Aus dem Laboratorium der psychiatrischen Universitätsklinik Buenos Aires, Hospicio de las Mercedes (Direktor: Prof. Dr. Domingo Cabred, Mitglied der Akademie der Medizin).

Über ein sehr grosses multilobuläres Fibrom im Cervikalmark.

Von

Dr. L. Merzbacher,

und

Dr. Mariano R. Castex,

Leiter des Laboratoriums, Privatdozent
der Universität Tübingen.

Oberarzt am Krankenhaus Alvear.

(Mit 7 Abbildungen.)

Zunächst die Krankengeschichte:

Pedro M... aus Corrientes (Argentinien), 55 Jahre alt, Tagelöhner, trat im April des Jahres 1911 in das Hospital Alvear ein.

Die Familiengeschichte o. B.

Im Alter von 7 Jahren litt er an einer fieberhaften Erkrankung, die eine 3 monatliche Bettbehandlung notwendig machte. Er hatte damals starke Kopfschmerzen, Erbrechen, einen Ausschlag, ausgezeichnet durch blassrote schuppige Papeln; mit 11 Jahren Scharlach, mit 18 Tripper, mit 20 Jahren harten Schanker, der einen Monat anhielt mit Lymphdrüsenanschwellung und ohne weitere sekundäre Erscheinungen.

Potator strenuus.

Das jetzt vorhandene Leiden begann vor 17 Jahren mit Ameisenkriechen im rechten Bein und Taubheitsgefühl an der Sohle. Später fühlte er intensives Kältegefühl im rechten Bein und Fuss, das sich später in ein sehr starkes Hitzegefühl umwandelte. Langsam nahm die Kraft im Bein ab, während sich eine abnorme Steifigkeit einstellte. Ein Jahr später traten die selben Erscheinungen auf der linken Seite auf: die fast vollkommen steifen Beine waren gelähmt, in Adduktionsstellung fixiert. Vor 14—15 Jahren überkreuzten sie sich, entzogen sich willkürlichen Bewegungen vollständig, während sie ungewollten krampfartigen Zusammenziehungen ausgesetzt waren. Vor 10 Jahren beobachtete er Schwäche in beiden Armen, die Finger beugten sich, ohne dass es ihm möglich war, sie vollständig gestreckt zu halten; langsam nahmen Hände und Vorderarme an Umfang ab. Erstere mehr als letztere. Die Schmerzen in den oberen Extremitäten waren nur geringfügig, in den Beinen dagegen waren die Krämpfe schmerzhaft. Niemals litt er an Kopfschmerzen oder Erbrechen. Appetit gut. Er litt an Hartleibigkeit, die Urinentleerung war immer normal.

Status praesens: Mann von mittlerer Körpergrösse in gutem Ernährungszustande; Knochenbau normal, die Haut sehr stark pigmentiert; keine Cyanose, Ödeme oder ikterische Verfärbung.

Der Mann kann nur in gestreckter Lage auf dem Rücken liegen; diese unfreiwillige Streckstellung hält er in jeder gegebenen Lage ein. In allen Gelenken zeigt sich diese unfreiwillige Streckstellung infolge der Rigidität des Stammes und der vier Extremitäten. Von selbst ist er nicht instande, seine Stellung oder Lagerung zu verändern und erinnert an den. *Risus sardonius* der Tetanuskranken (s. Fig. 1).

Von seiten der Gehirnnerven ist keinerlei Störung zu verzeichnen. Die Pupillen reagieren. Augenhintergrund zeigt normale Verhältnisse. Die Sprache ist normal.

Die Halsmuskulatur ist dauernd brettartig gespannt, so dass es möglich ist, den Kranken am Kopfe hoch zu heben.

Die Wirbelsäule ohne Deformitäten, ohne Druck- und Klopfempfindlichkeit.

Herz, Lungen, Gefässe ohne Besonderheiten.

Der Puls ist regelmässig, 125 mm Spannung (gemessen mit dem Apparat von Riva-Rocci).

Die Bauchmuskeln sind brettartig angespannt, so dass eine genauere Palpation der anscheinend normalen Abdominalorgane unmöglich ist.

Bauchreflexe:

	links	rechts
oberer	erhöht	erhöht
mittlerer	"	"
unterer	"	"

Die Sphinkterentätigkeit normal; Kot- und Urinentleerung ohne Schwierigkeit. Die sexuelle Potenz hat abgenommen.

Obere Extremitäten: Krallenstellung der Hände, Atrophie des Thenar, Hypothenar und der Interossei, Atrophie sämtlicher Muskeln der Hand und des Vorderarms, vor allem der Extensoren. Die Motilität ist fast völlig aufgehoben. Hypertonie in beiden Armen. Keine fibrillären Zuckungen. Die Sehnen- und Periostreflexe nicht auslösbar mit Ausnahme des linksseitigen Tricepsreflexes. Die Beugung des Arms im Ellenbogengelenk ist sehr stark reduziert, ausgiebiger sind die Bewegungen im Schultergelenk. — Die Berührungs- und Schmerzempfindlichkeit auf der Vorder- und Aussenseite der Arme ist verschwunden, die Wärmeempfindlichkeit herabgesetzt.

Die Haut ist am ganzen Körper, besonders aber an den Extremitäten, runzelig, verdickt, trocken und schuppt leicht.

Fig. 1.

Die elektrische Untersuchung ergibt Ausfall der Erregbarkeit der Muskeln der Hände und Vorderarme.

Untere Extremitäten: Vollständige doppelseitige Lähmung in Streckstellung. Sehr starke Hypertonie. Leichte Atrophie der Oberschenkel-, Unterschenkel- und Fussmuskulatur. Die willkürlichen Bewegungen sind infolge der spastischen Kontrakturen fast aufgehoben. Keine fibrillären Zuckungen. Bei der Prüfung der elektrischen Erregbarkeit vermisst man die Entartungsreaktion, jedoch die Erregbarkeit erweist sich stark herabgesetzt. Die Reflexe sind durch die spastischen Erscheinungen oft nicht auslösbar. Patellarsehnen-, Achillessehnenreflexe nicht sehr lebhaft und beiderseits gleich, dasselbe gilt vom Strümpfellschen, Oppenheimschen und Babinskischen Reflex; Fuss- und Patellarklonus sind vorhanden.

Die Berührungs-, Schmerz- und Wärmeempfindlichkeit ist am rechten Bein stark herabgesetzt, weniger stark am linken Bein.

Das Stehen oder Gehen ist unmöglich. Ohne Hilfe vermag der Mann nicht, sich aufzurichten und sitzen zu bleiben; er kann sich in sitzender Stellung erhalten.

Lumbalpunktion: Druck normal. Der Liquor fliesst klar ab. Man entnimmt mehr als 10 ccm. Die Eiweisreaktion ist (auch nach Nonne-Apel) schwach positiv.

Die Cholinprobe positiv, die bakteriologische Untersuchung negativ.

Leichte, kaum pathologische Lymphocytose. Die Wassermannreaktionen von Blut und Liquor fallen negativ aus.

Blut- und Urinentleerung ergeben normalen Befund.

Aus der Krankengeschichte:

25. VI. 1911. Auf die Dauer eines Monats wurde der Kranke einer kombinierten Quecksilber- und Jodbehandlung unterworfen ohne jeglichen Erfolg.

30. VI. 1911. Dem Kranken wurde Fowlersche Lösung und Strychnintinktur drei Wochen lang verabreicht, ebenfalls ohne irgendwelche Besserung zu erzielen.

1. XI. 1911. Unverändert.

15. XI. 1911. Der Kranke erhält eine Serie von 30 Injektionen von Natriumkakodylat.

10. I. 1912. Verschlimmerung des Zustandes. Fast totale Bewegungslosigkeit, die spastischen Erscheinungen haben zugenommen. Jodkali.

10. III. 1912. Fieberhafter Influenzaanfall mit diffuser Bronchitis.

18. III. 1912. Über der rechten Lunge Dämpfung. Puls 115. Blutdruck 100 (mit dem Riva-Rocci-Apparat). Temperatur 38,5.

20. III. 1912. Verschlimmerung. Puls 130, schlaff. Dyspnoe. 36 Atmungen in der Minute.

22. III. 1912. Exitus. 6 Stunden nach dem Tode Autopsie.

Klinische Epikrise: Wir hatten an das Vorhandensein einer kombinierten Systemerkrankung gedacht und zwar an eine Affektion der Pyramidenbahn (wegen der typischen Erscheinungen der spastischen Spinalparalyse), weiterhin — wenn auch leichten Grades — der Gollischen und Burdachischen Stränge (wegen der Sensibilitätsstörungen), endlich an eine Erkrankung der Vorderhörner im Cervikalmark.

Der Verlauf der Erkrankung mit ihrer fast 18jährigen Dauer, die Vorherrschaft der spastischen Erscheinungen, die leichten Sensibilitäts-

störungen, die langsame Entwicklung der symmetrischen Muskelatrophien im Bereich der oberen Extremitäten, die Lebhaftigkeit der Reflexe, der negative Ausfall der Liquor- und Blutuntersuchung, das Fehlen trophischer Erscheinungen, schliesslich die absolute Nutzlosigkeit der spezifischen Behandlung veranlassten uns, andere diagnostische Möglichkeiten auszuschliessen und uns für die oben erwähnte Annahme zu entscheiden. Allerdings blieb uns dabei die Ätiologie der Systemerkrankung unaufgeklärt.

Die Autopsie ergab einen höchst merkwürdigen Befund am herausgenommenen Rückenmark. An der Rückseite des Cervikalmarks findet sich eine Ansammlung eigenartiger Gebilde, die mit den Rückenmarkshüllen verwachsen sind. Die langgestreckten Gebilde haben eine Länge von 11 cm. Der Knochenwirbelkanal bot in der entsprechenden Gegend keinerlei pathologischen Befund.

Die Oberfläche der Neubildungen ist allseitig glatt und besitzt Aussehen und Konsistenz drüsiger Organe. Man kann drei gestielte Teile unterscheiden, die in einer gemeinsamen Scheide (Dura?) liegen. Ein Gebilde von Dattelform ist mit seinem freien Ende senkrecht nach unten gerichtet und verläuft parallel zum Rückenmark; eine zweite Geschwulstmasse von 4 cm Länge und 1 cm Breite ist nach oben gewendet und befindet sich über dem zuerst genannten Körper. Die dritte Formation ist die grösste bei einer Länge von $7\frac{1}{2}$ cm und einer Breite von $2\frac{1}{2}$ cm. Letztere scheint das Rückenmark total komprimiert und verdrängt zu haben. — Die Gebilde sind leicht beweglich und scheinen im Intraduralraum frei flottiert zu haben. Sie sind gefässreich, gleichmässig hart, ohne Erweichungen. Das ganze Paket besitzt einen Durchmesser von 3 cm (siehe Fig. 2 S. 150). Das Rückenmark scheint in seiner Gesamtheit an Volumen eingebüsst zu haben, besonders in seinem hinteren Anteil. Die Cervikalanschwellung ist sehr schmal und verliert sich nach oben in die Geschwulstmasse. Die Dura ist nur bis zu den Neubildungen zu verfolgen, wo sie in den Hüllen der Gebilde verschwindet und diese Hüllen selbst scheinen direkt in die spärlichen Reste des erdrückten Rückenmarks überzugehen.

Mikroskopische Untersuchung: An sämtlichen Querschnitten des Rückenmarks fällt zunächst die Kleinheit des Organs auf; sein Durchschnitt entspricht ungefähr dem eines Neugeborenen.

Im Lumbalmark findet sich eine Degeneration der Pyramidenseitenstränge. Die Pyramidenvorderstränge sind gut erhalten.

Die übrige Masse der weissen Substanz hat sich im Weigertpräparat gut gefärbt. Die Zellen sind gut erhalten und reichlich mit einem schwarzen Pigment versehen. Die Hinterwurzeln zeigen geringe Ausfälle, während die vorderen keinerlei Veränderungen aufweisen.

Dorsalmark in der Höhe des 12. Segments.

Der Schnitt ist deformiert, als ob das Rückenmark von beiden Seiten stark gedrückt nach vorn und hinten ausgewichen wäre. Die Pyramidenseitenstrangbahnen sind vollkommen degeneriert, ebenso wie die Kleinhirnsseitenstrangbahnen. Auch die Pyramidenvorderstrangbahnen haben stark gelitten, ebenso wie die Gollischen und Burdachschen Stränge. Der unterhalb der grauen hinteren Kommissur liegende Teil des Querschnittes erscheint relativ grösser als der oberhalb liegende. Die weichen Rückenmarkshüllen

Fig. 2.

sind verdickt. Die Hinterwurzeln zeigen hier geringere Ausfälle als im vorausbeschriebenen Schnitt. Die Vorderwurzeln sind normal (s. Fig. 3, S. 151).

Ein Querschnitt in der Höhe des 5. Dorsalsegments zeigt das Rückenmark in starker Degeneration infolge von Kompression und Zerrung; die Pyramidenseitenstränge zeigen erhebliche Degeneration.

In der Höhe des 2. Dorsalwirbels findet sich die Degeneration des Pyramidenseitenstranges und der Kleinhirnseitenstrangbahn. In den Gollischen Strängen sind sehr viele Fasern verschwunden; die Zellen zeigen Pigmententartung; in den hinteren Wurzeln finden sich zahlreiche untergegangene Fasern, auf der einen Seite mehr als auf der anderen. Dasselbe gilt von den Vorderwurzeln (s. Fig. 4 S. 152).

Im Cervikalmark, kurz unterhalb des Tumors, lassen sich in Hämatoxylin-Eosinpräparaten die degenerierten Pyramiden- und Gollischen

Fig. 3.

Stränge an der Intensität der Färbung des Gewebes wiedererkennen. In der betreffenden Gegend finden sich zahlreiche kleine runde Körperchen, die intensiv Hämatoxylin angenommen haben (Corpora amylacea?). Bindegewebe und Gliaelemente finden sich in mässiger Menge vor. Die Ependymzellen sind stark auseinandergesprengt; der Ependymkanal selbst erscheint nicht erweitert. In den betreffenden Präparaten sind die Nervenzellen gut kenntlich, die bis auf den Pigmentreichtum und leichte chromolytische Erscheinungen keine nennenswerten Veränderungen aufweisen. Der Zellkern ist mittelständig.

Histologische Untersuchung des Tumors. Mit schwacher Vergrösserung nimmt man ein an kleinen und gleich grossen Kernen sehr reiches Gewebe wahr (Hämatoxylinfärbung); die Kerne scheinen keine bestimmte Anordnung zu besitzen. In der Peripherie des Tumors beobachtet

man viele mittelgrosse Gefässlumina und kleine Lakunen von runder und ovaler Form. Blutungen fehlen, ebenso nekrobiotisch verändertes Gewebe. — Bei stärkerer Vergrösserung (s. Fig. 5 S. 153) nimmt man aber wahr, dass besonders in den zentralen Partien der Geschwulst das Gewebe einen faszikulären Charakter trägt. Ganz besonders um die Gefässe herum lässt sich dies verfolgen.

Mit starker Vergrösserung lassen sich zwei verschiedene Formen von Kernen unterscheiden: die einen sind länglich und gestreckt, von ansehnlicher Grösse; sie nehmen das Zentrum einer schwach gefärbten, spindelförmigen Zelle mit langausgezogenen Enden ein (Bindegewebszellen), und kleinere feinere Kerne, die nicht Spindelzellen angehören. Die Kerne der

Fig. 4.

ersten Gruppe bilden die oben beschriebenen Gewebsbündel, während die Kerne der zweiten Kategorie zwischen den Bündeln liegen. — Die Gefässe erscheinen gut erhalten ohne regressive Erscheinungen; es fehlen kapilläre Blutungen; die oben beschriebenen kleinen Lakunen entsprechen stark erweiterten Gefässen.

Mit der van Giesonfärbung lässt sich leicht erkennen, dass der Tumor sehr reich an Bindegewebe ist, reichlicher in der Peripherie als in den zentralen Teilen. Der Tumor stellt nach seinem histologischen Verhalten ohne Zweifel ein Fibrom dar.

Der Querschnitt ist vollkommen deformiert und lässt kaum die einzelnen Faserbahnen wiedererkennen. Im Weigert-Palpräparate sind graue und weisse Substanz nicht zu unterscheiden. In den nach van Gieson gefärbten Weigertpräparaten lassen sich Einzelheiten leichter fest-

stellen, das Rückenmark erscheint seitlich zusammengedrückt, so dass der Querschnitt bei einem Höhendurchmesser von 8 mm nur 2,5 mm Breiten-
durchmesser besitzt. Die Hinterstränge sind in sehr feine unregelmässige
Stränge umgewandelt worden, während die Vorderhörner breite, keulen-
förmige Gestalt angenommen haben. Die rechte und linke Seite der
grauen Substanz ist durch eine auffallend breite graue Kommissur mit-
einander verbunden (s. Fig. 6 S. 154). Die beiden Hälften sind ungleich gut

Fig. 5.

erhalten. Merkwürdigerweise haben sich die Nervenzellen relativ gut kon-
serviert. Ihre ursprüngliche Gestalt ist erkennbar, der Kern liegt zentral,
das Kernkörperchen hebt sich scharf ab. Nur die chromatische Substanz
scheint stark in Mitleidenschaft gezogen worden zu sein und zu einer
Homogenisierung geführt zu haben. Der Pigmentreichtum ist sehr gross,
so dass gerade dieser die Wiedererkennung der Zellen in den Weigert-
präparaten ermöglicht. Die eigenartigen mechanischen Verhältnisse mögen

wohl das Auftreten heterotopienartiger Erscheinungen herbeigeführt haben, d. h. die Versprengung einzelner Ganglienzellen und Nester von solchen mitten in die weisse Substanz.

Die weisse Substanz hat eine wesentliche Veränderung in ihrer Verteilung und in ihrem Verhältnis zur grauen Substanz erfahren; trotz der schweren Veränderungen, die sich hier abgespielt haben, überrascht die grosse Anzahl gut erhaltener Markscheiden. Allerdings weist ein grosser Teil derselben Rosenkranzbildungen und andere Zerfallerscheinungen auf. Ein grosser Teil der Markscheiden hat ihre Verlaufsrichtung geändert, so dass der Schnitt sie im Längs-, statt Querverlauf getroffen hat. Die Wurzeln, welche den Rückenmarksquerschnitt umgeben, enthalten zum grösseren

Fig. 6.

Teil degenerierte oder degenerierende Fasern, dazwischen liegen markhaltige Fasern von normalem Aussehen und Volumen (Fig. 6). Die Lantermannschen Segmente und das Neurokeratingerüst treten in diesen Wurzeln in deutlicher Weise hervor.

Der allgemeine Eindruck, den das Aussehen der Wurzeln erregt, lässt sich dahin zusammenfassen: Dieselben haben ohne Zweifel sehr stark unter dem Einfluss der Kompression gelitten, die Kompression hat sie geschädigt, ohne aber das klassische Bild der sekundären Degeneration zu erzeugen.

In einem noch höher liegenden Querschnitte ist fast nichts von Nervensubstanz mehr zu erkennen (Fig. 7); die einzigen wahrnehmbaren Reste sind als äusserst dürtige schwarze Körnchen und Stäubchen nachweisbar; die Ganglienzellen sind verschwunden. Körnchenzellen fehlen. In den

nach van Gieson behandelten Weigertpräparaten findet sich viel intensiv gefärbtes Pigment. An der Hand desselben lassen sich die Ganglienzellen wieder auffinden; der Protoplasmaleib und Kern derselben ist nämlich vielfach verloren gegangen, so dass eine Wiedererkennung sehr erschwert wird.

Die Pia ist um die komprimierten Rückenmarksabschnitte verdickt, wie man an den van Giesonpräparaten erkennen kann, und gefässreich. Der

Fig. 7.

Rückenmarksquerschnitt in diesen Präparaten hat eine diffuse rötliche Färbung angenommen, die stellenweise durch die schwarzen Körnchen der Markscheidenreste unterbrochen wird. Stark geschlängelte Gefässe mit verdickter Adventitia durchziehen den Querschnitt.

Unser Fall dürfte nach mancher Richtung Bemerkenswertes aufweisen.

Vor allem erregt die Grösse der Neubildung Aufsehen. In der Literatur, die wir zugezogen (Gowers, Horsley, Oppenheim, Handbuch der Neurologie von Lewandowsky), sind wir keiner Beschreibung so ausgedehnter polylobulärer Rückenmarksgeschwülste begegnet.

Weiterhin fällt auf, dass dieser Tumor trotz seiner Grösse so geringe Schmerzen erzeugen konnte. In der Krankengeschichte spielen dieselben, wie wir gezeigt haben, eine nur untergeordnete Rolle. Sie fehlten zwar im Beginn der Erkrankung nicht völlig, quälten den Kranken jedoch so wenig, dass erst eine eingehende Anamnese ihr Vorhandensein aufdecken konnte. Aus der Literatur ist bekannt, dass sensible Reizerscheinungen im Symptomenkomplex komprimierender Rückenmarkstumoren fehlen und dadurch unser therapeutisches Handeln ungünstig beeinflussen können (Fälle von Nonne, Schultze u. a.). Schultze, der sich besonders mit dieser Tatsache beschäftigte und den Ursachen derselben nachging, führt sie auf folgende Möglichkeit zurück:

1. Der Tumor lässt die Hinterwurzeln frei dadurch, dass er vorn oder hinten in der Mittellinie sitzt, zwischen zwei austretenden Wurzeln.

2. Die Kompression hat die Verbindung zwischen peripherer und zentraler Leitungsbahn unwegsam gemacht, noch bevor er die Wurzeln direkt zu reizen vermochte.

In unserem Falle dürfte die zweite Möglichkeit gegeben sein. Bei der Grösse des Tumors ist ein solcher Mechanismus a priori der wahrscheinlichere und auch die histologischen Bilder sprechen in diesem Sinne. Grosse, rasch wachsende Tumoren wirken eben stärker durch ihr indirektes Zerstörungswerk als durch ihre unmittelbaren Reizerscheinungen.

Die Rückenmarkstumoren im allgemeinen und besonders die intraduralen weisen einen eminent chronischen Wachstumsverlauf auf. Nach der Aufstellung von Horsley und Schlesinger besitzen die extraduralen Tumoren einen Verlauf von 14 Monaten im Durchschnitt; es handelt sich meist um bösartige Geschwülste. Die intramedullären und meist gutartigen führen im allgemeinen erst im Verlauf von 26 Monaten durchschnittlich zum Tode. Bruns hat intradurale Fibrome und Psammome beobachtet, die 4, 8 und 14 Jahre in die Erscheinung traten; eine 18jährige Dauer, wie in unserem Falle, findet sich unseres Wissens in der Literatur nicht verzeichnet.

Eine richtige anatomische Diagnose des Symptomenkomplexes hatten wir nicht gestellt. Vor allem war es gerade die Länge der Erkrankungszeit, das Zurücktreten der subjektiven sensiblen Erschei-

nungen und das Hervortreten der Muskelatrophien, die uns die wahre Ursache des Leidens verdeckten.

Praktisch dürfte dieser Mangel im vorliegenden Falle von keinerlei Bedeutung gewesen sein. Ein chirurgischer Eingriff wäre ja doch bei der Grösse und dem Sitz des Tumors erfolglos gewesen; auch war die Zerstörung des Rückenmarks so weit vorgeschritten, dass dem Kranken nicht hätte geholfen werden können. Merkwürdig war die Indolenz des Mannes, der erst so spät die Hauptstadt aufsuchte, um sich in ärztliche Behandlung zu begeben.