

VIII.


Aus der städtischen Irrenanstalt Frankfurt a. M. (Prof. Sioli).

Ein Fall von diffuser Sarkomatose der Pia mater.

Von

Dr. Otto Markus.

(Hierzu Tafel X—XI.)



Trotz der erheblichen Anzahl der bis heute bekannt gewordenen Fälle von sarkomatöser Erkrankung der Hirn- und Rückenmarkshäute macht uns die Diagnose dieser Krankheit die grössten Schwierigkeiten infolge des ausserordentlich verschiedenartigen klinischen Bildes, das sie je nach Sitz und Ausdehnung des krankhaften Prozesses darbieten kann.

Die mikroskopische Untersuchung ermöglicht erst die Erkennung der Zusammengehörigkeit der klinisch so verschiedenartig aussehenden Krankheitsbilder.

Ein genaueres Eingehen auf die in dieser Frage in Betracht kommende Literatur erübrigt wohl im Hinblick auf die voraufgegangenen Arbeiten. Kurz erwähnt sei nur, dass bereits im Jahre 1894 Westphal an der Hand eines Vergleichsmaterials von 8 Fällen in eine Besprechung des von ihm veröffentlichten Falles eintreten konnte. Von ihm stammt auch die erste Einteilung dieser Erkrankung in zwei Gruppen:

1. Fälle von Sarkomknoten in der Nervensubstanz selbst;
2. Fälle von Sarkomknoten, die auf die Hüllen beschränkt sind:
 - a) multiple Knoten,
 - b) diffuse sarkomatöse Infiltration der Häute.

Eine etwas andere Gruppierung findet sich in der Arbeit von Rindfleisch im Jahre 1904.

Danach kann die Sarkomatose der Rückenmarkshäute auftreten als:

1. grosse solitäre Knoten;
2. in der Form mehrerer grösserer oder kleinerer, jedoch scharf von einander getrennter Knoten;
3. in Form einer diffusen Infiltration event. mit Bildung kleinster Knötchen und Plättchen von Geschwulstgewebe.

Diese letzte Form der diffusen Meninx-Sarkomatose kann wieder unterschieden werden (Rindfleisch):

- a) ausgehend von einem primären Tumor des Gehirns oder Rückenmarks;
- b) als Metastase eines primären Tumors der Brust- oder Bauchhöhle;
- c) können die Meningen Sitz und Ausgangspunkt der Geschwulst-infiltration sein.

Zu dieser letzten äusserst seltenen Unterabteilung möchte ich den gleich zu beschreibenden Fall, der an der hiesigen Anstalt zur Beobachtung kam, rechnen, mit dem Vorbehalt, dass event. ein primärer Tumor des Rückenmarks, das leider aus äusseren Gründen nicht besichtigt werden konnte, der Ausgangspunkt der Geschwulstbildung gewesen sein könnte, was aber den klinischen Symptomen nach nicht wahrscheinlich ist.

Den ersten derartigen Fall hat R. Schulz 1885 beschrieben. Es handelte sich um eine diffuse, fast das ganze Rückenmark ringförmig umgebende Infiltration, makroskopisch als ziemlich dicke, graurötliche, gelappte Masse imponierend, die sich bei mikroskopischer Betrachtung als alveolares Sarkom erwies.

Diesem ähnlich ist der Fall von Schröder 1899, bei dem sich eine ebenfalls schon makroskopisch sichtbare Veränderung der Meningen fand, ohne dass im Gehirn oder sonst einem Organ ein primärer Tumor als Ausgangspunkt der Infiltration zu finden gewesen wäre.

Ebenso gehört der von Nonne im Jahre 1902 beschriebene Fall hierher, bei dem sich die Geschwulstbildung in einer nie zuvor beobachteten Zartheit auf die Meningen beschränkte; ihr Ausgangsort waren hier die Perithelien der die Gefässe umgebenden Lymphscheiden. Es handelte sich also um ein Peritheliom.

Der von Stursberg 1907 beschriebene Fall, der in bezug auf die Zartheit der Infiltration mit dem eben erwähnten von Nonne die grösste Ähnlichkeit hat, gehört insofern nicht in diese Gruppe, als hier ein in der Bauchhöhle sich entwickelndes Lymphosarkom den Ausgangspunkt der Geschwulstzelleninfiltration der Meningen bildet. Er gehörte somit in die unter 2 erwähnte Gruppe der Rindfleischschen Einteilung.

Der an der hiesigen Anstalt beobachtete Fall betrifft die

47jährige Frau eines Monteurs, mit dem sie seit zehn Jahren verheiratet war. In den ersten Jahren der Ehe hatte sie zwei Fehlgeburten; lebende Kinder waren keine vorhanden. Ueber die Familienvorgeschichte ist uns bekannt, dass der Vater der Pat. an Cholera gestorben ist. Die Mutter lebt und ist 82 Jahre alt. Mehrere Geschwister sind in frühem Alter gestorben; eine Schwester lebt, ist gesund. Pat. hatte als Kind einmal eine Augenerkrankung, später einmal

Blasenkarrrh und war etwa 6 Jahre lang gallensteinleidend. Lues wird von ihr und dem Ehemann in Abrede gestellt. Die jetzige Erkrankung begann im Januar 1911 mit Rücken- und Kreuzschmerzen, die so stark waren, dass Husten und Niesen nicht möglich war. Die Schmerzen zogen dann von der Mitte des Rückens in die linke Seite und in beide Schulterblätter. Sie bekam ein steifes Genick und bald traten die heftigsten Kopfschmerzen dazu, die sich allmählich noch steigerten. Die Kranke war erst in Behandlung eines praktischen Arztes, der alle möglichen Behandlungsarten ohne Erfolg anwandte. Im April 1911 ging sie ins Krankenhaus.

Die dortige Krankengeschichte erwähnt: Druckempfindlichkeit der Trigeminaustrittspunkte, starke Druckempfindlichkeit der beiden Halsgegenden ausserhalb des Schädels.

Oberer rechter Mundfazialis vielleicht etwas paretisch.

Patellarreflexe rechts = $+$ $+$, links = $+$ $+$ $+$.

Hyperästhesie der Fusssohlen.

Bauchdeckenrefle fehlen. Babinski beiderseits negativ.

Bei verschiedenen Bahandlungsarten blieben die Kopf- und Rückenschmerzen ziemlich unverändert. Vorübergehend wurde Pat. somnolent.

Der Augenhintergrund war normal, die Wassermannsche Reaktion im Blut negativ.

Es traten dann Schwindelanfälle auf und im After stellten sich ziehende Schmerzen ein. Im Mai 1911 besserte sich jedoch der Zustand soweit, dass die Kranke als gebessert entlassen wurde. Hiernach machte sie eine Operation wegen Prolapsus uteri durch.

Am 10. 6. 11 wurde sie in die hiesige Anstalt aufgenommen, weil sie wieder sehr heftige Kopfschmerzen hatte und die Sprache anfang, undeutlich zu werden. Auch meinte sie, das Gedächtnis sei schlechter geworden.

Status praesens: Mittelgrosse, kräftig gebaute Frau mit reichlichem Fettansatz. Innere Organe ohne besonderen Befund. Beim Beklopfen des Schädels verzieht Pat. schmerzlich das Gesicht, besonders beim Beklopfen der Processus mastoidei. Die Augenlider werden meist geschlossen, lassen sich aber leicht öffnen. Pupillen: rechte spurweise weiter als linke, prompte Lichtreaktion. Augenbewegungen frei. Kein Nystagmus. Fazialisdifferenz besteht nicht. Mimische Muskulatur wird richtig bewegt. Die Zunge kommt gerade heraus. In den Extremitäten geringer Tonus. Sie sind passiv frei beweglich. Hier und da leicht kataleptisches Festhalten von Stellungen. Die Sehnenreflexe am ganzen Körper mässig lebhaft. Kein Unterschied zwischen links und rechts. Bauchdecken sehr schlaff; Bauchdeckenreflexe nicht zu erhalten. Kein Babinski, kein Oppenheim, kein Mendel. Auf Nadelstiche erfolgen Schmerzreaktionen, Abwehrbewegungen. Es besteht leichter Dekubitus.

Psychisch: Die Kranke liegt apathisch da, scheint ihre Umgebung wenig zu beachten, stöhnt öfter, ist etwas benommen. Der Befund am Augenhintergrund und Trommelfell normal. Bei der Lumbalpunktion entleert sich die Flüssigkeit in leichtem Strahl; sie ist wasserklar, enthält reichlich Eiweiss, $6\frac{1}{2}$ Teilstriche.

Die Nonnesche Reaktion ist positiv. Es besteht eine mässige Pleozytose 60 : 3. Die Wassermannsche Reaktion war negativ.

Die Sprache ist schwer verständlich, klingt verwaschen.

Schlucken kann die Kranke gut.

Im Laufe mehrerer Tage nahm die Benommenheit zu. Pat. stöhnte dabei häufig laut, greift sich nach dem Kopf.

Am 20. und 21. 6. bestand deutliche Nackensteifigkeit. Bewegungen des Kopfes nach vorne waren unmöglich. Drehen nach der Seite war frei.

Der somatische Befund blieb im wesentlichen der gleiche, insbesondere das Verhalten der Pupillen und Reflexe. Paresen der Extremitäten bestanden nie.

Unter zunehmender Apathie und Benommenheit trat am 28. 6. der Tod ein.

Die klinische Diagnose schwankte zwischen progressiver Paralyse, Tumor cerebri und Meningitis cerebrospinalis. Die meiste Wahrscheinlichkeit hatte die Diagnose Paralyse.

Kurz zusammengefasst ergibt die Krankengeschichte also: Eine bisher gesunde Frau erkrankt im Alter von 47 Jahren mit Rücken-, Kreuz- und Kopfschmerzen. Nach anfänglicher Zunahme der Beschwerden und Zutreten von Schwindelanfällen und Benommenheit tritt nach $4\frac{1}{2}$ Monaten eine vorübergehende Besserung ein. Schon nach drei Wochen setzen dieselben Beschwerden von neuem ein und führen unter zunehmender Apathie und Benommenheit und vorübergehendem Auftreten von Nackensteifigkeit zum Tode. Während der ganzen Dauer der Erkrankung keine Lähmungen der Extremitäten, keine Erscheinungen von seiten der Gehirnnerven. Pupillen und Patellarreflexe stets intakt. Niemals bestand Temperatursteigerung.

Die Schwierigkeit der klinischen Diagnose leuchtet nach diesem wenig charakteristischen Symptomenkomplex ein. Die zerebralen Symptome Kopfschmerz, Schwindelgefühl, Somnolenz liessen an eine Geschwulstbildung im Gehirn denken, ohne genauer lokalisierte Symptome.

Die Kopf-, Rücken- und Kreuzschmerzen bei gleichzeitigem Bestehen von Nackensteifigkeit wiesen auf eine Reizung der Hirn- und Rückenmarkshäute hin und machten die Annahme einer Meningitis wahrscheinlich.

Das psychische Verhalten jedoch, die Apathie, die spätere Benommenheit, die, wenn auch nicht ganz charakteristische Sprachstörung drängte zu der Wahrscheinlichkeitsdiagnose Paralyse, bei der ja auch nicht gerade so selten Kopf- und Rückenschmerzen und Nackensteifigkeit vorzukommen pflegen.

Die anamnestische Angabe, dass die Frau im Beginn der Ehe zwei Fehlgeburten durchgemacht hatte, liess an eineluetische Aetiologie denken.

Das Verhalten des Liquor war in diesem Falle auch nicht geeignet, die Entscheidung nach der einen oder anderen Seite hin zu lenken. Es bestand eine mässige Pleozytose 60:3. Die Globulinreaktion war positiv. Die Wassermannsche Reaktion war jedoch bei zweimaliger Untersuchung in Blut und Liquor negativ. Die 4 Stunden post mortem vorgenommene Sektion schien die Diagnose Paralyse zu bestätigen.

Von Brust- und Bauchhöhle seien nur kurz die anatomischen Diagnosen erwähnt: Endocarditis valvularum. Sclerosis coronarium. Pleuritis adhaesiva chronica dextra. Die Organe der Bauchhöhle ohne krankhaften Befund.

Die Autopsie der Kopfhöhle ergab Folgendes: Das Hirn lässt sich nur im Zusammenhang mit dem Schädeldach herausnehmen. Dabei entleert sich eine ziemliche Menge klarer Flüssigkeit. Das Gesamtgewicht des Hirns beträgt 1260 g. Innenfläche der Dura spiegelnd glatt. Pia stellenweise feucht und über dem Verlauf der Hirnfurchen getrübt. Hirnwindungen leicht verstrichen. Seitenventrikel nicht erweitert, das Ependym zeigt sehr feine Granulierung, ebenso das Ependym des 4. Ventrikels. Auf Schnitten durch die Hemisphären sinkt das Mark zurück. Hirnsubstanz stark durchfeuchtet, zeigt zahlreiche Blutpunkte. Auf Schnitten durch das Kleinhirn dieselben Veränderungen. Hirnstamm ohne besonderen Befund. Todesursache: Hirnlähmung.

Anatomische Diagnose (der Kopfhöhle): Pachymeningitis chronica. Hydrocephalus externus levis. Leptomeningitis diffusa chronica levis. Ependymitis granularis. Atrophia cerebri.

Die Autopsie des Rückenmarkes konnte, wie eingangs erwähnt, aus äusseren Gründen nicht vorgenommen werden. Jedoch geht aus den klinischen Symptomen soviel hervor, dass es sich nicht um einen grösseren Tumor im Verlaufe des Rückenmarkes gehandelt haben kann, da sich an den Extremitäten weder Reiz-, noch Lähmungserscheinungen gezeigt haben. Wohl aber spricht das Vorhandensein der Kreuz- und Rückenschmerzen dafür, dass die Pia mater des Rückenmarks in mehr oder weniger hohem Grade von dem Erkrankungsprozess in Mitleidenschaft gezogen war.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden von verschiedenen Stellen des Hirns Stücke in Alkohol, Formol, Müllersche Flüssigkeit und Glia-beize eingelegt. An einigen Stellen wurde die getrübt Pia abgelöst und später in Paraffin eingebettet. Die Schnitte wurden nach den üblichen, für die einzelnen Gewebsbestandteile elektiven Färbemethoden verarbeitet.

Auf die im mikroskopischen Bilde sich darbietenden Veränderungen an Ganglienzellen und Glia gehe ich später kurz ein. Das Wesentliche,

das im mikroskopischen Bilde vor allem in die Augen fiel, waren die Veränderungen an den Gefässen in der Pia und an den von der Pia in die Hirnsubstanz hineinziehenden Gefässen. Hier fand sich an vielen Stellen — nicht überall —, dass die perivaskulären Lymphräume zum grossen Teil mit grossen endotheloiden Zellen ausgekleidet waren, manchmal in einschichtiger Lage; stellenweise war aber die Zellwucherung so stark, dass das ganze Lumen des Gefässes zusammengedrückt war, so dass scheinbar der ganze Gefässquerschnitt vollgestopft war mit dieser Zellart.

Fig. 1 auf Taf. X zeigt dieses Verhalten an einem Schnitt, bei dem die Pia noch im Zusammenhang mit dem Hirngewebe ist. Die Gefässe in der Pia zeigen die Austapezierung der Gefässlymphscheiden mit Zellen bei noch erhaltenem Gefässlumen. Dagegen ist das im Querschnitt getroffene Gefäss im Hirngewebe anscheinend vollgestopft mit Zellen. Von einem Lumen ist nichts mehr zu sehen.

Dass genetische Beziehungen zwischen Gefässen und Geschwulstzellen hier bestehen, derart, dass die Perithelien die Mutterzellen der Zellneubildung sind, zeigt sehr deutlich Fig. 2 auf Taf. X. Hier ist die Pia von dem Hirngewebe abgelöst. Ein in das Hirngewebe eintretendes Gefäss ist mit herausgerissen. An seiner äusseren Wandung im perivaskulären Raum ist es dicht besetzt mit einer einschichtigen Lage dieser grossen endotheloiden Zellen, die — wie man hier deutlich sieht — sich in palisadenartiger Anordnung fortsetzen, eine Begrenzung bildend zwischen innerem Rand der Pia und Hirngewebe. Diese einschichtige palissadenartige Zelllage findet sich fast auf allen Schnitten.

Eine entsprechende Stelle des Hirngewebes, von dem die Pia abgelöst ist, zeigt Fig. 3 auf Taf. X. Man sieht, wie die Infiltration um die Gefässe herum orientiert ist und mit diesen bis zu einer geringen Tiefe in die Rinde eindringt; auch hier sind die Gefässquerschnitte teilweise vollgestopft mit der Zellneubildung.

Auch auf Fig. 4, Taf. X ist die Orientierung der Geschwulstzellen um die Gefässe deutlich erkennbar. Das Bild zeigt eine Stelle aus der Hirnsubstanz, wo es anscheinend auch zu einer Gefässwucherung gekommen ist. An manchen der Gefässquer- und -Längsschnitte ist das Lumen noch erhalten, stellenweise ist es aber auch von der Zellneubildung ausgefüllt.

Diese Erscheinung, die Infiltration der Gefässlymphscheiden, erinnerte nun ungemein an die bei der Paralyse auftretende Infiltration der Gefässlymphscheiden mit Plasmazellen und Lymphzellen. Es zeigte sich aber nun, dass die in vorliegendem Falle vorhandenen grossen endotheloiden Zellen sowohl morphologisch, als auch histochemisch ein

von den Plasmazellen verschiedenes Verhalten zeigen. Wie aus Fig. 1, Taf. XI, einer Stelle aus dem Hirngewebe bei starker Vergrößerung, ersichtlich ist, zeigt der Kern dieser Zellen nicht jene Granulierung, wie bei den Plasmazellen, dass die Granula wie die Speichen eines Rades angeordnet sind; die Granulierung ist hier eine unregelmässige, diffus verteilte. Besonders an dem Gefässquerschnitt im rechten oberen Quadranten der Abbildung lässt sich das morphologische Verhalten der Zellen gut erkennen. Der Zellleib ist überall deutlich zu erkennen, ziemlich gross, vielfach oval, scheint sich aber dem vorhandenen Raum anzupassen und auch unregelmässige Gestalt anzunehmen. Dass solche Formen auch bei den Plasmazellen beobachtet werden, ist bekannt, aber die Ausschliesslichkeit, mit der diese Zellform hier auftritt, spricht schon dafür, dass es sich um eine andere Zellart handeln muss.

Noch deutlicher als das morphologische Verhalten lässt sich das histochemische Verhalten, die Unterscheidung von Plasmazellen erkennen. Bei der Färbung mit Methylgrün-Pyronin nach Unna-Pappenheim nimmt der Zellleib eine grauviolette Färbung an. Nirgends zeigte sich das leuchtende Rot, das der Plasmazellleib bei dieser Färbung anzunehmen pflegt. Auch an den Gefässen in den tieferen Rindenschichten und im Mark waren in den nach Unna-Pappenheim gefärbten Präparaten nirgends Plasmazellen aufzufinden.

Wir dürfen also wohl mit Sicherheit annehmen, dass die vorliegende Zellart anderer Herkunft ist als die Plasmazellen und dass die Perithelien der Gefässe die Mutterzellen darstellen.

Einen weiteren pathologischen Befund veranschaulicht Figur 2, Tafel XI. Das Präparat zeigt ein abgelöstes Stück der Pia mater. An der äusseren, nach der Dura gelegenen Zelllage ist es zu einer Infiltration gekommen, die an einer Stelle zu kleinster Knötchenbildung geführt hat. Dieser Prozess hat nichts zu tun mit der bisher beschriebenen Geschwulstzelleninfiltration. Vielmehr sind diese Zellen jene kleinen runden lymphozytenähnlichen Zellformen, wie wir sie so häufig in der Leptomeninx bei chronischen Prozessen, bei alten Epileptikern, Katatonikern, Senilen etc. als Grundlage der Leptomeningitis chronica nodosa finden.

Ueber die weiteren Befunde an der Hirnsubstanz sei nur einiges kurz erwähnt:

Die Tektonik war überall gut erhalten; die einzelnen Schichten der Rinde deutlich zu unterscheiden. Ein Uebersichtsbild über die Tektonik gibt Figur 3, Tafel XI. Die Anordnung der Ganglienzellen zeigt keine Störung, die Achsenzylinderfortsätze sind meist auf lange Strecken zu verfolgen. Nur an einzelnen Stellen, wo es zu einer Wucherung der Gefässe gekommen war, wie auf Figur 4, Tafel X, ist die

Anordnung der Ganglienzellen gestört. Gleichzeitig tritt an diesen Stellen eine starke Vermehrung der Glia auf. Eine geringgradige Glia-vermehrung ist aber auch an vielen anderen Stellen erkennbar. Die Ganglienzellen waren grösstenteils gut erhalten. Veränderungen regressiver Natur fanden sich an ihnen besonders in der Umgebung solcher Partien, wo es zu einer Infiltration der Gefässlymphräume mit Geschwulstzellen gekommen war. Figur 4 auf Tafel XI zeigt eine solche Zelle aus der motorischen Region. An der Basis finden sich dicke Anhäufungen von Pigmentklumpen; ferner sieht man die Zeichnung der Nisselschollen weit in den Achsenzylinder hinaufragen.

Der mikroskopische Befund war also kurz zusammengefasst der:

Eine Infiltration der perivaskulären Räume mit endotheloiden Zellen, die morphologisch sowohl wie histochemisch ein anderes Verhalten zeigen als die Plasmazellen. Die Infiltration ist am stärksten an den Gefässen in der Pia und den oberen Rindenschichten. Sie geht aus von den Perithelien der Gefässe.

Als weiterer Befund an der Pia dann eine Infiltration mit lymphozytenähnlichen Zellen an dem äusseren dural gelegenen Blatt der Pia als Grundlage einer Meningitis chronica nodosa.

Am Hirngewebe selbst Ganglienzellenveränderungen regressiver Natur und stellenweise Vermehrung der Glia.

Es ist nun bemerkenswert, dass dem klinischen Bilde dieses Falles, das uns wegen des psychischen Verhaltens der Kranken die Wahrscheinlichkeitsdiagnose Paralyse aufdrängte trotz negativer Wassermannscher Reaktion, trotz des Fehlens von Pupillen- und Sehnenreflexstörungen, ein pathologisch-anatomischer Befund zugrunde liegt, der dem bei der progressiven Paralyse täuschend ähnlich ist.

Die Frage nun, die bei der Paralyse heute noch nicht gelöst ist, ob nämlich die Veränderungen an den Gefässen das Primäre und die Schädigung der Hirnsubstanz die Folge davon ist oder umgekehrt, lässt sich in diesem Falle wohl mit grosser Wahrscheinlichkeit dahin beantworten, dass die Zellwucherung in den perivaskulären Lymphräumen den primären Prozess darstellt.

Viel schwieriger ist es, die schweren schliesslich zum Tode führenden klinischen Erscheinungen aus dem verhältnismässig geringen pathologischen Befund am eigentlichen Hirngewebe zu erklären. Auch Nonne ventilirt bei Besprechung seines im Jahre 1902 veröffentlichten Falles, bei dem er die Zellen des Grosshirns, des Kleinhirns und der Medulla oblongata ganz normal fand, diese Frage. Er kommt schliesslich zur Annahme, dass ein von den Sarkomzellen gebildetes Toxin das schädigende Agens der Hirnsubstanz darstelle.

Besonders auffallend ist in unserem Falle die Zartheit der Infiltration, wie sie nur selten zur Beobachtung kommt. Makroskopisch macht sie sich nur bemerkbar in einer leichten Trübung der Pia mater. An keiner Stelle kam es zu Knötchen- oder Blättchenbildung, wie das häufiger bei dieser Erkrankung beobachtet wurde. Auch im mikroskopischen Bilde finden wir an keiner Stelle Geschwulstzellenanhäufungen von erheblicher Grösse. Die Infiltration hält sich überall an die perivaskulären Lymphräume. Ein Uebergreifen auf die Hirnsubstanz selbst war in keinem Schnitte zu beobachten.

Wo es scheinbar den Eindruck macht, als ob Anhäufungen von Geschwulstzellen im Hirngewebe selbst stattgefunden hätten, wie beispielsweise auf Fig. 1, Taf. XI, lässt sich doch immer, wenn auch nicht immer sehr deutlich, eine Orientierung der Zellen um Gefässe herum erkennen. In pathologisch-anatomischem Sinne ist die Neubildung als gutartig zu bezeichnen.

Die Ansichten darüber, ob wirklich ein Uebergreifen dieser Art von Geschwulstzellen auf das Nervengewebe stattfindet, also ein malignes, infiltrierendes Wachstum, gehen bei den einzelnen Autoren auseinander. Der Fall von Lilienfeld-Benda (Berl. klin. Wochenschr. 1901) gehört jedenfalls nicht hierher, da es sich dabei um eine metastatische karzinomatöse Wucherung handelt und deshalb schon ein maligneres Verhalten der Geschwulstzellen zu erwarten war. In dem Fall von Nonne war eine Beteiligung der Nervensubstanz des Rückenmarks derart vorhanden, dass die Zellproliferation sich an das präformierte Gewebe der Pia hielt. Er sagt: „Man kann somit in meinem Falle keineswegs von einem Freibleiben des Rückenmarks sprechen, andererseits aber doch von einer Beschränkung der diffusen Neubildung auf die Pia des Zentralnervensystems. Dementgegen spricht sich jedoch Schlesinger dahin aus, dass er ein direktes Uebergreifen des sarkomatösen Prozesses auf die Nervensubstanz für häufig hält.

Die Ansicht, ob man den vorliegenden sarkomatösen Prozess auch unter den Begriff Meningitis fassen soll, ist schon einmal von Rindfleisch erörtert worden. Er meint, man solle, ebenso wie man von einer karzinomatösen Peritonitis und Pleuritis spricht, den vorliegenden Prozess als sarkomatöse Meningitis bezeichnen. Für ihn sind es vor allem die Veränderungen der Zerebrospinalflüssigkeit, die die Erkrankung den entzündlichen Prozessen der Meningen nahe stellen: der erhöhte Eiweissgehalt, die Pleozytose und die von ihm in 3 Fällen gefundene Gerinnungsfähigkeit des Liquor. Der erhöhte Eiweissgehalt war auch in unserem Falle sehr deutlich $6\frac{1}{2}$ Teilstriche, ebenso eine geringe Vermehrung der Zellen. Auf eine etwaige Gerinnung wurde nicht geachtet. Vielleicht gibt in solchen Fällen eine genaue Beobachtung der

Zerebrospinalflüssigkeit in Zukunft einen Fingerzeig für die Diagnose. — Die Unsicherheit der Diagnose bei dieser Erkrankung liegt nun nicht so sehr in der mangelnden Kenntnis einer genügenden Anzahl derartiger Fälle als vielmehr in dem wenig scharf umschriebenen klinischen Bilde und wird deshalb wohl immer bestehen bleiben. In wechselnder Intensität und verschiedener Häufigkeit treten Symptome auf einmal von seiten des Gehirns, dann von seiten des Rückenmarks und drittens von seiten der Gehirnnerven.

Bald ist es das klinische Bild eines Hirntumors mit mehr oder weniger deutlicher Lokalisation, bald sind es Lähmungen der Extremitäten und Sensibilitätsstörungen, die das Bild ausschliesslich beherrschen. Gewissermassen als Begleiterscheinungen treten mitunter Gehirnnervensymptome hinzu: Fazialisparesen, Abduzensparesen, Ptosis, Stauungspapille, vorübergehende und dauernde Amaurose usw. Bei nur ganz wenigen Symptomen ist schon frühzeitig eine relative Konstanz im Auftreten beobachtet worden. So weist schon 1885 Rich. Schulz auf die Wichtigkeit des Symptoms der Klopfempfindlichkeit der Wirbelsäule hin. Dasselbe bestätigt später Westphal. Auch Nonne und Rindfleisch heben dieses Symptom als besonders typisch hervor.

Der Beginn der Erkrankung in unserem Falle mit Kopfschmerzen, diffusen Schmerzen in Armen und Schultern, später Gedächtnisabnahme und Apathie deckt sich mit den Beobachtungen von Ormerod-Hadden, Nonne und zahlreichen anderen Fällen dieser Erkrankung.

Was in unserem Falle besonders bemerkenswert erscheint, ist das Fehlen motorischer oder sensibler Ausfallserscheinungen an den Extremitäten. Ebenso waren keine Erscheinungen von seiten der Gehirnnerven vorhanden. Bei fast allen bis jetzt beschriebenen Fällen zeigten sich mehr oder weniger grobe Störungen der Motilität und Sensibilität.

Bei dem von Schulz beschriebenen Falle kam es zu einer vollständigen Tetraplegie bei aufgehobener Schmerzempfindung an den Armen und Hypästhesie der Beine, während das Sensorium und die Gehirnnerven vollkommen freiblieben und erst kurz ante finem sich Somnolenz einstellte. Als anatomisches Substrat fanden sich das ganze Rückenmark bedeckende knolliggelappte, graurötliche Massen. An einer Stelle im Halsmark war es zu einer Erweichung gekommen.

Ein ganz anderes Aussehen zeigt der 1897 von Nonne beschriebene Fall, in dem das Krankheitsbild von den schwersten zerebralen Symptomen beherrscht wird: Kopfschmerz, Schwindel, Erbrechen, zerebellare Ataxie, beiderseits Stauungspapille, Apathie. Die Sektion ergab hier ein Sarkom im Kleinhirn, von dem aus sich die Tumorzellen über die Pia ausgebreitet hatten.

Erscheinungen von seiten der Gehirnnerven weisen unter anderen die Fälle von Schröder 1899 auf, bei dem es zu einer linksseitigen Fazialisparese kam; auch bestanden Schluckbeschwerden und Deviation der Zunge beim Herausstrecken. Ebenso fand sich in dem 1894 beschriebenen Westphalschen Fall linksseitige Abduzensparese und rechtsseitige Ptosis.

Von verschiedenen Autoren ist auf das Verhalten der Patellarreflexe hingewiesen worden; sie sollen häufig abgeschwächt sein oder fehlen. Bei einem Ueberblick über die bis heute bekannt gewordenen Fälle zeigt sich jedoch ein so wechselndes Verhalten, dass diesen Symptomen eine grössere Bedeutung nicht beigemessen werden kann.

Aus alledem geht zur Genüge die Vielgestaltigkeit des klinischen Bildes der diffusen Sarkomatose der Meningen hervor. Unser Fall zeigt uns die Erkrankung in einer neuen Gruppierung der Symptome unter dem klinischen Bilde der progressiven Paralyse. Wenn sich die Beobachtung Rindfleisches, dass der Liquor bei dieser Erkrankung spontane Gerinnungsfähigkeit zeigt, als allgemeingültig erwiese, hätten wir darin ein wertvolles diagnostisches Hilfsmittel.

Leider sind weitere Beobachtungen darüber zur Zeit noch nicht gemacht.

Literaturverzeichnis.

- Friedr. Schultze, Ein Fall von eigentümlicher multipler Geschwulstbildung des zentralen Nervensystems und seiner Hüllen. Berl. klin. Wochenschr. 1880. Nr. 37.
- Rich. Schulz, Primäres Sarkom der Pia mater des Rückenmarks in seiner ganzen Länge. Griesingers Arch. Bd. 16. 1885.
- v. Hippel, Ein Fall von multiplen Sarkomen des gesamten Nervensystems und seiner Hüllen, verlaufen unter dem Bilde der multiplen Sklerose. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. II. Bd. 1892.
- A. Westphal, Ueber multiple Sarkomatose des Gehirns und der Rückenmarkshäute. Arch. f. Psych. Bd. 26. 1894.
- Nonne, Autoreferat. Ein Fall von Sarkom des Kleinhirns mit multipler Sarkombildung an der Pia mater des Rückenmarks. Neurolog. Zentralbl. 16. Jahrg. 1897.
- Ch. Busch, Ein Fall von ausgebreiteter Sarkomatose der weichen Häute des Zentralnervensystems. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 9. 1897.
- Schröder, Ein Fall von diffuser Sarkomatose der gesamten Pia mater des Gehirns und Rückenmarks. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. 6. 1899.
- Benda u. Lilienfeld, Berl. klin. Wochenschr. Nr. 27. 1901.
- Nonne, Ueber diffuse Sarkomatose der Pia mater des ganzen Zentralnervensystems. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 21. Bd. 1902.

W. Rindfleisch, Ueber diffuse Sarkomatose der weichen Hirn- und Rückenmarkshäute mit charakteristischen Veränderungen der Cerebrospinalflüssigkeit. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 26. Bd. 1904.

H. Stursberg, Zur Kenntnis der metastatischen diffusen Sarkomatose der Meningen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 33. Bd. 1907.

Erklärung der Abbildungen (Tafel X und XI).

Tafel X.

Fig. 1. Grösse: Zeiss. Okular 4. Objektiv AA. Tubus 140. Färbung: Toluidinblau; zeigt Infiltration mit Geschwulstzellen der perivaskulären Lymphräume der Gefässe der Pia mater. Im Hirngewebe Gefässquerschnitt mit Geschwulstzellen.

Fig. 2. Grösse: Okular 8. Objektiv AA. Tubus 170. Färbung: Hämatoxylin-Eosin. Abgelöstes Stück der Pia mater mit aus dem Hirngewebe herausgerissenen Gefäss, dessen Lymphraum mit einschichtiger Geschwulstzellenlage ausgekleidet.

Fig. 3. Grösse: Okular 2. Objektiv AA. Tubus 160. Färbung: Hämatoxylin-Eosin. Oberer Rand des Hirngewebes bei abgelöster Pia mater. Geschwulstzellenumkleidung der in die Hirnsubstanz eintretenden Gefässe.

Fig. 4. Grösse: Okular 4. Objektiv AA. Tubus 160. Färbung: Toluidinblau. Gefässvermehrung. Gefässlymphscheidenauskleidung mit Geschwulstzellen.

Tafel XI.

Fig. 1. Grösse: Okular 2. Objektiv Homogen-Immersion. Tubus 160. Färbung: Toluidinblau. Gefässlymphräume mit Geschwulstzellen infiltriert, zeigt deutlich den Peritheliomcharakter der Wucherung.

Fig. 2. Grösse: Okular 2. Objektiv AA. Tubus 160. Färbung: Hämatoxylin-Eosin. Abgelöstes Stück der Pia mater. Nach der Dura zu gelegener Rand mit Lymphozyten infiltriert, Meningitis chronica nodosa.

Fig. 3. Grösse: Okular 2. Objektiv AA. Tubus 140. Färbung nach Bielschowsky. Uebersichtsbild über die Schichtung der Ganglienzellen, normales Verhalten.

Fig. 4. Grösse: Okular 4. Objektiv Homogen-Immersion. Tubus 160. Färbung: Toluidinblau. Ganglienzelle mit Pigmentanhäufungen an der Basis, Zeichnung der Nisselschollen reicht weit in den Achsenzylinder hinauf.

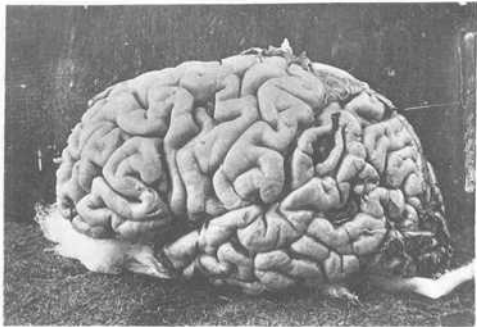


Fig. 1.

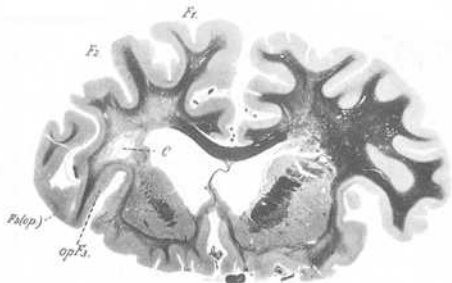


Fig. 2.

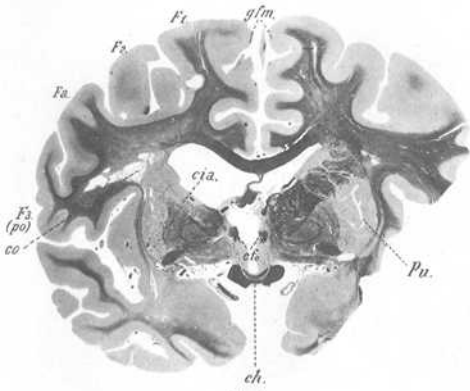


Fig. 3.



Fig. 4.

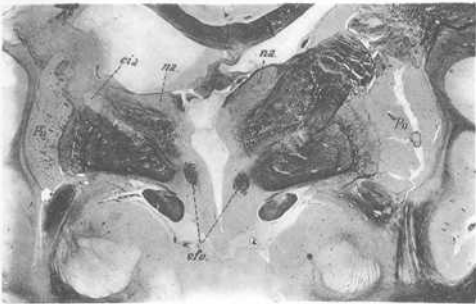


Fig. 5.

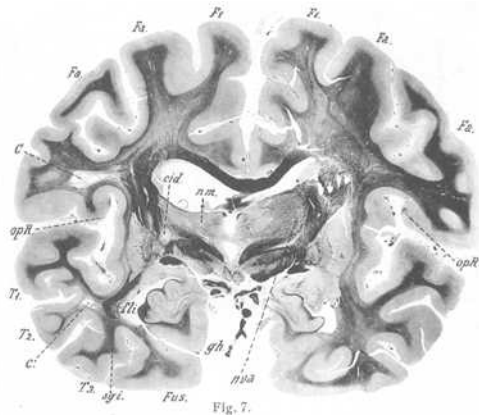


Fig. 7.

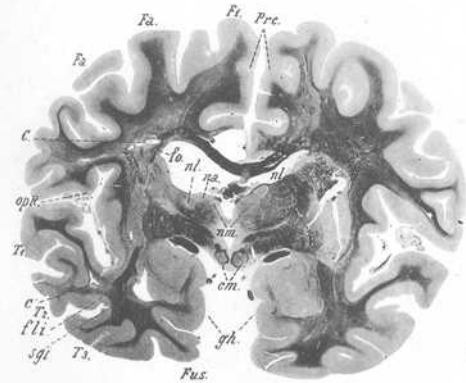


Fig. 6.

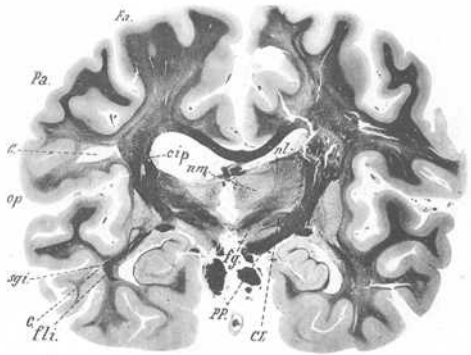
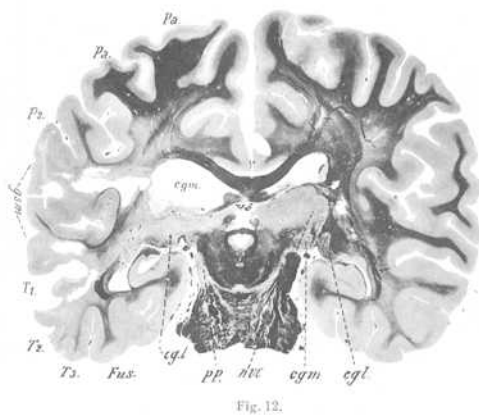
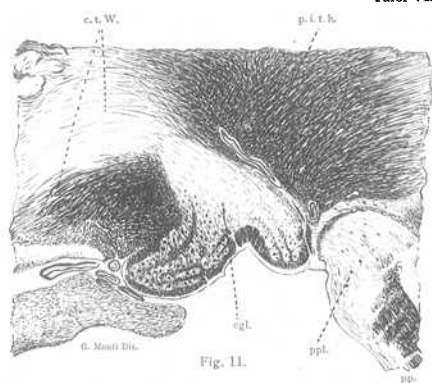
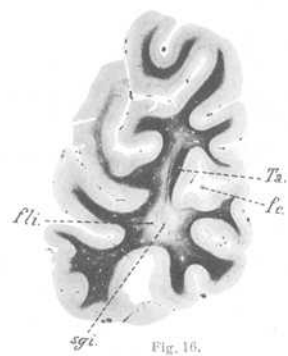
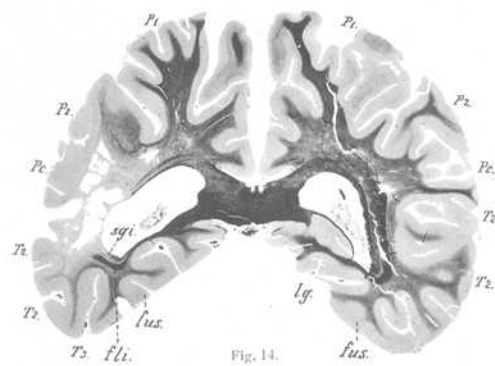
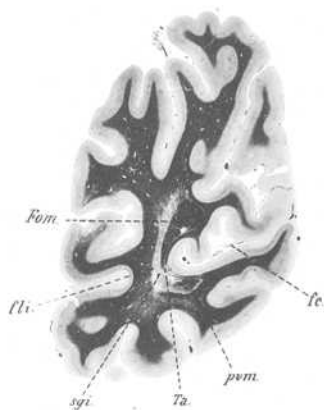
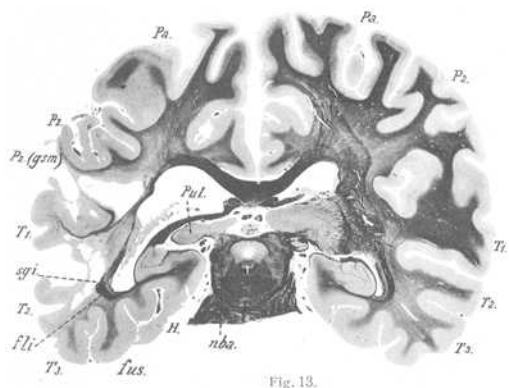


Fig. 8.





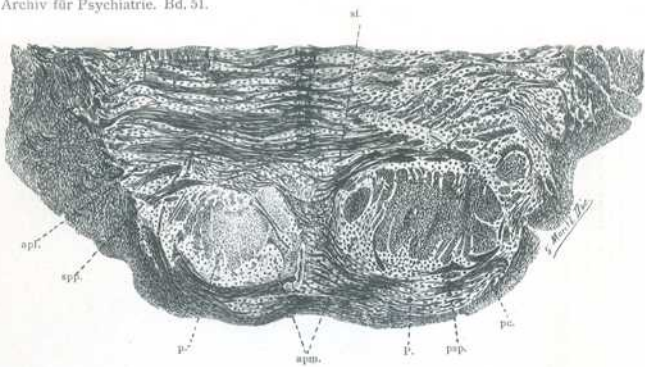


Fig. 19.

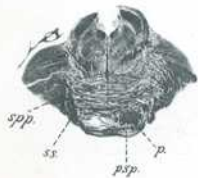


Fig. 17.



Fig. 18.



Fig. 20.



Fig. 21.

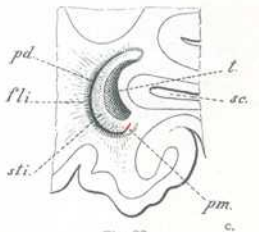
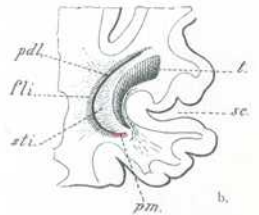
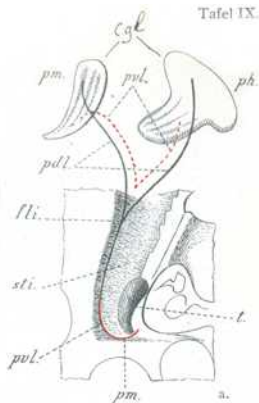


Fig. 22.

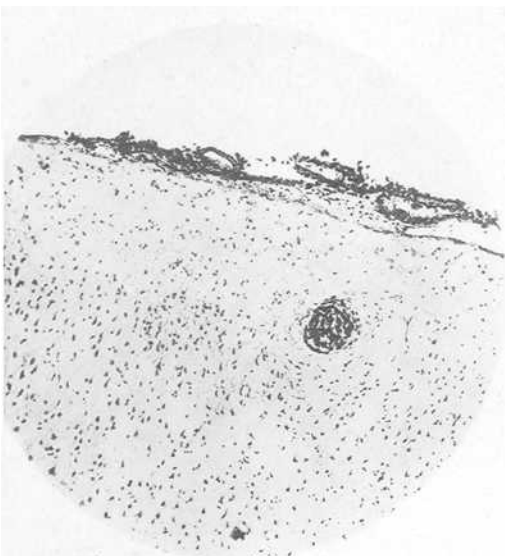


Fig. 1.

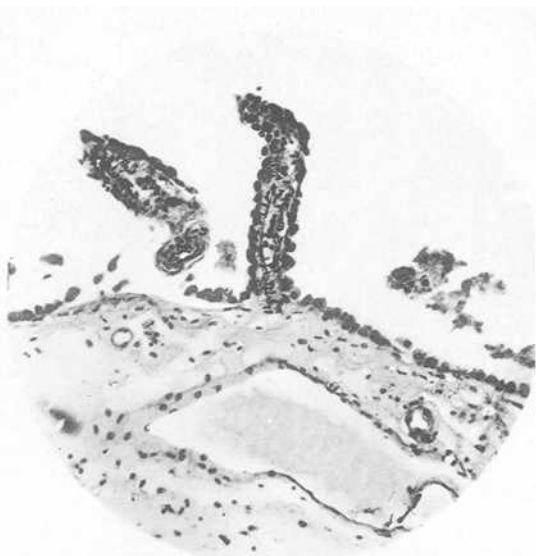


Fig. 2.



Fig. 3.

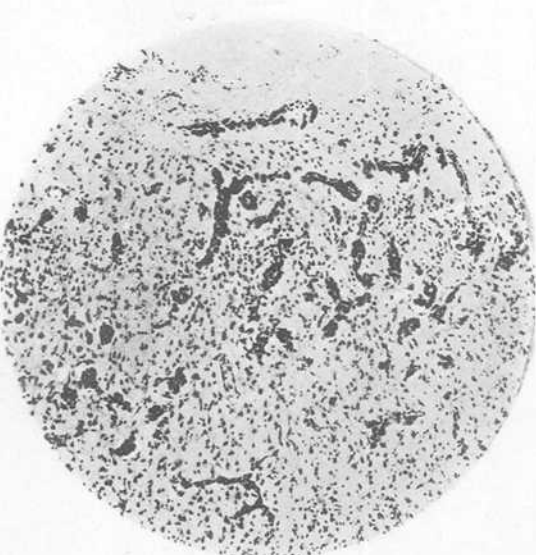


Fig. 4.