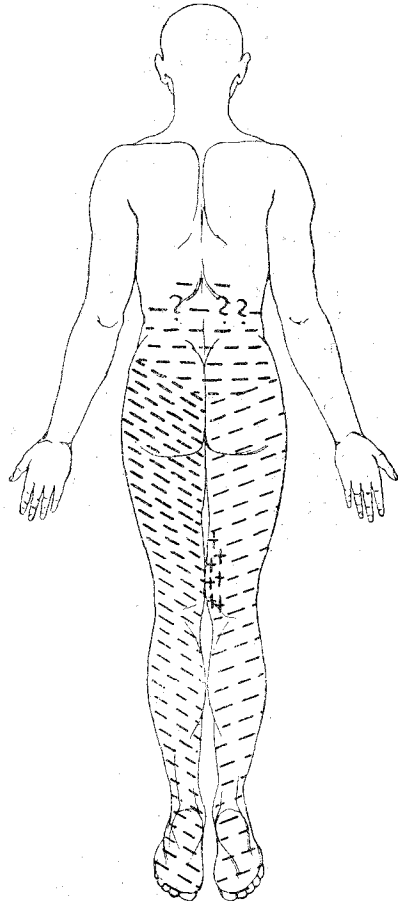


Fig. 1 b.

gefallen war. So kamen für unseren Fall nur genuine Rückenmarkstumoren in Betracht.

Bei einer erneuten Ausforschung des Patienten über die Entstehung der Krankheit gab er nun an, dass er gleichzeitig mit dem Erlahmen der Beine auch ein Wachstum der Knoten unter der Haut bemerkt hatte, und dass sogar an verschiedenen Stellen neue aufgetreten sind. Wir hatten ihm schon früher einen kleinen Tumor entfernt, der sich

mikroskopisch als Lipom erwies, weshalb wir ihnen keine weitere Bedeutung schenkten. Auffallend blieb uns allerdings, dass die Mehrzahl der Hautgeschwülste ausserordentlich schmerzempfindlich war und auch sich etwas derber anfühlt als der untersuchte. Wir exzidierten nun einen weiteren Knoten und waren sehr überrascht, als dieser schon makroskopisch ein ganz anderes Aussehen hatte. Er bestand aus 2 grösseren halbbohnen- und 2 kleineren hirsekorngrossen Einzeltumoren. Auf der grauroten Schnittfläche konnte man an den beiden grösseren nach der Fixation in Formalin zweierlei Gewebe unterscheiden: ein weisses, fest gefügtes, abwechselnd mit einem mehr transparenten, opaken Gewebe.

Dieser im Corium liegende Tumor wurde zum kleineren Teil mit dem Gefriermikrotom geschnitten, grösstenteils nach vorausgehender Formolfixierung in Celloidin eingebettet.

Auch mikroskopisch zeigt er sich scharf von einer Umgebung abgesetzt und auch die einzelnen Tumoren unter sich waren überall durch lockeres Bindegewebe voneinander getrennt. Dieses führt zahlreiche Blutgefässe, welche konzentrisch die einzelnen Tumoren umgeben. In letzteren selbst begegnet man nur feineren Gefässen.

Die beiden kleineren Tumoren zeigen insofern einen geordneten Aufbau, als um Längsfaserzüge von welligem Charakter ein lockeres an verschiedenen Stellen sehr kernreiches Gewebe gelagert ist, das wieder seinerseits in seiner Mitte gleich Nestern das fibrilläre Gewebe, in den Schnitten bald längs bald quer getroffen, enthält (s. Fig. 3 auf Tafel II). Oft erscheint es auch zwiebelschalenartig aufgerollt.

In den grösseren Tumoren ist die Anordnung nicht so deutlich zu erkennen; hier durchflechten sich beide Gewebe in gleicher Weise.

Die Längsfaserzüge machen an einzelnen Stellen ganz den Eindruck von in die Geschwülste eintretenden Nerven. In dieser Auffassung wird man durch die van Giesonpräparate noch mehr bestärkt, indem sie braungelb erscheinen, während das rote Bindegewebe nur fein strichartig eingelagert ist.

In dem lockeren, spongiösen Gewebe überwiegt dagegen eine Rosafärbung, welche sich ihrerseits aber deutlich von dem tiefroten Bindegewebe abhebt, das die Geschwülste teilweise wallartig umgibt und von hier aus an verschiedenen Stellen in sie eindringt.

Schon mit Objektiv a und Okular 2 (Zeiss) sieht man, dass die beiden Gewebsarten differente Zellen enthalten. In dem braungelben Gewebe überwiegen Zellen mit langgestreckten Kernen mit körnigem Chroma in welliger, fibrillärer Grundsubstanz; dazwischen liegen die wesentlich schmälere aber intensiv gefärbten Bindegewebskerne. In dem lockeren Gewebe liegen die Zellen wirr durcheinander und teilweise sehr dicht, so dass es an manchen Stellen an Sarkom erinnert. Mit Linse erkennt man auch hier die eben beschriebenen langgestreckten bis walzenförmigen Kerne, welche bei Anwendung des Immersionssystems deutlich ein Kernkörperchen und ein krümliges Chromatingerüst zeigen. Daneben findet man ausser den Bindegewebszellen zahlreiche Rundzellen.

Um nun die neuritische Natur der Tumoren zu beweisen, wurden zunächst Schnitte nach Pal gefärbt und als diese negatives Resultat ergaben, nach Weigert; jedoch war auch in diesen nichts von Markscheiden zu erkennen.

Die Ähnlichkeit mancher Fibrillenbündel mit peripheren Nerven, das Verhalten der Geschwulst zur van Giesonfarbe, ferner der Umstand, dass es nach der Literatur in ähnlichen Fällen schliesslich doch gelang, nervöse Elemente aufzufinden, veranlasste uns immer wieder von neuem, nach ihnen zu forschen. Es wurden weitere Geschwülste aus der Haut exzidiert, und an ihnen ausser den genannten Färbungen die Achsenzylinder- und Fibrillenfärbung von Mallory und Bielschowski (nach der von Schütz angegebenen Modifikation) angewandt. Dabei wurden die Schnitte in allen Stadien der Differenzierung einer genauen Betrachtung unterzogen. Aber auch hier war das Ergebnis völlig negativ.

Trotz des Fehlens von spezifischen, nervösen Elementen, was übrigens nach der Literatur bei älteren und grösseren Tumoren die Regel sein soll, ist man aus dem übrigen histologischen Verhalten der Geschwülste berechtigt, sie als Neurofibrome anzusprechen. Wie in dem einen Fall von Verocay²⁾, so trafen auch wir neben der gewöhnlichen fibrillären Struktur sarkomähnliche Partien in den Tumoren an. Bemerkt sei noch, dass in ihnen und in dem sie direkt umgebenden Gewebe sich mittels polychromen Methylenblau sehr zahlreiche Mastzellen diffus zerstreut nachweisen liessen, deren massenhaftes Vorkommen nach Unna geradezu pathognomonisch für die Neurofibrome ist.

Auf Grund dieses Befundes lag es nun vollends nahe, an einen Rückenmarktumor zu denken und diesen als Neurofibrom anzusprechen, zumal derartige Tumoren in diesem jugendlichen Alter häufig zu wachsen beginnen, und sie auch die häufigste Rückenmarksgeschwulst des dorsalen Rückenmarksabschnittes darstellen.

Da die Spannungen so hochgradig geworden waren, dass N. schon bei Bewegungen der Hände klonisch-tonische Krämpfe an beiden Beinen bekam — es genügten hierzu auch schon geringe Kältereize, wie das Aufdecken des Bettes — und er auch nachts nicht schlafen konnte, so rieten wir ihm zu einer Operation. Denn wenn auch in diesem Falle für den erhöhten Eiweissgehalt und den Nystagmus keine Erklärung gegeben war, so schien es uns doch nicht berechtigt wegen dieser nicht in den Rahmen eines Rückenmarktumors passenden Symptome, unsere Diagnose fallen zu lassen, vielmehr hatten wir allen Grund, diesem unglücklichen Patienten dringend eine Operation anzuraten, von der allein noch eine Besserung, vielleicht gar Heilung zu erwarten stand. Der Patient gab sofort seine Einwilligung. Unter Berücksichtigung der multiradikulären Innervation der Hautbezirke und der Erfahrungen Horsleys, Bruns u. a., dass die Rückenmarksgeschwülste fast immer zu tief lokalisiert werden, rieten wir die Laminektomie in der Höhe des 7.—9. Brustwirbels vorzunehmen.

Nach den hochgradigen Spasmen bei fehlenden Atrophien vermuteten wir die Geschwulst, da die linke Seite die schwereren Sensibilitätsstörungen zeigte, hauptsächlich auf der rechten Seite des Rückenmarks.

Die Operation wurde am 4. Juni 1910 durch Herrn Professor Roepke*) ausgeführt. Nach Freilegung der Dura in der Höhe des 9. Brustwirbels liess sich nichts von einer Geschwulst erkennen, auch nicht durch subdurale Sondierung weiter abwärts davon. Nach Resektion des 7. und 8. Brustwirbelbogens lag die Dura prall gespannt vor und mittelst Punktion wurden aus ihr ca. 10 ccm Liquor von gelber Farbe gewonnen, der wie die durch Lumbalpunktion erhaltenen Flüssigkeiten zu einer gallertartigen Masse gerann. Jetzt hob sich durch die erschlaffte Dura ein grosser Tumor ab, der sich derb anfühlte und sich noch weiter nach oben zu erstreckte; so dass auch der 5. und 6. Brustwirbelbogen noch reseziert werden mussten. Nach Schlitzen der Dura hatte man einen Befund, wie es Fig. 2 Taf. I zeigt. Der grössere, vom 3. bis 5. Brustwirbel sich erstreckende Tumor hat einen Durchmesser von 20 mm und eine Länge von 50 mm mit einem schmalen 16 mm langen Stiel, der kleinere liegt 10 mm tiefer, ist von kugliger Gestalt und hat einen Durchmesser von 10 mm. Beide Geschwülste komprimierten das Rückenmark von rechts her. Nach ihrer Exzision, die leicht gelingt, hebt sich innerhalb des Rückenmarks (bzgl. d. Höhe zwischen den beiden auf derselben Seite gelegen) eine spindelige Auftreibung ab, hinter der ein 3. Tumor vermutet wurde. Nach Inzision in der hinteren Medianlinie wird auch ein kirschkerngrosser Tumor mit Hilfe eines stumpfen Löffels herausgehoben. Nach nochmaliger Sondierung, welche sowohl nach oben wie unten freie Passage gibt, wird die Dura sofort vernäht und die Knochenweichteilwunde geschlossen. Die Heilung der Wunde nahm einen durchaus glatten, fieberlosen Verlauf.

Dieser Befund bestätigte unsere Diagnose in vollem Umfange. Zwar fanden sich 3 Tumoren**), aber wie ein Blick auf die Abbildung ergibt, liegen diese so nahe zusammen, dass sie klinisch den Eindruck einer einzigen Geschwulst machen mussten. Erstaunt waren wir über ihre Grösse, von denen der eine allein fast die ganze Breite der Rückenmarkshöhle einnahm — man sieht hieraus wieder, wie ausserordentlich anpassungsfähig das Rückenmark gegen langsam zunehmende Kompression ist —, ferner über das weite Hinaufragen des grossen Tumors bis zum 5. Brustwirbel, obwohl wir glaubten, aus den oben erwähnten Gründen den Sitz reichlich hoch angenommen zu haben.

*) Über die genaue Technik der Operation s. Roepke, Zentralbl. f. Chir. 1910.

**) Der 3. Tumor ist in der Abbildung nicht wiedergegeben.

Das makroskopische Aussehen dieser Geschwülste gleicht denen der Hauttumoren in hohem Maße. Sie fühlen und schneiden sich etwas weniger derb und durch die Fixation des Formalin nehmen sie fast ein gleichmässiges glasiges Aussehen an. Die weitere Verarbeitung fand in derselben Weise wie bei den Hauttumoren statt.

Histologisch zeigen diese Geschwülste jedoch einige bemerkenswerte Abweichungen. Zunächst ist das Bindegewebe lange nicht in der Mächtigkeit vorhanden wie bei den Hauttumoren; sondern es herrscht mehr Gleichartigkeit im ganzen Aufbau, indem jeder Schnitt fast ebenso aussieht wie der andere. Auch hier können wir unterscheiden zwischen fibrillärem und spongiösem Gewebe. Die Fibrillen bilden im Gegensatz zu denen der Haut weniger Nester- und Zwiebelkugeln, sondern entweder lange oft pinselförmig ausstrahlende Züge oder sie stehen pallisadenartig gegen einander (s. Fig. 4 auf Tafel II).

Die Kerne der Fibrillen erscheinen fast noch grösser und plumper als die der Haut, andere sind wieder von erstaunlicher Länge. Auch hier stösst man auf Gruppen von grösseren, teilweise polygonalen Zellen, welche jedoch keine Ähnlichkeit mit Ganglienzellen haben. Sie liegen in sehr lockeren netzförmigem Gewebe, in das viele Rundzellen eingestreut sind.

Die Gefässe erscheinen noch zarter als die der Hautgeschwülste. Man sieht fast nur (z. T. allerdings sehr stark erweiterte Kapillaren), nur ganz vereinzelt kleinere Blutaustritte und hyalindegenerierte Gefässe. Auch an diesen Geschwülsten wurden die oben erwähnten spezifischen Färbungen angewandt, aber ebenfalls ohne Erfolg, obwohl wir in manchen Schnitten nach den gebräuchlichen Färbungen (Hämatoxylin und van Giesonfärbung) sicher Nervenfasern vor uns zu haben glaubten.

Dass es sich bei den Geschwülsten des Rückenmarks um dieselben Formen handelt wie bei denen der Haut ist bei diesen geringen Differenzen nicht zu bezweifeln. Über ihre Benennung herrscht in der Literatur seit Jahren ein grosser Streit. Virchow nannte sie Neurome, Recklinghausen Neurofibrome, Orth Fibroma nervorum und Verocay²⁾ endlich, welcher erst im vorigen Jahre eine monographische Darstellung derselben gegeben hat, bezeichnet sie als Neurinoma, in dem er das seither meist als Bindegewebe beschriebene Gewebe, als ein eigenartiges neurogenes Gewebe bezeichnet. Verocay stützt sich dabei insbesondere auf dessen färberische Eigentümlichkeiten. Es hat diese Ansicht sehr viel für sich. Sie erklärt uns ohne Schwierigkeiten die vielen Varianten in dem Bau der Tumoren. Stellt man sich auf die Seite Verocays, ist man auch nicht mehr berechtigt, worauf der Autor selbst hinweist, je nach dem Vorhandensein oder Fehlen von Nervenfasern, Ganglienzellen usw. von echten oder falschen Neuromen zu sprechen.

Mikroskopisch (aber auch sonst) hat unser Fall viel Ähnlichkeit mit dem von Meyer³⁾ beschriebenen. Man vergleiche nur die Seite 240, Bd. 22 dieser Zeitschr. mit Nr. 3 der unserigen.

Bezüglich der Entstehung der Tumoren sind sich alle Autoren darüber einig, dass sie auf eine kongenitale Entwicklungsstörung des Nervensystems zurückzuführen sind.

In diesem Falle fand sich ausserdem ein subkutanes Lipom, das ja zuerst exzidiert wurde und daher mit schuld an der langen Verkenning des Krankheitsbildes hat. Es ist nun längst bekannt, dass kaum ein

Tumor so häufig mit anderen Geschwülsten oder mit Entwicklungsanomalien des Nervensystems zusammen auftritt, wie das Neurofibrom. Es fragt sich daher, ob sich auch hier nicht um ein zufälliges Zusammentreffen handelt und ob es tatsächlich Korrelationen auch zwischen diesen beiden Geschwülsten anzunehmen sind. Da wir bei den vielfachen Untersuchungen und Exzisionen keinem Lipom mehr begegnet sind, also von einer Lipomatose im Sinne der Neurofibromatose nicht gesprochen werden kann und da ausserdem keinerlei histogenetische Verwandtschaft zwischen den beiden Tumoren besteht, so möchten wir ihr Zusammenvorkommen als zufällig bezeichnen.

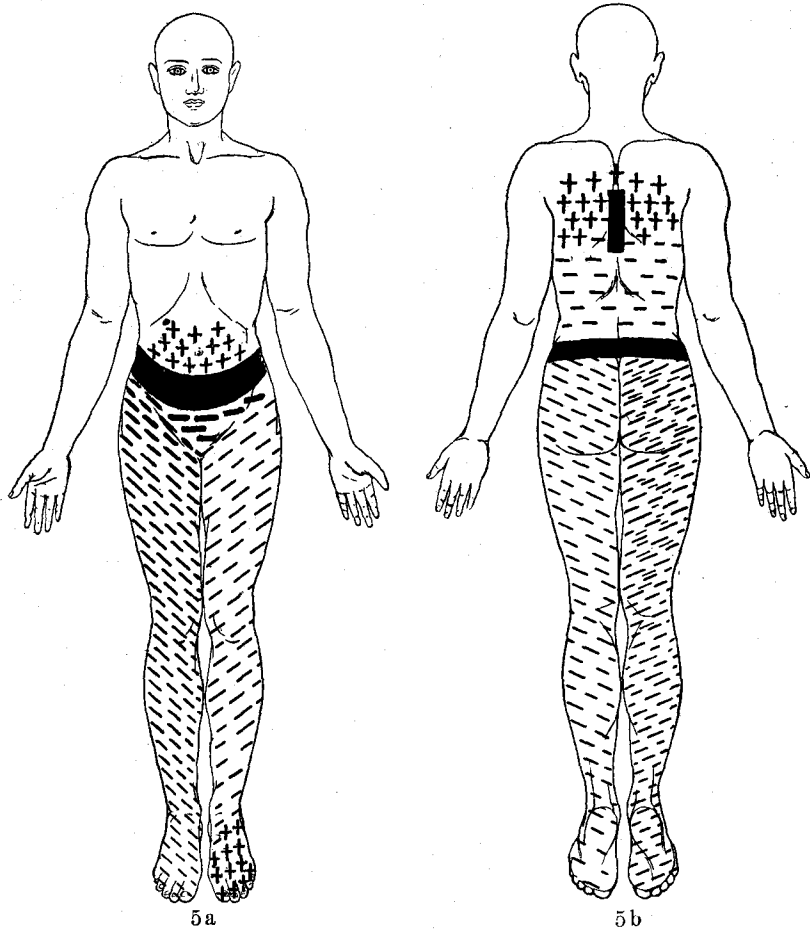
Dagegen fanden wir in der Pia, welche an einzelnen Stellen Zellenanhäufungen: Rundzellen, Bindegewebszellen und solche mit polygonalen Kernen zeigten, an verschiedenen Stellen, wo die Pia verdickt und teilweise hyalin degeneriert ist, geschichtete Kugeln, Psammomkugeln, eingelagert. Da diese auch Kaulbach⁴⁾ und Maas⁵⁾ in ähnlichen Fällen in der Pia beobachteten, so dürfte an einen Zusammenhang zwischen diesen und den Rückenmarksgeschwülsten eher zu denken sein.

Das weitere Schicksal des Kranken gestaltete sich zunächst wenig hoffnungsreich. Am Tage nach der Operation war das eingetreten, was wir am meisten befürchteten: Aus der spastischen Lähmung war eine schlaife geworden mit totaler Anästhesie bis herauf zur Brustwarzenhöhe, soweit durch den Verband festzustellen war. Der Kranke musste katheterisiert werden und litt an hartnäckiger Verstopfung.

Dieser bedrohliche Zustand hielt 10 Tage an, dann trat plötzlich eine sehr deutliche Hyperalgesie auf dem linken Fussrücken auf. Gleichzeitig zeigte sich am rechten Fusse das Babinskische Phänomen. Die Sensibilität besserte sich am linken Bein von jetzt ab von Tag zu Tag in der Weise, dass die Schmerzempfindung zuerst wieder nachzuweisen war. Am 13. Tage nach der Operation verschwand die Harnverhaltung; am rechten Bein fühlte man bei passiven Bewegungen geringe Spannungen und der Kniesehnenreflex war links noch erloschen, rechts dagegen schon deutlich gesteigert. Das Verhalten der Sensibilität an diesem Tage demonstriert Fig. 5a u. b. Abgesehen von der noch totalen Empfindungslosigkeit der Bauchhaut und der Haut in der Gegend des Operationsfeldes stellt der jetzige Befund gleichsam das Negativ von dem vor der Operation dar: aus der damaligen rechtsseitigen Brown-Séquardschen Lähmung war eine linksseitige geworden. Ähnliches haben auch Kraus²⁾ und Oppenheim beobachtet. Letzterer glaubt diese Vertauschung der Seiten auf Zerrungen der dem Tumor gegenüberliegenden Rückenmarkshälfte zurückführen zu können.

Ende Juni erschien der Patellarreflex auch auf der linken Seite, rechts bestand nun deutlicher Patellar- und Fussklonus, während aber nun am linken Bein das Gefühlsvermögen für Temperatur und Schmerz

nur noch geringe Herabsetzung erkennen liess, sogar Pinselberührungen an manchen Stellen empfunden wurden und die totale Anästhesie der Bauchhaut verschwunden war, erfolgten am rechten Beine auf gröbere Reize nur reflektorische Abwehrbewegungen. Schon um diese Zeit vermochte der Patient seine Beine, das rechte besser als das linke, im Bett anzuziehen und auszustrecken und war damit in einen besseren Zustand eingetreten als vor der Operation.



Anfang August ging er an Stöcken im Krankenzimmer auf und ab und Ende desselben Monats war er imstande, von der chirurgischen nach der medizinischen Klinik (etwa 200 Schritte) zu wandern. Von der interessanten Krankengeschichte sei nur noch der Entlassungsbefund, 19. November 1910, angegeben: Die Sensibilität war am ganzen Körper zurückgekehrt, bis auf eine schmale Zone am Innenrande des rechten Unter-

schenkels. Die Spasmen, welche ja anfangs eine kontinuierliche Zunahme zeigten, hatten soweit nachgelassen, dass der Kranke instande war, sich durchschnittlich 2—3 Stunden täglich mit Hilfe eines Stocks auf den Beinen zu halten. Sein Gang war aber noch deutlich spastisch und seine Haltung stark nach vorn über gebeugt.

An beiden Beinen bestand Babinski, Achilles- und Patellarklonus, die Kremaster- und Bauchdeckenreflexe fehlten.

Als wir am 14. August 1910 eine Spinalfunktion vornahmen, floss der Liquor unter einem Druck von 250 mm Wasser wasserklar ab. Die Nonnesche Reaktion fiel zwar noch deutlich positiv aus, war aber kaum stärker, als wie wir sie gewöhnlich bei metasypilitischen Erkrankungen des Zentralnervensystems antreffen. Analyse s. S. 97.

Als der Patient sich Ende 1911 wieder vorstellte, war er instande, ohne Stock zu gehen und vermochte sogar einen leichten Laufschrift auszuführen. Seine Haltung ist nahezu aufrecht, jedoch bestehen immer noch geringe Spasmen in beiden Beinen. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind zwar noch gesteigert aber nicht mehr zum Klonus, das Babinskische Zeichen lässt sich ab und zu noch am rechten Fusse auslösen. Die hypästhetische Zone an der Innenseite des rechten Unterschenkels ist wesentlich kleiner geworden. — Der Nystagmus auf beiden Augen ist unverändert geblieben. Der Patient arbeitet, wie er uns erst vor kurzem mitteilte, im landwirtschaftlichen Betriebe von morgens bis abends.

Soweit uns bekannt ist, ist dies der erste Fall, wo ein intramedullär gelegener Tumor mit Erfolg operiert wurde. Es muss allerdings zugegeben werden, dass es sich hier um besonders günstige Verhältnisse gehandelt hat, indem der Tumor vollständig innerhalb der Rückenmarkssubstanz abgekapselt war.

Es ist dieser Fall eine weitere Bestätigung dessen, was Bruns schon vor Jahren ausgesprochen hat, dass der dorsale Abschnitt des Rückenmarks ein Lieblingsort der Neurofibrome ist. Auch damit, dass hier sämtliche Geschwülste im hinteren rechten Quadranten der Rückenmarkshöhle lagen, unterscheidet er sich nicht von der Mehrzahl der Fälle. Die Frage, weshalb die Geschwülste — es sind vor allem die gutartigen — gerade diese Gegend bevorzugen, kann noch nicht sicher beantwortet werden. Vielleicht liegen hier doch bessere Zirkulationsverhältnisse vor. Sehr interessant ist in dieser Hinsicht der Fall III von Rindfleisch⁶⁾: ein Rundzellensarkom des Sehhügels hatte auf die Meningen übergreifen und zwar in der Weise, dass in der Hinterfläche des Rückenmarks und besonders in ihrer rechten Seite der ganze subarachnoidale Raum von Geschwulstmassen eingenommen wurde, während die vorderen Partien fast ganz davon freigeblieben sind.

Auffallend ist noch in klinischer Beziehung, dass während des gesamten Krankheitsverlaufs niemals neuralgieforme Schmerzen aufgetreten sind, obwohl sie gerade bei den extramedullären Geschwülsten nach Malaisé¹³⁾ nie fehlen sollten. Übrigens sind ähnliche Fälle von Schultze¹¹⁾, Stursberg¹²⁾ u. a. mitgeteilt. Ersterer berichtet über einen Fall, wo er aus dem Fehlen von Schmerzen auf einen intramedullären Tumor schloss. Bei der Sektion fand sich jedoch ein extramedullärer, der der Operation bequem zugänglich gewesen.

Da der Nystagmus auf beiden Augen noch heute in gleicher Stärke besteht, so dürfte er wohl angeboren sein. Er ist schuld daran, dass wir lange Zeit glaubten, eine multiple Sklerose vor uns zu haben.

Im Anschluss an diesen Fall scheint es mir geboten, noch etwas näher auf den eigentümlichen Liquorbefund einzugehen, zumal die vielen Arbeiten Nonnes den hohen diagnostischen Wert der Liquoruntersuchung nicht mehr bezweifeln lassen. Zugleich sollen die folgenden Ausführungen eine Ergänzung zu meiner erst kürzlich erschienenen Arbeit über die Physiologie und Pathologie des Liquor cerebrospinalis¹⁴⁾ sein. Als wir bei der ersten Lumbalpunktion unseres Falles im November 1909 den zitronengelben, ölig schweren, spontan gerinnenden Liquor erhielten, standen wir zunächst vor einem Rätsel. Wir durchforschten die Literatur nach ähnlichen Fällen, fanden aber keinen einzigen, bei dem ein derartig hoher Eiweissgehalt (4,6 Proz.!) mit Gelbfärbung beobachtet worden wäre. Erst im Laufe des vorigen Jahres erschienen die Arbeiten von Assmann⁸⁾ und Nonne⁹⁾. Ersterer beobachtete bei einer karzinomatösen Meningitis totale Gerinnung. Leider ist hier über die Farbe nichts ausgesagt, ebenso auch nicht in den 6 Fällen von Nonne, wo 5 mal ein extra- und einmal ein intramedullärer Tumor vorlag.

Rindfleisch⁶⁾, welcher in 2 Fällen (Fall I und III) von diffuser Sarkomatose der Meningen Gelbfärbung und erhöhten Eiweissgehalt im Liquor konstatierte, war der erste, der diesen Erscheinungen diagnostischen Wert beimass. Später greift Grund⁷⁾ auf diese Fälle zurück an der Hand eines Falles von Gliosarkom, der mit denselben Liquorveränderungen einherging und fügt aus der Literatur je einen Fall von Schröder, Dufour und Scholz hinzu. In den beiden ersten handelt es sich um sarkomatöse, im letzten um karzinomatöse Meningitis. Klieneberger¹⁰⁾ veröffentlichte im vorigen Jahre 4 Fälle von extramedullären Rückenmarkstumoren mit bernstein- bis zitronengelbem Liquor, der wie in unserem Falle zu einer gallertartigen Masse gerann. Zweimal lag ein Caudatumor vor. In seinem ersten zeigte sich bei der Operation, dass der Liquor oberhalb der Geschwulst

wasserklar war. Klieneberger zitiert ausserdem kurz je einen Fall von Tedeschi und Cestan et Ravaut.

Wahrscheinlich liessen sich aus der Literatur bei genauer Durchsicht noch weitere Fälle zusammenstellen. Eines dürfte schon aus diesen mit Wahrscheinlichkeit hervorgehen, dass sehr eiweissreicher, spontan gerinnender und intensiv gelb gefärbter Liquor sich nur bei raumbeschränkenden, das Rückenmark komprimierenden Prozessen der Rückenmarkshöhle findet, bei allen anderen Tumoren aber nicht, besonders auch nicht bei denen, wo es frühzeitig zu einer Erweichung des Markes kommt (s. auch S. 36, Bd. 42 d. Ztschr.). Dem scheint zu widersprechen ein Fall von alkoholischer Polyneuritis von Claude, den Assmann zitiert, wo ebenfalls ein gelber spontangerinnender Liquor 2 mal durch Lumbalpunktion festgestellt wurde. Nach dem Referat im neurologischen Zentralblatt (1910, Bd. 29, S. 504) dürfte es aber fraglich erscheinen, ob in der Tat eine Neuritis vorgelegen hat. Die zahlreichen meningitischen Symptome (Kopfschmerzen, Nacken- und Rückensteifigkeit) legen sehr den Gedanken nahe, dass es sich um eine akute Meningitis (oder Meningomyelitis, da Muskel- und Opticusatrophie beobachtet wurde) gehandelt hat. Dass eine solche einen derartigen Liquor bedingen kann, wird nach dem folgenden kaum zu bezweifeln sein, zumal hinzukommt, dass der betr. Kranke schon vor Jahren einmal an einer Meningitis gelitten hat. Diese Eigenschaften des Liquors (der erhöhte Eiweissgehalt und die Gelbfärbung) scheinen um so hochgradiger zu sein, je älter und je mehr der Prozess zu einem Abschluss der Rückenmarkshöhle führt. Ist dieser vollständig, so finden wir oberhalb des Abschlusses wasserklaren, unterhalb bernstein- bis zitronengelben Liquor (s. Fall 1 von Klieneberger). Es liegt daher nahe, hierfür veränderte Zirkulationsverhältnisse verantwortlich zu machen.

Wenn dies der Fall ist, so muss man erwarten, dass der Liquor nach Entfernung der Kompression wieder seine normale Beschaffenheit annimmt. Dies war nun in unserem Falle tatsächlich eingetreten: als wir bei dem Patienten am 14. August v. J. wiederum eine Punktion vornahmen, so fand sich zwar noch etwas erhöhten Eiweissgehalt, aber der Liquor war wasserklar geworden. Wir sehen in diesem Umstand für unseren Fall ein prognostisch sehr günstiges Zeichen, da wir darin eine Garantie erblicken, dass sich kein weiterer Tumor in der Rückenmarkshöhle befindet, was sich bis heute (fast 2 Jahre nach der Operation) bewahrheitet hat.

Nach unserer Erfahrung steht der Eiweissgehalt und die Gelbfärbung des Liquors in naher Beziehung zu einander, wenigstens lässt sich aus den zitierten Fällen soviel schliessen, dass, wo intensive Gelb-

färbung ist, stets auch ein hoher, meist mehrere Prozente betragender Eiweissgehalt und spontane Gerinnung besteht. — Bemerken wollen wir noch, dass die gelbe Farbe nicht lichtbeständig ist; wir sahen stets nach einigen Tagen ein Ablassen derselben. Ausserdem beobachteten wir in unserem Falle, dass bei jeder erneuten Punktion die Gelbfärbung nachliess. Ob damit auch ein Sinken des Eiweissgehaltes einherging, konnten wir nicht sicher konstatieren, dagegen aber eine Abnahme des Gerinnungsvermögens. Demnach scheint die Intensität der Gelbfärbung des Liquors auch von der Dauer der Kompression abhängig zu sein. Der gelbgefärbte Liquor gibt wie auch andere Autoren bestätigten, die Eisenreaktionen nicht. Wir vermuten daher, dass es sich hier um denselben Farbstoff handelt, wie bei dem des Blutersums.

Als Ursache für die geringen Grade von Eiweissvermehrung mit Gelbfärbung, wie wir sie nicht selten bei Hirntumoren besonders bei denen des Kleinhirns, der Brücke und des Hirnstammes, seltener bei denen des Grosshirns antreffen, kommen wahrscheinlich mehrere Momente in Betracht. Rindfleisch⁶⁾ nimmt für seine Fälle chronisch entzündliche Prozesse der Meningen an, was für seinen III. Fall auch wahrscheinlich ist. Von diesen sind aber zu trennen, die Gelbfärbungen, welchen wir bei akuten Meningitiden häufig begegnen, wo vermutlich auch bakterielle Wirkungen von Einfluss auf die Liquorfarbe sind. Hier handelt es sich auch stets um einen trüben Liquor.

Dass kontinuierliche Blutungen zu Gelbfärbungen führen können, konnten wir selbst an dem schon anderer Stelle zitierten Fall von Plexustumor beobachten. Unsere frühere Ansicht, wonach wir in allen Fällen von gelben Liquor (kapilläre) Blutungen als Ursache ansahen, halten wir nunmehr nur für Fälle dieser Art aufrecht. Dagegen verursachen einmalige Blutungen immer nur wenige Tage anhaltende Verfärbungen, wie sich jeder überzeugen kann, der Gelegenheit hat, bei einer subduralen Blutung mehrere Tage nach einander zu punktieren.

Dass ein Tumor schliesslich selbst eine eiweissreiche, gelbe Flüssigkeit produziert, ist nicht wahrscheinlich. Wenigstens ist uns in der Literatur kein derartiger Fall begegnet.

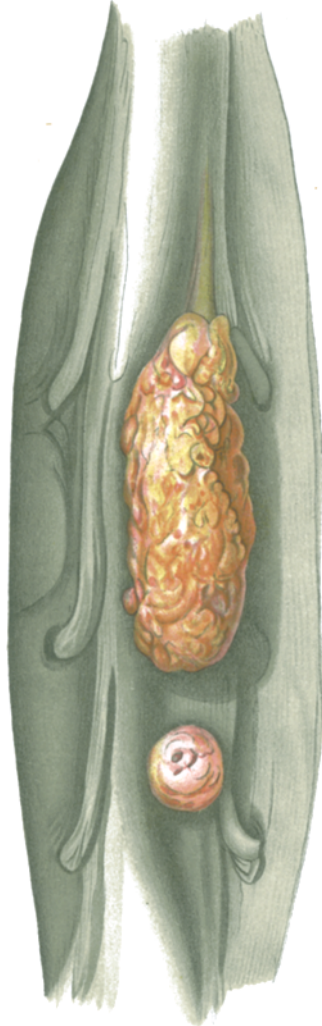
In einem Fall von Gliom des Kleinhirnbrückenwinkels, der ebenfalls auf erhöhten Eiweissgehalt und geringer Gelbfärbung des Liquor zeigte, fanden wir bei der Sektion, dass die hinteren unteren Partien des Kleinhirns konusartig ausgezogen waren, so dass sie dem Foramen magnum wie ein Kork der Flasche aufsassen. Nach dem Vorstehenden ist es daher nicht ausgeschlossen, dass dieser Abschluss der Rückenmarkshöhle die Vermehrung des Eiweissgehaltes und die Gelbfärbung des Liquors bewirkt hat.

Was den Zellengehalt des Liquors bei Rückenmarksgeschwülsten anbetrifft, so findet man wie in unserem Falle geringe oder mässige Pleocytose (20—100 Zellen pro cmm), viel seltener sind hochgradige Formen der Pleocytose. Die Frage, ob diese sich nur bei infiltrativen Prozessen der Meningen finden, kann nicht beantwortet werden. Dass man Geschwulstzellen selbst zu Gesicht bekommt, wie solche Rindfleisch in dem einem Falle gesehen hat, dürfte eine grosse Seltenheit sein. Uns sind sie, obwohl wir seit Jahren darauf achteten, nie begegnet.

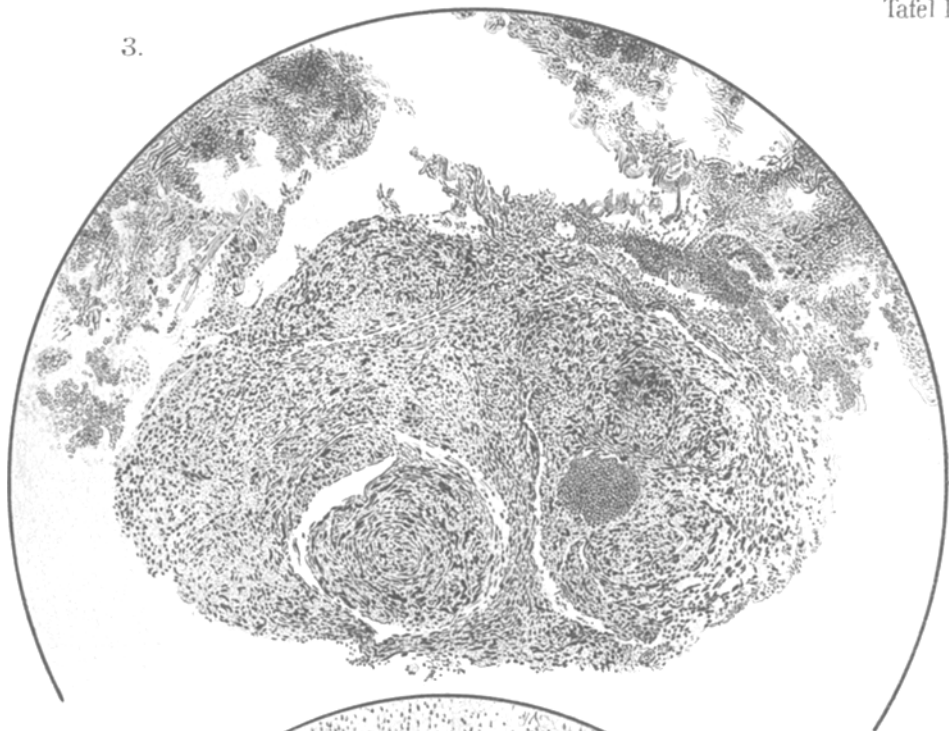
Literatur.

- 1) Lenhartz, Über den diagnostischen und therapeutischen Wert der Lumbalpunktion. Münch. med. Wochenschr. 1896. Nr. 8 und 9.
- 2) Verocay, Zur Kenntnis der „Neurofibrome“. Zieglers Beiträge zur pathol. Anatomie usw. 1910. Bd. 48.
- 3) Meyer, E., Zur Kenntnis der Rückenmarkstumoren. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde 1902. Bd. 22.
- 4) Kaulbach, Ein Fall von multipler Neurofibromatose des peripheren Nervensystems usw. Inaug.-Diss. Marburg 1906.
- 5) Maas, Otto, Beitrag zur Kenntnis der Recklinghausenschen Krankheit. Monatsschr. f. Psych. und Neurol. 1910. Bd. 28.
- 6) Rindfleisch, Über diffuse Sarkomatose der weichen Hirn- und Rückenmarkshäute usw. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde 1904. Bd. 26.
- 7) Grund, Über diffuse Ausbreitung von malignen Tumoren usw. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1906. Bd. 31.
- 8) Assmann, Diagnostische Ergebnisse aus den Lumbalpunktionen von 150 (190) Fällen usw. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1910. Bd. 40.
- 9) Nonne, Über das Vorkommen von starker Phase I-Reaktion bei fehlender Lymphocytose bei 6 Fällen von Rückenmarkstumor. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1910. Bd. 40.
- 10) Klieneberger, Ein eigentümlicher Liquorbefund bei Rückenmarkstumoren (Xantochromie, Fibringerinnung und Pleocytose.) Monatsschrift für Psych. und Neurol. 1910. Bd. 28.
- 11) Schultze, Zur Diagnose und operativen Behandlung der Rückenmarksgeschwülste. Mitteil. aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie. Bd. 12.
- 12) Stursberg, Über einen operativ geheilten Fall von extramedullärem Tumor mit schmerzfreien Verlauf. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde 1907. Bd. 32.
- 13) Walaisó, Zur Differentialdiagnose der extra- und intramedullären Rückenmarkstumoren. Deutsches Archiv für klin. Med. 1904. Bd. 80.
- 14) Reichmann, Zur Physiologie und Pathologie des Liquor cerebro spinalis. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1911. Bd. 42.
- 15) Roepke, Zur Technik der Laminektomie bei Rückenmarkstumoren. Zentralbl. f. Chirurgie 1911.

2.



3.



4.

