

XLII.

Ein Fall von perimeningealem Tumor mit completem Druckschwunde des unteren Halstheils des Rückenmarks.

Von

Prof. Dr. **Friedrich Schultze**
in Heidelberg.

Bei einem 29jährigen hochgewachsenen, kräftig gebauten Manne*), welcher in seinem 19. Lebensjahre eine Zeit lang an Schmerzen verschiedener Gelenke gelitten hatte, sonst aber völlig gesund gewesen war, stellte sich im Mai 1872 Schwäche der rechten Hand ein, die zuerst nur bei länger dauernden, schweren Arbeiten bemerkbar wurde, aber allmälig mehr und mehr zunahm.

Im August 1872 wurde auch das rechte Bein schwächer; zugleich zeigten sich Schmerzen im rechten Fussgelenke. Seit Anfang November 1872 ist das rechte Bein völlig gelähmt, ferner auch das linke Bein deutlich schwächer mit Gefühl von Pelzigsein in der Fusssohle; auch die linke Hand wird zunehmend schwächer. Seit Juli erhebliche Abmagerung der rechten Hand, in geringem Grade auch der linken. Oft bestehen Schmerzen in beiden rechtsseitigen Extremitäten. Leichte Blasenschwäche (Bett-nässen) zeigt sich hier und da. — Der Kranke hatte nie Lues, eine Causa morbi liess nicht entdecken.

Die genauere Untersuchung am 17. November 1872 ergab Folgendes: Am rechten Arm zeigte sich deutliche Schwäche des rechten Triceps und Parese der Vorderarmmuskulatur. Die Flexoren der Finger sind völlig gelähmt. Dabei ist geringe Abmagerung der Oberarmmuskeln, erhebliche Atrophie des Vorderarms vorhanden; die Muskeln des Thenar und die Interossei sind etwa auf die Hälfte ihres Volumens reducirt und dabei völlig gelähmt.

*) Die Krankengeschichte verdanke ich zum allergrössten Theile der Güte des Herrn Prof. Erb, welcher den Kranken Jahre lang behandelte.

Am linken Arm dieselben Erscheinungen wie am rechten, nur in schwächerem Grade; die Schwäche der Muskulatur ist grösser, als dem mässig reducirten Volumen derselben entspricht. Nur die Muskeln des Thenar sind ebenfalls fast völlig gelähmt.

Am rechten Bein complete Paralyse bis auf eine Spur von Zehenbewegungen; keine nachweisbare Atrophie.

Im linken Bein hochgradige Schwäche; es kann beim Liegen von der horizontalen Unterlage mit grössster Mühe etwas gehoben werden. Auch hier keine Atrophie.

Sensibilität der unteren Extremitäten erheblich beeinträchtigt; am ganzen rechten Bein fast complete Anästhesie, am linken Bein weniger ausgesprochen.

Hautreflexe stark erhöht; auch sehr lebhafte Reflexe „beim Beklopfen der Kniestiebe“.

Die Abstumpfung der Sensibilität geht am Rumpfe rechts bis zur dritten Rippe, links bis zur Nabelhöhe hinauf.

An den Armen erscheint sie nicht in nennenswerthem Grade gestört. Das früher in den Fingern vorhanden gewesene pelzige Gefühl ist wieder verschwunden. Jetzt sind in den unteren Extremitäten Parästhesien (Formication, Pelzigsein) vorhanden.

Die electrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln der Unterextremitäten ganz normal; ebenso im Wesentlichen an den Oberextremitäten; nur die directe Erregbarkeit der atrophischen Muskeln gegen beide Stromesarten etwas vermindert, aber keine Entartungsreaction.

Im December 1872 bleibt der Zustand im Wesentlichen der gleiche, nur wurde die Paralyse beider Beine ganz complet und es bestand zeitweise Retentio urinæ.

In den ersten Monaten des Jahres 1873 bessert sich zuerst die Paralyse des rechten Armes und der rechten Hand. Patient kann wieder mit dieser Hand einen mässig starken Druck ausüben, was früher nicht der Fall war.

December 1873 ist die Motilität in den Armen und Händen fast ganz wiederhergestellt; auch die Atrophie der Muskeln selbst die des Thenar und Hypothenar ist entschieden geringer.

In Bezug auf die Sensibilität an den oberen Extremitäten ergibt sich, dass am Ulnarrand des Handrückens und am 4. und 5. Finger beiderseits eine Abstumpfung des Gefühls besteht, so dass leichte Berührungen gar nicht, Nadelstiche als Berührungen gefühlt werden. An den genannten Stellen zugleich das Gefühl von Pelzigsein und Taubheit. Am Vorderarm und Oberarm verhält sich die Sensibilität normal.

Die Unterextremitäten noch fast paralytisch; nur ab und zu kann unter Anwendung grösserer Kraft eine Bewegung gemacht werden. Es bestehen ausserdem Muskellastungen erheblicher Art; beim Aufwärtsbeugen der Füsse tritt starkes Zittern derselben ein. — Die Sensibilität hat sich dagegen bedeutend gebessert, auch am Rumpfe; es ist nur noch überall

eine leichte Abstumpfung derselben, keine völlige Anästhesie mehr vorhanden. — Blasenschwäche besteht nicht mehr.

Vielfach bestehen heftige Schmerzen im Rücken, in den Ellenbogen-gegenden und in den Knien. Nachts häufig spontane, krampfhafe, oft sehr ausgiebige Bewegungen in den unteren Extremitäten.

Von einer Reise nach Wildbad im Juli 1874 kehrt der Kranke mit einem brandigen handtellergrossen Decubitus am Os sacrum und zwei kleinen gan-gränosen Hautpartien am linken Trochanter zurück. Die Bäder in W. haben ihn, seiner Behauptung nach, sehr angegriffen.

Indessen heilt der Decubitus bei zweckmässiger Behandlung und muster-hafter Pflege im Laufe des nächsten Jahres ganz; Ende 1876 ist er noch völlig geheilt. Beim Ausspritzen der granulirenden Wunden zeigten sich lange Zeit hindurch reflectorische Zuckungen in den Beinen und Eintritt einer schleimig-flüssigen Stuhlentleerung.

Die Sehnen- und Hautreflexe an den Unterextremitäten bleiben hoch-gradig gesteigert; die Rigiditäten bestehen ebenfalls fort. Urinentleerung er-folgt reflectorisch bei Druck auf die gefüllte Blase durch die Bauchdecken hindurch.

Sehr viele Schmerzen im Rücken und besonders in der linken Seite. Die Schwäche der Arme hat wieder etwas zugenommen; die Atrophie an den kleinen Handmuseln ist wieder ausgesprochener.

Im späteren Verlaufe der Krankheit stellt sich dann erneuter Decubitus ein, der colossale Dimensionen annimmt und schliesslich nicht nur den rechten Trochanter mit den angrenzenden Theilen des Femur blosslegt, sondern auch eine zu volliger Continuitätstrennung führende Nekrose des Knochens herbeiführt.

Die Sensibilität der Unterextremitäten ist ganz erloschen; die motorische Paralyse blieb complet; an den Armen auch sub finem keine neuen Symptome.

Nachdem sich zuletzt noch Störungen der Respiration eingestellt hatten, starb der Kranke im März 1880, nach beinahe achtjähriger Dauer der Krankheitssymptome. Heftige Schmerzen im Rücken und in der Seite hatten noch bis zu seinem Tode bestanden.

Die von Herrn Prof. Arnold 15 Stunden post mortem vorgenommene Autopsie ergab die Muskulatur des ganzen Rückens, des Beckens und der Unterextremitäten, am meisten die Gastrocnemii und die Extensionsmuskeln der Oberschenkel, am wenigsten die Iliopsoas stark atrophisch, gelblich verfärbt und fettig degenerirt.

Die Intercostalmuskeln, die Pectorales mässig stark degenerirt, die Bauch-muskeln ziemlich roth, das Diaphragma, ebenso wie die Herzmuskulatur leicht gelblich verfärbt. — Auch die Muskeln der Arme atrophisch.

Nach Eröffnung der Rückenmarkshöhle zeigt sich gegenüber dem 3.—6. Halswirbel ein Tumor, welcher die Substanz des Rückenmarkes an dieser Stelle fast völlig zum Schwund gebracht zu haben scheint; er füllt den Wirbelkanal aus und lässt nur noch eine ganz schmale Brücke von Nervensubstanz be-stehen, welche den Uebergang zwischen beiden, dem oberen und untern schräg zugespitzten Rückenmarksabschnitte vermittelt.

Der Tumor ist von weisslicher Farbe, höckriger Consistenz, im Ganzen von ellipsoider Gestalt, mässig derb und scharf gegen das Rückenmark abgesetzt. Von wo er ausgeht, lässt sich in frischem Präparat ohne Zerstörung desselben nicht festsetzen. Mit dem Perioste ist er nicht verwachsen. —

Das Rückenmark selbst im Allgemeinen blass, nicht besonders dünn, von mittlerer Consistenz. Keine Verfärbung oder Atrophie der vorderen und hinteren Wurzeln an den nicht direct von dem Tumor betroffenen Stellen; ihre Farbe blassweiss; ebenso beschaffen ist die Cauda equina.

In der Lendenanschwellung und im Dorsalmark sieht man auf Querschnitten im rechten Seitenstrange eine mehr graue, im linken eine mehr honiggelbe degenerirte Partie in den Pyramidenbahnen an typischer Stelle. Die grauen Vorderhörner in der Lendenanschwellung gelblichgrau, im Dorsaltheil grau. Im oberen Halstheil graue Degeneration der Goll'schen Stränge und der Peripherie der Seitenstränge.

Die genauere Untersuchung am gehärteten Präparat ergab Folgendes:

Der Tumor, von etwa 4 Ctm. Länge in der Längsrichtung der Wirbelsäule und von 2,3 im frontalen und 2,0 im sagittalen Durchmesser, hat die Dura mater von aussen her gegen das Rückenmark eingestülpt, ist also in dem Raume zwischen Periost des Wirbelkanals und der Dura — peridural — entstanden. Er ist mit der Aussenfläche des vorderen Umfanges der Dura leicht verwachsen, lässt sich leicht von ihr mit dem Finger abschälen. Von der Innenfläche der Dura aus ziehen verdickte Arachnoidealplatten zu der Pia des Rückenmarkesselbst, welche der Medulla spinalis gegenüber stark verdünnt und theilweise atrophirt ist, so dass hauptsächlich nur noch auf der linken hinteren Seite der Geschwulst Reste der Pia übrig bleiben, welche mit dem oberen und unteren schräg abgestumpften Rückenmarksstumpfe in continuirlichem Zusammenhange stehen und noch Reste von spinaler Substanz führen. Indessen ist auch innerhalb dieser Piascheide keineswegs eine von oben nach unten durchgehende zusammenhängende Masse von Nervensubstanz vorhanden; sondern in einer Höhe von etwa 2 Ctm. fehlt absolut vollständig jedes nervöse Gewebe, und nur an einer Stelle zeigt sich noch ein völlig abgetrenntes, erb-sengrosses kugeliges Stück degenerirter Nervensubstanz eingebettet. Die Form der beiden Rückenmarksstümpfe ist der Art, dass sie beide in ihren mittleren Abschnitten durch den Tumor am tiefsten ausgehölt sind, und rechts sowohl als links zu beiden Seiten die beiden Seitenstränge in Form abgerundeter Hörner sich nach unten resp. nach oben wenden. Von diesen hörnerförmigen Fortsätzen geht auf der linken Seite der Rest der Piascheide mit dem geschilderten äusserst spärlichen Ueberbleibsel von Nervensubstanz aus, während rechts auch die Atrophie der Pia eine nahezu vollständige ist, und nur noch verdickte Arachnoidea restirt.

Da der Tumor offenbar von vorn her gewachsen ist, zeigt sich seiner ellipsoiden Form entsprechend der Substanzverlust in der Rückenmarksubstanz in den vorderen Partien derselben natürlich etwas grösser als in den hinteren.

Die Nervenwurzeln sind in der Nähe der beiden Stümpfe vollständig

platt gedrückt und stark verdünnt, sowohl die vorderen als die hinteren; innerhalb derjenigen Strecke, in welcher das Rückenmark selbst völlig zum Schwunde gebracht ist, lassen sich auch keine Reste derselben mehr nachweisen; im Ganzen sind etwa so viele Wurzelfasern erdrückt, als nahezu zwei Wurzelpaaren entsprechen.

Die Rückenmarksubstanz selbst ist in der Nähe der Stümpfe kohlig verdickt, so dass man an die Neurome peripherer Nerven erinnert wird. An Querschnittspräparaten dicht unterhalb der Stumpffläche des unteren Rückenmarktheils zeigen sich die Hinterhörner auseinandergedrängt durch herdförmige Anhäufungen von neugebildetem Gliagewebe; die Seitenstränge und die graue Substanz voluminöser, gelblich verfärbt.

Nach abwärts zeigt sich secundäre Degeneration in den Pyramidenstrangbahnen; in den Vordersträngen in ihren inneren Abschnitten Verminderung der Nervenfasern, aber keineswegs ein so völliges Verschwinden von nervösen Elementen als in den Seitensträngen. Die gesammten Vorderseitenstränge in **allen** ihren Abtheilungen zeigen stärkere Rarefaction der Nervenfasern als die im Ganzen normalen Hinterstränge, so dass schon makroskopisch an Glycerinpräparaten die letzteren durch ihre dunklere Farbe sich scharf abheben. Im Lendentheil verliert sich diese Differenz wieder.

Auch die Hinterstränge sind bis etwa 6 Ctm. unterhalb der Compressionsstelle in jenen Bezirken entartet, in denen secundäre abwärts steigende Degeneration in ihnen schon öfters beobachtet wurde; sie zeigt sich in Form zweier schmalen Linien, welche dicht hinter der hinteren Commissur beginnen und in geringer Entfernung von den Hinterhörnern bleibend parallel denselben bis nahe an die hintere Peripherie gehen (vgl. Westphal dieses Archiv Bd. X. Tafel XI. Fig. 14 „über eine Combination von sec. Degeneration etc. mit multiplen Degenerationsherden“). — In den tiefer gelegenen Abschnitten dieser Degenerationsbezirke bleibt dann wie auch in dem citirten Westphal'schen Falle nur noch die vordere Hälfte der beschriebenen Linie allein übrig.

Nach oben zeigt sich dicht über dem oberen Rumpfe eine besonders starke Volumsvergrößerung sämmtlicher Abschnitte des Rückenmarks; sowohl die graue Substanz und besonders die Vorderhörner als die weisse Substanz zeigt sich durch bedeutende Vermehrung des gliösen Gewebes in allen Durchmessern vergrößert. Etwa 1 1/2 Ctm. oberhalb der Stumpffläche ist die Degeneration auf die Hinterstränge und die Peripherie der Seitenstränge beschränkt, welche dann weiter nach oben auf die Goll'schen Stränge und die Kleinhirnseitenstrangbahnen sich allein concentrirt und bis zur Medulla oblongata hineinzieht.

Auf Details in der Topographie dieser secundären Degenerationen will ich mich hier nicht einlassen. Es sei nur noch in histologischer Beziehung erwähnt, dass in den degenerirten Bezirken wesentlich Fibrillen von der bekannten gegenseitigen Anordnung sich finden, dass keine Körnchenzellen da waren, dafür eine mässige Anzahl von Corpora amyacea sich zeigte und dass endlich die Gefäße mit erheblich verdickten Wandungen versehen waren.

In den hypervoluminösen Rückenmarksstümpfen zeigte sich der ganze Querschnitt von vermehrten Gliafasern und Deiters'schen Zellen durchsetzt, welche an einzelnen Stellen besonders stark gewuchert waren und in den Hintersträngen die Nervenfasern völlig ersetzen, so dass vollkommen sclerotische Partien bestanden. Die Ganglienzellen zum grössten Theil vorhanden; ob auch Neubildung von Nervenfasern bestand, konnte nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden; es erschienen die Einstrahlungen von Nervenfasern in die Hinterhörner auffallend breit und übergrosse Mengen von Nervenfasern enthaltend.

Die graue Substanz des Lendenmarkes auch mikroskopisch normal; ebenso die vorderen Wurzeln.

In den schon makroskopisch als degenerirt erkennbaren Muskeln histologisch starke Verdünnung vieler Fasern, Verfettung und Granulirung derselben, starke Vermehrung der Sarcolemm- und Muskelkerne.

Der geschilderte Tumor selbst erwies sich als ein einfaches Spindelzellsarcom.

Epikritische Bemerkungen.

Die Diagnose konnte in dem vorliegenden Falle nicht mit ausreichender Sicherheit gestellt werden. — Es musste natürlich eine Affection des Cervicalmarkes vorliegen, welche schliesslich zu einer völligen Leitungsunterbrechung geführt hatte; ob aber eine einfache chronische Myelitis vorlag, war fraglich. Es erschien ein intramedullärer Tumor wahrscheinlicher; ein extramedullärer Tumor und eine durch ihn gesetzte Compressionsmyelitis kam deswegen kaum in Betracht, weil circumsripte neuralgiforme Schmerzen im Beginne der Krankheit und vor dem Eintritte von Lähmungserscheinungen nur andeutungsweise vorhanden waren und keineswegs wie gewöhnlich ein bervorragendes oder gar ein Hauptsymptom im Initialstadium darstellten.*)

Durch die Autopsie wird allerdings dieses Fehlen von initialen Neuralgien begreiflich, da der Tumor von vorne her gewachsen war, somit zuerst die vorderen Wurzeln und dann das Gesamtrückenmark comprimirte, die hinteren Wurzeln aber wohl erst dann reizte und

*) Es braucht wohl dieses Bestreben, eine „anatomische“, d. h. eine möglichst genaue Diagnose des Sitzes und der Art der Erkrankung zu machen, nicht besonders gerechtfertigt zu werden, wenn auch Leyden in seiner neuesten Publication (ein Fall von chronischer Myelitis cervicalis, Zeitschrift f. kl. Med. Bd. 2, Heft 2, S. 465) die heutige Richtung der Pathologie, der es als Aufgabe gilt, anatomische Diagnosen zu machen, entschieden tadeln.

zur Atrophie brachte, als die Leitung der Schmerzeindrücke nach oben bereits eine stark gehemmte war. Auffallend ist es, dass im Anfange keine Reizsymptome von den vorderen Muskeln aus, in Gestalt von Zuckungen und Krämpfen, sich gezeigt haben, trotzdem sonst gerade langsam wachsende Tumoren leicht derartige motorische Phänomene hervorzurufen pflegen.

Bemerkenswerth ist sodann die vollständige Continuitäts trennung des Rückenmarks, wie sie aus einer derartigen Ursache wohl noch kaum beschrieben wurde, und schliesslich das Verhalten der Muskeln der Unterextremitäten, welche den histologischen Befund einer stark ausgeprägten degenerativen Atrophie darboten, ohne dass sich die Ganglienzellen alterirt zeigten. Freilich war ein unglaublich ausgedehnter und tiefgreifender Decubitus vorhanden gewesen, der natürlich in seiner Nachbarschaft myositische Processe erzeugen konnte. Aber die degenerative Atrophie, welche allerdings nicht so extreme Grade zeigte, wie bei Poliomyelitis acuta, war auch an Stellen vorhanden, die in weiter Entfernung von decubitäsen Partien sich befanden.

Immerhin erklärt wohl das lange Siechthum, während dessen in Folge des Druckbrandes Wochen lang Fieber bestand, verbunden mit der completen Inaktivität der Muskeln, das Auftreten der Muskelveränderungen, das seine Analogie in primären degenerativen Atrophien bei anderen langdauernden fieberhaften Krankheiten findet.

Die Erkrankung der kleinen Handmuskeln, welche leider nicht untersucht werden konnten, und welche schon im Beginne der Krankheit atrophirten, muss wohl auf die Druckatrophie der untersten Wurzelpaare der Halsanschwellung und des untersten Theiles der grauen Vorderhörner derselben bezogen werden. Es liegen bekanntlich auch andere Erfahrungen vor, welche in die genannte Partie der grauen Substanz das Centrum für die kleinen Handmuskeln verlegen.
