

(Aus dem Ukrainischen psychoneurologischen Institut [Direktor: Prof. A. J. Heymanowitsch] und dem Ukrainischen pathologisch-anatomischen Institut [Direktor: Akadem. Prof. M. Melnikow-Raswedenkow] Charkow.)

## Klinik, Pathomorphologie und Histogenese der Chordome.

Von

**G. S. Machulko-Horbatzewitsch und L. L. Rochlin.**

Mit 20 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. August 1929.)

### Inhaltsverzeichnis.

1. Einleitung.
  - Allgemeine Bemerkungen.
  - Klassifikation.
2. Klinik der Chordome:
  - Verlauf, Diagnose.
3. Histogenese und Pathomorphologie der Chordome.
4. Eigene Beobachtungen: Fall 1, Fall 2.
5. Schlußfolgerungen.
6. Literaturverzeichnis.

*Anmerkung.* Der sämtliche klinische Teil unserer vorliegenden gemeinsamen Arbeit wurde von Dr. L. Rochlin, der pathologisch-anatomische Teil von Dr. Machulko-Horbatzewitsch verfaßt.

### 1. Einleitung.

Die Frage der Chordome ist nicht neu; sie ist bereits seit R. Virchows Zeiten, d. h. etwa 80 Jahre her, bekannt geworden, hat aber trotzdem eine gewisse Neuheit und ihr Interesse nicht verloren, wennschon aus dem Grunde, daß die Chordome verhältnismäßig selten anzutreffen sind. Praktische Bedeutung der Chordome ist nicht allzu groß, aber das theoretische Interesse, welches diese Neubildungen bieten, ist ganz erheblich (*H. Ribbert*). Das Chordom ist eine Neubildung, die aus den Embryonalresten der Chorda dorsalis — dem primären Achsen-skelet der Wirbeltiere — entstehen kann. Wie bekannt, können die Chordareste bei uns nicht bloß in Form der Nuclei pulposi verbleiben, sondern auch in Form unbedeutender mikroskopischer Zellengruppen zwischen den Wirbelkörpern. Infolgedessen ist schon rein theoretisch zuzulassen, daß die Chordome an jeder Stelle in der ganzen Ausdehnung der Wirbelsäule sowie an der Schädelbasis, d. i. von der Sella turcica

angefangen, bis inklusive das Steißbein, entstehen können. Ein Chordom wurde zuerst von *R. Virchow* (1844—1856) beschrieben. Er beobachtete dasselbe am Clivus Blumenbachii im Gebiete der Synchondrosis sphaeno-occipitalis und hat eingehend den eigenartigen Bau dieser Neubildung beschrieben, die er als Chondrom auffaßte und mit dem Namen *Echondrosis sphaenooccipitalis* bezeichnete. Unter dieser Bezeichnung und im Sinne der Auffassung von *R. Virchow* beschrieben diese Neubildung auch einige spätere Autoren, so z. B. *Luschka* (1857), *Zenker* (1858) und *Klebs* (1864).

Doch muß man sagen, daß schon *H. Müller* im Jahre 1858 die Meinung ausgesprochen hat, daß diese Neubildung eigentlich aus den Embryonalresten der Spinalchorda entstehe. Später hat *H. Ribbert* (1895) durch eine Reihe eigener Beobachtungen und Experimente diese Annahme zur Genüge bestätigt. Sehr lange Zeit hindurch hielt man die Chordome für sehr seltene Neubildungen, die augenscheinlich ausschließlich in der Gegend des Clivus Blumenbachii vorkommen können. Nur bei *H. Ribbert* finden wir die Behauptung \*, daß Chordome des öfteren anzutreffen seien, und zwar in 2% von sezierten Leichen; doch konnte dies von keinem der späteren Autoren bestätigt werden. Im übrigen auch weder in unserer Union noch in der Ukraine. Erheblich später wurden caudale Chordome beschrieben, und zwar von *Morpurgo* (1907) bei Mäusen und erst danach haben *Mazzia* (1910) und *Feldmann* (1910) caudale Chordome bei Menschen beschrieben. Endlich sind in den letzteren Jahren Chordome in den verschiedenen Höhen der Wirbelsäule beschrieben worden; so von *Sim* und *Coppel* in der Gegend des 3. Halswirbels, von *Raul* und *Diß* (1924) in der Lumbalgegend, und von *H. Chiari* im Gebiete des 8. Halswirbels (1928). Abseits sind 3 Fälle mit einer ungewöhnlichen Lokalisation der Chordome zu stellen — 2 Fälle von *Korizky* sowie von *Rubaschow*, wo es Chordome der Kiefer gab, sowie der Fall von *Alezais* und *Peyron*, wo das Chordom sich in der Occipitalgegend entwickelt hatte. Schon bei sehr oberflächlicher Literaturübersicht über diese Frage fällt auf, daß immer häufiger rein kasuistische Fälle dieser interessanten Neubildung beschrieben werden. So konnte *Coenen*, der selbst eigentlich kein Chordom gesehen hatte, in seinem Vortrage der 48. Versammlung deutscher Wundärzte eine Literaturübersicht von 68 Chordomfällen machen. Diesem Verfasser gehört der erste Versuch einer Klassifikation der Chordome nach dem topographischen Prinzip. Er versuchte auch eine Einteilung der Chordome in maligne und gutartige zu machen.

#### *Klassifikation der Chordome.*

*Coenen* und danach *A. Melnikow*, *K. Jelenewsky*, *Andler* und andere Autoren geben folgende Charakteristik einzelner Gruppen der Chordome.

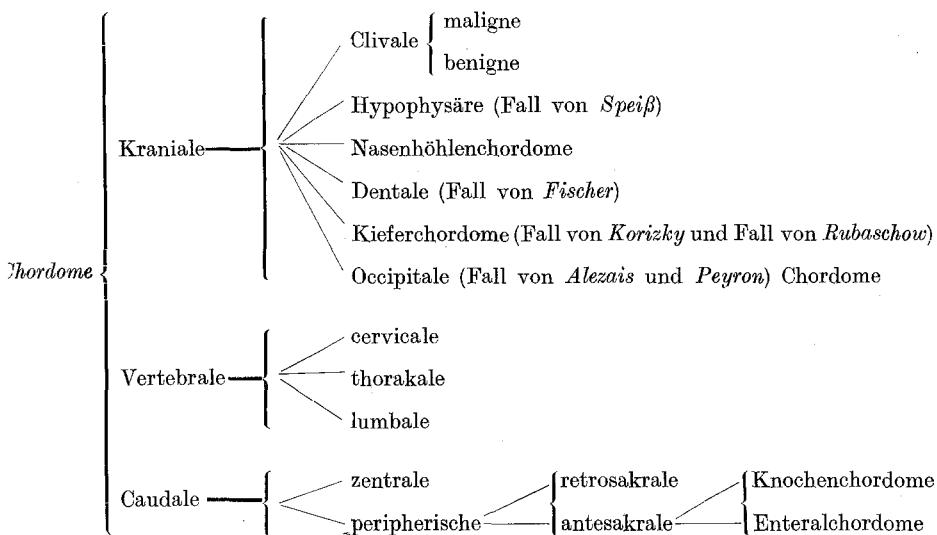
\* Auf Grund des Befundes von *Steiner*, welcher 10 mal (2%) an 500 Leichen kleine Neubildungen von diesem Typus in der Clivusgegend gefunden hat.

*Kraniale Chordome* werden am häufigsten in der Gegend des Clivus Blumenbachii und erheblich seltener in den benachbarten Gebieten angetroffen. Von denselben sind die *gutartigen* embryonale Neubildungen, welche höchstens Erbsen- bis Haselnußgröße erreichen. Sie wachsen meistens auf einer Exostose und haben manchmal einen sehr dünnen Fuß; sie können durch die Dura mater durchwachsen und lagern sich dann neben der weichen Hirnhaut irgendwo in der Gegend der Art. basilaris oder des Pons Varolii. *H. Ribbert* hebt hervor, daß es bei der Herausnahme des Gehirns leicht sei, diese Geschwülste gleichzeitig mit dem Gehirn zu entfernen, so daß man sie übersehen könne. Das Gewebe dieser Neubildungen besteht aus großen blasigen Zellen und verhältnismäßig knapper, homogener, zarter Zwischenzellensubstanz. Durch ihre Lagerung neben der *Varolischen* Brücke können sie bei ihrer Entwicklung Funktionsstörungen der Nervenzentren verursachen, können aber auch keine Störungen hervorrufen.

*Bösartige Clivuschordome* zeichnen sich durch ihre Größe und das destruktive Wachstum aus. Meistens sitzen derartige Chordome auf einer breiten Basis oder sie wachsen manchmal aus der Tiefe des Knochens heraus und haben diffusen Charakter. Charakteristisch für die bösartigen Chordome ist der Umstand, daß sie die Dura mater nicht durchwachsen, dafür aber usurieren sie sehr oft die Knochen, zerstören den Clivus und die benachbarten Knochen, und können nach oben in der Richtung der Sella turcica oder in der Richtung der Nasenhöhlen auswachsen. In der Regel wachsen dieselben in sagittaler Richtung.

Außer dem Clivus finden sich kraniale Chordome in der Gegend der Hypophyse, der Nasenrachenhöhle und des Zahnpfostens des 2. Wirbels. An diesen Stellen kommen Chordome bedeutend seltener vor, haben aber meistens den Charakter bösartiger Geschwülste. Unter den hypophysären und den Pharyngealchondromen ist zu unterscheiden zwischen den primären, d. h. eben solchen, die an diesen Stellen selbst sich entwickeln und ihren Anfang haben, und den sekundären, die bald auf die Hypophysengegend übergehen, bald in den Nasengang von dem Clivus her durchwachsen (siehe Tabelle 1). Von dentalen Chordomen wurde nur ein Fall (*von Fischer*) beschrieben. Außerdem beschrieb *Korizky* einen Fall von Kieferchordom bei einem 12monatigen Kinde, welches in Gestalt von zwei angeborenen Knötchen an den Zahnrändern des Ober- und Unterkiefers erschienen war. Ein ähnlicher Fall eines Kieferchordoms wurde neulich von *Rubaschow* bei einem Säugling beschrieben. Nach der Zusammenstellung von *Al. Melnikow* wurden bei der Gesamtzahl von 45 Kranialchordomen 6 Krankenfälle operiert: 1 Fall eines Clivuschordoms, 2 Fälle hypophysärer, 3 Fälle pharyngealer und 1 Fall von Kieferchordom. In 3 Fällen Rezidiv, in einem letaler Ausgang.

Tabelle 1. *Topographische Klassifikation der Chordome nach Coenen und Andler.*  
(Von den Autoren detailliert.)



*Vertebräle Chordome* finden sich sehr selten. Bis jetzt wurden nur 8 Fälle solcher Chordome beschrieben, welche sämtlich den Charakter maligner Geschwülste hatten. Im Falle von *Sim* und *Cappel* handelte es sich um eine Geschwulst, welche aus dem Körper des 3. Halswirbels ausgewachsen und Metastasen in die Halslymphdrüsen gegeben hat. Im Falle von *Raul* und *Diß* (1924) war es eine bösartige Geschwulst in der Lumbalgegend, in dem von *H. Chiari* (1918) eine ziemlich große Geschwulst, welche aus dem Körper des 5. Halswirbels hervorwuchs, sich rasch entwickelte und eine Reihe nervöser Störungen mit einer Lähmung der Extremitäten und des Darmtrakts zuletzt verursachte. Im Leben der Kranken wurde eine Caries der Wirbelsäule angenommen, bei der Autopsie aber hat sich eine Geschwulst mit einem für das Chordom charakteristischen Bau ergeben. Außerdem sind vertebrale Chordome von *Link* und *Warstadt*, *André*, *Thomas* (1928), *Babinsky* und *Jarkowsky* (1924), *Urechia* und *Mathyas de Clux*, *Smirnowa-Samkowa* (1928) beschrieben worden.

*Caudalchordome*. Die Geschichte derselben beginnt eigentlich, wie wir schon hingewiesen haben, seit dem von *Feldmann* (1910) beschriebenen Fall. In den letzteren Jahren häufen sich immer mehr Beschreibungen von Fällen mit Chordomen des caudalen Teils der Wirbelsäule. So konnte schon *Coenen* (1925) 25 Fälle aus der Literatur vereinigen. *Melnikow* und *Jelenewsky* (Anfang 1928) berichten über 36 Fälle aus der Literatur und führen ihre eigene 37. Beobachtung eines Caudalchordoms

an. Tschechische Autoren — *I. Podlaha* und *F. Pavlica* (Ende 1928) — verzeichnen 43 Fälle unter Anführung des 44. einer eigenen Beobachtung). Alle bisher beschriebenen caudalen Chordome waren maligne Geschwülste in klinischer wie in pathologisch-anatomischer Beziehung. Es ist interessant, daß die Bösartigkeit dieses oder jenes Chordoms in gewissem Maße von dessen Lokalisation abhängt. Als am meisten bösartig gelten die zentral-caudalen Chordome, und zwar diejenigen, welche aus der Mitte des Kreuzbeins entstehen, während die retrosakralen Geschwülste als relativ gutartig anzusehen sind. Entsprechend *Andlers* Einteilung gehören zu den caudalen Chordomen auch die Enteralchordome. Von solchen enteralen Chordomen, die mit dem Knochen nicht vereinigt sind und nur mit dem Darmtrakt im Zusammenhang stehen, wurden bis jetzt zwei Fälle beschrieben (*Albert* sowie *Lewis*). Außer ihrem kasuistischen Wert sind enterale Chordome für uns von Interesse noch in der Beziehung, daß sie durch die Tatsache ihrer Erscheinung unsere Ansichten über die entodermale Entstehung der Chordome überhaupt bestätigen.

Zu den letzteren statistischen Zusammenstellungen der caudalen Chordome (von *Coenen*, *Andler*, *Podlaha* und *Pavlica*) haben wir noch die in der Literatur noch nicht erwähnten Fälle von *Melnikow* und *Jelenjewsky* sowie von *Thomas Ramsay* zuzufügen.

Tabelle 2. Statistik der Chordome nach verschiedenen Autoren.

Jahr der Statistik	Autoren	Kraniale Chordome										Caudale Chordome										Zusammen		
		Benigne Chordome					Maligne					Benigne Chordome					Maligne					Chordome		
		Cervischordome		Hypophysäre Chordome	Pharyngeale Chordome	Dentalchordome	Kieferchordome		Occipital-chordome	Zusammen	Kraniale Chordome		Vertebrale maligne Chordome	Zentrale Chordome	Retrosakrale Chordome	Antesakrale Chordome	Unterale Chordome	Ohne bestimmate Lokalisation	Zusammen	Kraniale Chordome	Vertebrale Chord.	Caudale Chordome		
		—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	
1925	<i>Coenen, Herm.</i>	21	14	1	5	1	—	1	48	—	4	8	13	—	—	—	25	43	—	—	25			
1926	<i>Andler . . . .</i>	—	—	—	—	—	—	—	—	—	4	8	16	2	—	—	30	—	—	—	30			
1927	<i>A. Melnikow u. K. Jelenjewsky</i>	21	16	1	5	1	1	—	45	2	4	8	18	—	7	37	45	2	37					
1928	<i>Podlaha und Pavlica . . . .</i>	—	—	—	—	—	—	—	—	—	4	8	18	—	14	44	—	—	—	44				
1929	Autoren . . . .	21	18	1	5	1	2	1	49	8	4	8	18	2	14	46	49	8	46					

## 2. Die Klinik der Chordome:

### Symptomatologie, Verlauf, Diagnose.

Die unmittelbare Nähe der Chordome zum Zentralnervensystem ist es, welche die besondere theoretische, sowie praktische Wichtigkeit einer klinischen Erforschung derselben bestimmt. Die Mannigfaltigkeit

und der Reichtum klinischer Erscheinungen seitens des Nervensystems steht in enger Abhängigkeit von den intimen Beziehungen und Aufeinanderwirkungen, welche es mit dem wachsenden Gewebe der Geschwulst eingehet. Die Gesetzmäßigkeiten der Entwicklung dieser letzteren, der Charakter und die Wachstumsrichtung der Chordome, sowie die topische Beziehung derselben zum Zentralnervensystem, all diese Momente erscheinen als wichtige Faktoren, welche das jeweilig wechselnde klinische Bild des Reagierens des Nervensystems auf die auf dasselbe einwirkende Geschwulst bestimmen. Diese klinische Mannigfaltigkeit und Fülle der Beziehungen zwischen dem Tumor und dem Nervensystem ist dankbar für die Aufklärung einer Reihe von allgemeinen Problemen der Neuropathologie. Die praktische Bedeutung der Chordome wird aber vor allem bestimmt durch die Frage der Vorbeugung jener schweren, das Leben gefährdenden Erscheinungen, die durch die besonders wichtige Rolle des Zentralnervensystems im Leben des Organismus und in erster Linie durch die Möglichkeit und die Wirkung ihrer operativen Entfernung bedingt sind.

Es war aber nicht die Wichtigkeit der klinischen Erlernung der Chordome, welche die Geschichte ihrer Erforschung bestimmte. Mit der klinischen Erforschung der Chordome wurde viel später als mit der pathologisch-anatomischen begonnen. Wenn auch schon *Klebs* (1864) über die Beobachtung eines Chordoms mit klinischen Erscheinungen seitens des Nervensystems mitteilt (Fall von Chordom bei einem mitteljährigen Manne mit Anfällen tetanischer Konvulsionen), so ist doch nach gerechter Bemerkung von *Coenen* erst die Arbeit *Grahls* (1903) als die erste klinische Arbeit in voller Bedeutung des Wortes zu betrachten, welche eine Epoche der klinischen Beschreibung der Chordome eröffnet hat.

#### *Alter und Geschlecht.*

Von den in der Literatur beschriebenen Chordomfällen konnten wir Auskünfte über das Geschlecht und das Alter ihrer Träger nur in 71 Fällen bekommen, was im Verhältnis zur Gesamtzahl der beschriebenen Fälle 71% ausmacht. In den übrigen 29 Fällen, wo die Angaben über das Alter und Geschlecht fehlen, handelt es sich zumeist um zufällige anatomische Befunde von gutartigen Chordomen, die im Leben keine klinischen Erscheinungen hervorgerufen haben. Die genannten 71 Fälle, in denen Alters- und Geschlechtsangaben vorhanden waren, lassen sich nach diesen letzteren Merkmalen in folgender Weise einordnen (Tab. 3).

Wie man aus dieser Tabelle ersieht, finden sich Chordome bedeutend öfter bei Männern (46 Fälle) als bei Frauen (25 Fälle). Das meiste Prozent fällt auf das Alter über 40 Jahre (bis 40 Jahren 26 Fälle, nach dem 40. 46 Fälle). In der Entwicklung des klinischen Bildes der Chordome hat die topische Beziehung derselben zum Nervensystem die wichtigste

Bedeutung. Die verschiedene Lokalisation der Chordome in der Ausdehnung der Wirbelsäule von dem kranialen bis zum unteren caudalen Teil, welche unserer anatomischen Einteilung zugrunde liegt, kann auch der klinischen Einteilung zugrunde gelegt werden. Der krasse Unterschied im klinischen Bilde der Chordome je nach deren Lokalisation erfordert es, die klinische Beschreibung der Chordome einzeln für ihre verschiedenen Lokalisationstypen vorzunehmen. Es ist auch zweckmäßig, eine gesonderte klinische Beschreibung für die gutartigen und die bösartigen Chordome zu geben, denn diese Einteilung derselben stützt sich hauptsächlich auf die Klinik und wird vorzugsweise durch die Schwere der klinischen Erscheinungen seitens des Nervensystems, abhängig von der zerstörenden Wirkung ihres progressiven Wachstums auf das letztere, bestimmt.

Tabelle 3.

Alter	Geschlecht		Gesamtzahl
	Männer	Frauen	
Bis 20 Jahre	2	—	2
Von 20 bis 30 Jahre	6	5	11
„ 30 „ 40 „	8	5	13
„ 40 „ 50 „	10	4	14
„ 50 „ 60 „	11	5	16
Über 60 „	9	6	15
Im Ganzen:	46	25	71

*I. Craniale Chordome.*

## 1. Gutartige Chordome des Clivus Blumenbachii.

Die 21 Fälle von gutartigen Chordomen des Clivus Blumenbachii, welche von Coenen aus der Literatur gesammelt und in seiner monographischen Arbeit beschrieben worden sind, waren fast sämtlich zufällige anatomische Befunde bei Obduktion der Leichen von Personen, die an verschiedenen Ursachen gestorben waren. Die Beschreibung dieser Fälle gehört den Anatomen und ihre klinische Beschreibung fehlt. In gewissem Maße wird dies durch die natürliche Knappheit der Klinik der gutartigen Chordome erklärt. Die Unausgeprägtheit der klinischen Erscheinungen ist wahrscheinlich zu erklären durch das Fehlen der Aggressivität im Wachstum der gutartigen Chordome, durch dessen langsamen Charakter, weiche Konsistenz der Geschwulst, was dem Nervengewebe die Möglichkeit gibt, sich den geänderten Verhältnissen anzupassen und seine anatomische, sowie funktionelle Vollwertigkeit zu bewahren. Von den Fällen mit Erscheinungen seitens des Nervensystems sind der oben bereits erwähnte Fall von Klebs mit tetanischen Konvulsionen, und die 3 Fälle von Lenker (1857) zu verzeichnen, welch

letztere, nach der Meinung von *Larkin*, wenn sie auch kein neurologisches Interesse und kein klares neurologisches Bild hatten, bei der Obduktion jedoch eine leichte Pachymeningitis hämorrhagica ergeben haben.

Von den späteren gutartigen Clivuschordomen sind die Fälle von *Grubner* (1901), *Meschedi* (1905) und *Pardi* (1920) zu erwähnen.

## 2. Bösartige Chordome des Clivus Blumenbachii.

Wenn die Klinik der benignen Clivuschordome arm und fast unausgeprägt ist, so ist umgekehrt die Klinik der bösartigen Chordome sehr reich an Mannigfältigkeit und Kompliziertheit der krankhaften Erscheinungen. Die Größe des Tumors und seine Wachstumsrichtung können schon durch die Topik allein in einigen Fällen Affektions-symptome mit Lokalisation in der mittleren Schädelgrube, in den anderen Erscheinungen seitens der hinteren Schädelgrube und des Kleinhirn-brückenwinkels, in den dritten wieder, wenn der Tumor nämlich nach vorne wächst, einen Symptomenkomplex der vorderen Schädelgrube bedingen.

In 15 Fällen, wo Angaben über Geschlecht und Alter der Chordom-kranken vorhanden sind, ist die *Geschlechtsverteilung* gleichmäßig (8 Männer, 7 Frauen), das *Alter* ist über 30 Jahre (30—40 Jahre 40 Fälle, über 40 Jahre 6 Fälle, unter 30 Jahre 1 Fall).

Die *Größe* der Chordome variiert von Himbeer- bis zu Faustgröße (*Jelliffe* und *Larkin*). Das größte Chordom, das die ganze mittlere Schädelgrube ausfüllte, war im Falle *Häßners*, das kleinste, bei *Argaut* von einer Mandelgröße, welches klinische Erscheinungen seitens des Kleinhirnbrückenwinkels gegeben hatte. Die Wachstumsform der Chordome ist verschieden: stielartig, pilzartig, kugelförmig, diffus (*Coenen*).

### Symptomatologie.

Die Symptomatologie der Chordome äußert sich wie die Sympto-matologie der Hirngeschwülste überhaupt in allgemeinen Hirnsymptomen und Herdsymptomen von lokalisatorischer Bedeutung.

*Allgemeine Hirnerscheinungen* einer Hirngeschwulst äußern sich nicht immer in Form eines charakteristischen und voll ausgeprägten Symptomenkomplexes; es sind manchmal nur einzelne Zeichen des erhöhten intrakranialen Druckes vorhanden. In den meisten Chordomfällen werden diese von starken Kopfschmerzen mit verschiedener Lokalisation, zumeist in der Occipitalgegend, manchmal aber in der Parietal- und Frontalgegend, begleitet (*Grahl*, *Seifer*, *Frenkel*, *Bassal*, *Jelliffe*, *Larkin*). Schwindel und Erbrechen kommen seltener vor (*Seifer*, *Häßner*, *Frenkel* und *Bassal*, *Jelliffe* und *Larkin*). Charakteristisch sind auch die ver-schiedenartigen psychischen Störungen: Delirien, Apathie, Betäubung, Somnolenz und in späteren Stadien komatöser Zustand (*Eitel*, *Frenkel*,

*Bossol*). Ein Chordomkranker litt an ausgeprägter Geisteskrankheit (Fall von *Eitel*). Des öfteren sind Stauungspapillen vorhanden, doch gibt es eine Reihe von Fällen, in denen bei stark ausgesprochenen anderen allgemeinen Hirnerscheinungen die Stauungspapillen nicht ausgeprägt sind (*Grahl, Seifer, Häßner*). Auf dem Hintergrunde dieser allgemeinen Hirnsymptome, die monatelang andauern können, treten dann verschiedene lokale *Herdsymptome* auf. Der dem Tumor unmittelbar anliegende Hirnstammteil (Pons Varolii, verlängertes Mark) bestimmt nun die für die bösartigen Clivuschordome am meisten charakteristische Symptomatologie. In erster Linie äußert sich dieselbe in einer Läsion dieser oder anderer Hirnnerven, dann folgen Symptome einer Affektion der in den Hirnstamm gehenden langen Leitungsbahnen (Pyramiden, Schleife).

Das verlängerte Mark reagiert auf die Geschwulst mit pathologischen Veränderungen seitens der in ihm gelagerten caudalen Gruppen der Hirnnerven und mit der für dasselbe charakteristischen Klinik der Bulbärerscheinungen. Von den Hirnnerven wird am häufigsten der N. abducens betroffen. Seine Läsion wird von einer Begrenzung bzw. Fehlen der Bewegung eines Augapfels nach außen, Strabismus convergens und Diplopie begleitet (*Jelliffe* und *Larkin, Grahl, Swars, Häßner*). Manchmal ist die Abducenslähmung einseitig, häufiger aber beiderseitig, besonders in vorgesetzten Fällen. Bei gleichzeitiger Affektion des 3., 4. und 6. Paares tritt vollständige Bewegungslähmung des Augapfels auf. Die Nähe des Tumors zur Gegend des Gangl. Gasseri und seiner Fortsetzungen ergibt verschiedene Reizungs- oder Ausfallserscheinungen seitens des N. trigeminus. Für eine Affektion dieses letzteren sind Sensibilitätsstörungen in dem von ihm innervierten Hautgebiet, Schmerzen in der entsprechenden Gesichtshälfte, Hornhaut- und Bindegauanästhesie, sowie auch Paresen seiner motorischen Portion charakteristisch (*Frenkel, Bossel, Jelliffe und Larkin, Häßner*). Bei Affektion des N. facialis sind bald Ausfallserscheinungen mit Lähmung des Musculus orbicularis oculi und der Gesichtsmuskulatur, bald Erscheinungen von erhöhter reflektorischer Erregbarkeit vorhanden. Eine Gesetzmäßigkeit in der Facialisaffektion nach dem zentralen oder peripherischen Typus wird nicht beobachtet. Der Tumor kann ebenfalls den N. acusticus in Mitleidenschaft ziehen und in den Porus acusticus durchwachsen (*Coenen*), ohne dabei Taubheit hervorrufen zu müssen. Eine wichtige Stelle in der Klinik der bösartigen Clivuschordome nehmen die Läsionen der caudalen Gruppe der Hirnnerven ein. Hier ergibt eine Affektion des N. glossopharyngeus Geschmacksstörungen in den von ihm innervierten Zungenteilen, Accessoriuläsion führt zu verschiedengradiger Schwäche des M. sternocleido-mastoideus und des Cucullaris. Bei Ausdehnung des Prozesses auf den N. hypoglossus kommt es zur Atrophie der Zunge, fibrillären Zuckungen in derselben und Erschwerung ihrer

Bewegungen. Dabei treten des öfteren Erscheinungen von Dysarthrie und Dysphagie (*Jelliffe* und *Larkin*, *Frenkel* und *Bassal*, *Eitel*, *Wegelin*, *Daland*) auf. Die Hirnnervenläsionen gehen zumeist nach dem Typus der Läsion des peripherischen Neurons einher und werden von pathologischen Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit und von Entartungsreaktion begleitet.

Gleichzeitig mit den Symptomen seitens der Hirnnerven kommt es häufig zu einer Affektion der durch die Varolibrücke und die Hirnschenkel gehenden langen Leitungssysteme. Seitens der motorischen Bahnen gibt es hier auch Reizungsscheinungen, wie klonische und tonische Zuckungen in den Extremitäten (*Kotzareff*) und am Rumpf (*Eitel*), sowie Ausfallserscheinungen (Hemiparesen, Hemiplegien) (*Lenke*, *Seifer*, *Jelliffe* und *Larkin*).

Sensibilitätsstörungen ergänzen manchmal den Symptomenkomplex. Im Falle *Grahls* bestanden dieselben in einer totalen Hemianästhesie und in Störungen der tiefen Sensibilität. Das Kleinhirn reagiert auf den Tumor mit seinem gewöhnlichen klinischen Symptomenkomplex: schwankender Gang, Asynergien, Adiadochokinese usw. (*Grahl*, *Eitel*, *Kozareff*, *Swars*). Bei Wachstum des Tumors nach vorne können Kompressionserscheinungen seitens des Chiasma nervorum opticum oder der Tractus optici-Hemianopsie, Protrusio bulbi (*Eitel*, *Jelliffe* und *Larkin*) auftreten.

*Verlauf.* Der Symptomenreichtum in der Klinik der bösartigen Clivuschordome äußert sich in verschiedenen Zusammenwicklungen der oben genannten Symptome und in jeweilig verschiedentlicher Reihenfolge ihres Auftretens. Nur bei diffusen Chordomen, die die ganze Schädelbasis einnehmen, ist die Klinik derselben durch einen weiten Symptomenkomplex charakterisiert. Für gewöhnlich aber gibt die Wachstumsrichtung der Chordome, sowie ihre Größe, besonders in den Anfangsstadien umschriebene und begrenzte Symptomenkomplexe seitens der hinteren und mittleren, seltener der vorderen Schädelgrube. Nach *Coenen* sind die Hauptsymptome im Anfangsstadium der Erkrankung die Augensymptome (Strabismus, Diplopie), im Endstadium sind es die Bulbärsymptome. Der Tod tritt meistenteils infolge der Bulbärscheinungen im komatösen Zustand auf. Auf dem Hintergrunde allgemeiner Hirnerscheinungen tritt plötzlich eine einseitige resp. beiderseitige Abducenslähmung auf mit nachfolgendem progressiven Inmitleidziehen anderer Hirnnerven und Erscheinungen seitens der langen Leitungsbahnen (Pyramiden, Schleife) — Dauer der Erkrankung, von dem Zeitpunkt des ersten Beginns klinischer Symptome bis zum Todseintritt, schwankt in ziemlich weiten Grenzen. In Fällen von *Frenkel* und *Bassal*, *Eitel*, *Kotzareff*, *Jelliffe* und *Larkin* trat der Tod nach Verlauf eines Jahres auf. In den Fällen von *Grahl*, *Seifer* und *Häßner* war die Dauer der Erkrankung 4—5 Jahre und in *Lemkes* Fall dauerte sie 12 Jahre lang.

Große Bedeutung für die Dauer der Erkrankung hat der Zeitpunkt, wenn das gutartige Wachstum des Chordoms in das Stadium des zerstörenden und aggressiven Wachstums in bezug auf die das Chordom umgebenden Gewebe übergeht, was zu Funktionsstörungen und Abbau dieser Gewebe mit deren Durchwachsen von dem Geschwulstgewebe führt. *Coenen* sowie die meisten anderen Autoren sehen in diesem das bestimmendste Moment für die Bösartigkeit der Chordome. Chordommetastasen sind verhältnismäßig selten. Im Falle von *Jelliffe* und *Larkin* waren Metastasen im Gebiete der Brust und Kreuzwirbel vorhanden, welche klinisch Paraplegia inferior gegeben haben. Im Fall von *Kotzareff* waren Metastasen in den retrotrachealen und abdominalen Lymphdrüsen vorhanden. Andere Zeichen der Bösartigkeit der Chordome wurden nicht beobachtet.

*Diagnose.* Die Diagnose eines Cranialchordoms wurde im Leben zweimal gestellt (*Linelk, Miodowsky*) auf Grund der histologischen Untersuchung von für die Probeanalyse gewonnenen Geschwulststückchen oder der im Pharynx angewachsenen Teile. *Coenen* findet, daß ohne histologische Untersuchung die spezielle Diagnose eines Clivuschordoms kaum je gestellt werden könne. Die Diagnose kann nur allgemein auf einen Tumor der Schädelbasis lauten. In einigen Fällen gibt es nur die Möglichkeit ein Chordom anzunehmen auf Grund des Beginns der Erkrankung mit Abducensparese und Augensymptomen bei nachfolgendem allmählichen Hineinziehen der übrigen Hirnnerven. Eine Stütze für die Diagnose eines Tumors an der Basis bildet die Röntgenuntersuchung. In dem Falle von *Häßner* und *Swars* ergab diese auf dem Ecrain den Schatten eines Schädelbasistumors und im Falle *Kotzareff's* eine Zerstörung der hinteren Wand der Sella turcica. Schwierigkeit der Chordodiagnose ist in geswisem Maße mit ihrer ungenügenden klinischen Bearbeitung verbunden. In den kapitalen Arbeiten *Oppenheim's, Lewandowskys*, in den über Hirntumoren handelnden Monographien von *Christantien, Oliva-Cron* ist von den Chordomen nicht einmal die Rede. Es ist interessant, daß auch in der speziell den Hirntumoren gewidmeten Arbeit im Neuen Chirurgischen Archiv *Babinskys* die Chordome keine Erwähnung gefunden haben.

## II. Vertebrale Chordome.

Diese Chordome gehören zu den Ausnahmeseltenheiten. Prof. *Jeleniewsky* und *A. Melnikow* verweisen auf zwei Fälle aus der Weltliteratur und heben ihre unzureichende Erforschung hervor. Großes Interesse verdient in dieser Beziehung der in der Pariser neuropathologischen Gesellschaft vorgestellte Fall von *André Thomas*. Dieser Fall ist dadurch interessant, daß hier mittels Radiographie nach Lipojodoleinspritzung in die Arachnoidal sackhöhle die Diagnose eines spinalen Tumors im Leben gestellt werden konnte.

Bei einer 58 Jahre alten Frau entwickelten sich im Zusammenhang mit einem Trauma der Halswirbelsäule Erscheinungen von Quadriplegie. Röntgenologische Untersuchung bei gleichzeitiger Lipojodolinjektion stellte eine Geschwulst in der Höhe des 4. Halswirbels fest. Die Geschwulst wurde operativ entfernt mit nachfolgender fast völliger Herstellung der gestörten Funktionen.

Auch ein Fall von *H. Chiari* verdient Erwähnung. 55 jährige Frau. Juli 1927 leichte Schwäche im rechten Arm. In den nachfolgenden drei Monaten starke Schmerzen in der Nackengegend, die in die Schultern, hauptsächlich nachts ausstrahlten. Im November 1927 Erscheinungen totaler Quadriplegie mit Hypästhesie und Hypalgesie bis C 4. Etwas später Tod infolge Decubitus und Sepsis. Bei der Obduktion wurde eine extradurale Geschwulst (Chordom) in der Höhe C 4 bis C 6 gefunden.

### *III. Caudale Chordome.*

Lokalisation der Chordome im sakralen, caudalen Teil der Wirbelsäule ist in der Klinik der Chordome typisch und hat eine große praktische Bedeutung. Die am meisten erschöpfende klinische Beschreibung der Chordome von diesem Typus gehört *Andler*, der auch die meisten (sieben) Eigenbeobachtungen von Chordomen zu verzeichnen hat. Als eine der späteren Arbeiten mit Literaturverzeichnis aller in der Weltliteratur vorgekommenen Chordomfälle erscheint die Arbeit von *Padloha* und *Pavlica*.

Nach *Stewart* ist das mittlere Alter der Kranken mit caudalen Chordomen 47,5 Jahre, nach *Andler* 51,5. Die von uns gesammelten Angaben über das Alter der Chordomkranken mit caudaler Lokalisation ergeben ein mittleres Alter von 50,8 Jahren. Die genauere Altersverteilung ist die folgende.

*Tabelle 4.*

Alter	Zahl der Fälle
Bis 20 Jahren . . . . .	0 Fälle
Von 20—30 Jahren . . . . .	3 „
„ 30—40 „ . . . . .	2 „
„ 40—50 „ . . . . .	7 „
„ 50—60 „ . . . . .	11 „
Über 60 Jahren . . . . .	12 „
Sämtlich 35 Fälle	

Die größte Zahl der Caudalchordome fällt in das Alter nach 45 Jahren (unter 45 J. nur 6 Fälle). Untere Altersgrenze ist 22 J. (Fälle von *Lewis* und *Beraid*), obere 71 J. (Fall von *Ramsey-Thomas*). Chordome mit caudaler Lokalisation kommen vorzugsweise bei Männern vor. Von 35 Fällen, wo Angaben über das Geschlecht vorhanden sind, sind 26 männliche, 9 weibliche Fälle. *Andler* erklärt das Überwiegen der

caudalen Chordome bei Männern durch eine größere Unterwerflichkeit gegenüber dem Trauma. Diesem Umstand schreibt *Andler* eine große Bedeutung in der Ätiologie der Chordome zu. Er nimmt an, daß die Zahl 18% von Traumen in der Anamnese der caudalen Chordome (in den von ihm angeführten 6 Fällen sichergestelltes Trauma der Kreuzwirbel) überaus groß sei, höher als bei den anderen Tumoren und indem er auf die Experimentsangaben von *Ribbert*, die den Zusammenhang des Chordoms mit einem Trauma feststellen, hinweist, meint er, daß bei aller Unklarheit und Strittigkeit der Frage von dem Zusammenhang zwischen einem Tumor und Trauma im allgemeinen dieses letztere jedoch als wichtiger Faktor in der Ätiologie der Chordome zu betrachten sei.

#### *Symptomatologie.*

Auf der von *Coenen* gegebenen Klassifikation der Chordome fußend gibt *Andler* folgende Einteilung der caudalen Chordome:

1. Zentrale Chordome (die Geschwulst ist im Inneren der Kreuz- und Steißwirbel gelagert).
2. Peripherische Chordome: 1. Retrosakrale Geschwulst, die an der hinteren konvexen Fläche des Os sacrum wächst; 2. Antesakrale (die Geschwulst wächst an der vorderen konkaven Kreuzbeinfläche).
3. Enterale (Chordome, welche primär in den Wänden von Darmteilen liegen).

Wie Prof. *Jelenjewsky* und Prof. *Melnikow* mit Recht bemerken, ist diese Einteilung der caudalen Chordome nicht absolut, denn die Dauer, sowie auch die Entwicklungsrichtung des krankhaften Prozesses verwischt diese Aneinandergrenzung. *Andler* weist darauf hin, daß die Symptomatologie der zentralen und der peripherischen Chordome nur in den Anfangsstadien verschieden sei, während der weiteren Entwicklung der Erkrankung könne man schon diese strenge unterscheidende Gesetzmäßigkeit der caudalen Chordome von zentralem und peripherischem Typus nicht mehr finden, denn es kann ein zentrales Chordom in ein peripherisches umwachsen und umgekehrt. Die Hauptsymptome der caudalen Chordome sind die Nervensymptome. Das Wachstum des Chordoms ruft eine mechanische Kompression von Nervenstämmen und Entartung der Nervenbahnen hervor. Charakteristisch für die Chordome sind die ihrem Typus, ihren Formen und ihrem Verlauf nach verschiedenen Radiculitiden, wenn bei zentralen Chordomen die Nervensymptome Initialsymptome sind, so erscheinen die ersten bei den peripherischen Chordomen zu meist als Spätsymptome.

Bei zentralen Chordomen komprimiert der wachsende Tumor die Wurzeln wie vor ihrem Durchgang durch die intervertebralen Löcher, so auch unmittelbar an den Ausgangsstellen. Beim Wachsen des Tumors nach oben in den Zentralkanal werden der Duralsack, die Cauda equina und der Conus medullaris betroffen.

In Fällen von antesakralen Chordomen ist der Druck des Tumors auf den Plexus sacralis, Plexus coccygeus sowie auf den Grenzstrang des Sympathicus zu beachten. Am wenigsten sind die Nervensymptome in den Fällen mit retrosakralen Chordomen ausgeprägt. Ein langsam nach hinten wachsender Tumor kann während langer Zeit gar keine Nervensymptome hervorrufen.

Von den Nervensymptomen sind an erster Stelle nach ihrer Häufigkeit und Ausgesprochenheit die radikulären Schmerzen zu stellen. *Andler* hat sie in allen seinen sieben Fällen beobachtet und hält die intensiven Wurzelschmerzen für das klassische Frühsymptom der Chordome. Indem sich diese Schmerzen in den verschiedenen Richtungen der Haut, der inneren Organe der Kreuz- und Steißwurzeln ausdehnen und sich meistenteils in der Dammgegend und in den medialen Teilen der glutealen Muskelgruppen lokalisieren, steigern sie sich von kratzenden, bohrenden Empfindungen zu unaushaltbaren und grausam intensiven Leiden der Patienten. In solchen Fällen treten Schlafstörungen auf und nur die Narkotica verschaffen dann gewisse Erleichterung. Für diese Schmerzen ist das anfallsweise Auftreten in den anfänglichen Stadien charakteristisch; in den späteren Stadien werden die Schmerzen beständig.

*Coenen* sieht die Ursache der Intensitätsschwankung der Schmerzen in periodisch auftretenden Anschwellungen der Äste der Art. und Vena hypogastrica sowie in mechanischen Momenten bei Blasen- und Darmfüllung.

Unter Hinweis darauf, daß dieser Annahme die dauerhaften Remissionen der Schmerzen widersprechen, erklärt *Andler* die Intensitätsschwankungen der Schmerzen durch zeitweilige und partielle regressive Veränderungen im Tumor selbst. Uns scheint es am richtigsten, den anfallsförmigen Charakter der Wurzelschmerzen bei caudalen Chordomen im Sinne der zur Genese der tabischen Krisen gehörenden Theorie von *Cenna* zu betrachten, und zwar in den Anfällen eine Entladung von sich langsam und allmählich summierenden Reizen zu erblicken.

Ausfallserscheinungen (radikuläre, sensible und motorische) sind nicht oft, dank dem Prinzip der mehrfachen segmentären Innervation. Sie zeigen auf ausgedehnte Wurzelaffektion (*Andler*). Sensibilitäts- und motorische Störungen von peripherischem Typus sind sehr selten. In dieser Beziehung ist *Walzs* Fall von Interesse, wo der Tumor in das rechte Foramen ischiadicum durchgewachsen war und Erscheinungen einseitiger Ischias gegeben hat.

Großen Platz in der Klinik der caudalen Chordome nehmen die Störungen seitens des Rectum und der Blase ein. Letztere kommen recht oft, wenn auch meist in späteren Stadien vor. Sie beginnen gewöhnlich mit leichten Blasenstörungen (Pollakiurie und Dysurie und steigern sich bis zu ausgesprochenen Lähmungserscheinungen mit verschiedenen Formen von Inkontinenz. Der Detrusor vesicae wird früher als der

M. sphincter getroffen, infolgedessen gibt es zumeist im Beginn Harnverhaltung mit nachfolgender Ischuria paradoxa oder vollständiger Inkontinenz. Sehr oft gibt es gleichzeitige Blasen- und Darmstörungen, vor allem infolge einer gemeinsamen Innervartion des Rectums und der Blase (*Lund, Lewis, Pool*). Isolierte Störung der Defäkation kommt nur als Stuhlverhaltung vor (*Andlers* 8., 5., 6. Fall, *Potoschnik, Lewis, Walz, Sommer*), was die Autoren verschieden erklären: mechanische Erschwerung der Darmentleerung infolge der Kompression des Rectums durch den Tumor, nervöse Störungen von seiten der Sensibilität und Ausbleiben des durch receptorische Nerven geleiteten Defäkationsdranges, Lähmung der mit dem Defäkationsakt verbundenen Muskeln (Beckenmuskeln).

*Verlauf.* Die Schnelligkeit des Tumorwachstums, sowie der Charakter des klinischen Bildes werden von dem Charakter der caudalen Chordome selbst und ihrer Wachstumsrichtung bestimmt. Den schnellsten Krankheitsverlauf haben die zentralen Chordome, am langsamsten wachsen die retosakralen. Die Dauer der Erkrankung schwankt stark. *Stewart, Maccia, Potoschnig* berichten über einen langsamen Verlauf des Prozesses und schätzen in ihren Fällen die Entwicklungszeit des Tumors auf 8 bis 18 Jahre. *Reines* und *Rouslacroix* wissen eine Frist sogar über 20 Jahre. Dabei war in den Fällen von *Debernordo, Micotti, Ribbert* die Dauer des Tumorwachstums 6—10 Monate, in den Fällen von *Podlaha* und *Pavlica*  $1\frac{1}{2}$  Jahr, *Lunda* bis 2 Jahre.

*Andler* nimmt als mittlere Zeit für die Verlaufsdauer der caudalen Chordome von dem Zeitpunkt der Erscheinung erster Symptome bis der Patient sich an den Arzt wendet, 2—5 Jahre an.

Große Bedeutung für den Verlauf der caudalen Chordome hat der jeweilig verschiedene Charakter ihrer Bösartigkeit. Die meisten Autoren heben hervor, daß man diese letztere vor allem im klinischen Sinne verstehen müsse (*Walz, Podlaha, und Pavlica*). Nach der Meinung von *Podlaha* und *Pavlica* müssen bei den einen bösartigen Charakter habenden Chordomen nicht unbedingt alle Zeichen der Bösartigkeit (rasches Wachsen, Zerfall, expansives, infiltrierendes, destruktives Verhalten gegen die umgebenden Gewebe, Neigung zu Rezidiven, Metastasenbildung, Kachexie) vorhanden sein und tatsächlich sind sie es auch nicht.

Das am stärksten ausgeprägte Zeichen der Bösartigkeit der Caudalchordome ist, nach der Meinung der Autoren, die Neigung zu Rezidiven und zu wiederholentlichen Erkrankungen. Zwei- und dreimalige Rezidive sind sehr charakteristisch. Ebenso charakteristisch ist die Durchwachsung und Zerstörung umgebender Gewebe und die Invasion mit Geschwulstzellen der Blut- und Lymphgefäß (Podlaha und Pavlica, Potoschnig, Lewis, Petriwalsky).

Aber viel seltener sind die Metastasen. In den von Podlaha und Pavlica gesammelten 44 Fällen von Caudalchordomen wurden von

ihnen Metastasen nur in 8 Fällen verzeichnet. In den Fällen von *Potschnig* und *Petriwalsky* waren Metastasen in die Leber und die lymphatischen Leistendrüsen, bei *Sewart* in die Muskeln der rechten Schulter sowie des linken Oberschenkels, *Argaut* und *Lestrade* in die Leber, *Petres* in die Leistendrüsen, *Micoti* in die antesakralen lymphatischen Drüsen und in die Milz vorhanden.

*Kachexie* ist auch selten. Sie wurde nur in Fällen von *Lewis*, *Rous-lacroix*, *Reines*, *Peyron*, *Berard*, *Dunne* beobachtet.

*Diagnose.* Der Diagnose zugrunde muß man die Subjektivklagen des Kranken, vor allem die Klagen über Schmerzen, die den Charakter der radikulären haben, legen. Die Objektivuntersuchung muß sich auf die Symptomatologie seitens des Nervensystems, sensorische und motorische Störungen, sowie auf die palpatorische Untersuchung und die Untersuchung per rectum oder per abdominem stützen. Rectaluntersuchung bei den antesakralen Tumoren gab in allen Fällen (mit Ausnahme der Fälle von *Link-Warstat* und *Lewis* mit hochstehenden Tumoren) die Möglichkeit, den Tumor zu palpieren. Der Tumor hat gewöhnlich eine glatte Fläche, nur mit Knoten an einigen Stellen, und ist sehr druckempfindlich, besonders bei dessen zentralem Wachstum. Große Stütze bildet die Röntgenuntersuchung besonders bei zentralen Chordomen, wenn die rectale und die abdominale Untersuchung nichts ergeben können. Für gewöhnlich gibt die Röntgenuntersuchung ein eigenartiges Bild: große fleckenartige, gleichsam durchbohrte Herde auf einem diffusen, das ganze Os sacrum infiltrirenden Schatten.

### 3. Pathomorphologie und Histogenese der Chordome.

Um uns die Frage von der formativen Entstehung der Chordome klar zu machen, müssen wir auf einige Momente der Embryologie und der Onkologie eingehen. Allgemein gesprochen, kann es zweierlei Maßstäbe der Bösartigkeit der Neubildungen geben, einen klinischen und einen pathomorphologischen. Abgesehen von den sehr seltenen gutartigen Clivuschordomen, können wir mit vollem Recht *J. Podlaha* und *F. Pavlica* zustimmen und sagen, daß die Chordome überhaupt bösartige Geschwülste sind, denn sie zerstören die Nachbargewebe, geben hartnäckige und fast ständige Rezidive und entstehen an Stellen, die einer frühzeitigen Diagnose, sowie einem operativen Eingriff wenig zugänglich sind. Aber für den pathologischen Anatomen, der gewöhnt ist die Bösartigkeit der Geschwülste nach dem Grade der Anaplasie, der Schnelligkeit des Wachstums (Mitosenreichtum im mikroskopischen Gesichtsfeld), nach ihrer Fähigkeit Metastasen zu geben u. ä. zu messen, genügt dies nicht. Es ist eben deshalb die Frage von der formativen Histogenese der Chordome für uns von Interesse. Die Entscheidung der Frage der formativen Histogenese der Neubildungen bringt uns näher

zur Entscheidung der Frage ihrer Pathogenese und bekommt deshalb eine eminent praktische Bedeutung, denn man kann ja eine Erscheinung, die man nicht gut versteht, auch nicht bekämpfen.

Der jetzige Zustand der Lehre von den Chordomen läßt Besseres

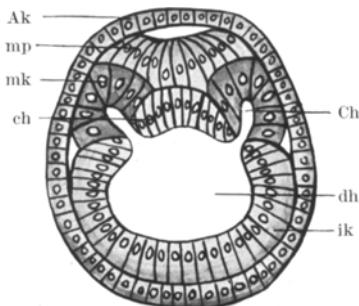


Abb. 1.

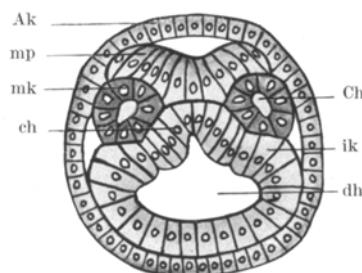


Abb. 2.

Abb. 1. Querschnitt eines Amphioxusembryo zur Zeit der Bildung des 5. Primärsegmentes nach *Hänscheck* und *Räuber*. CH Entodermalstelle, von der die Bildung der Chorda ausgeht, ak, ik, mk äußeres, inneres und mittleres Keimblatt, mp Medullarplatte, dh Darmhöhling, ch Körperhöhle.

Abb. 2. Querschnitt eines Amphioxusembryos mit 5 vollentwickelten primären Segmenten. Man sieht die weitere Etappe der Chordaentwicklung. Nach denselben Autoren. Bezeichnungen wie in Abb. 9.



Abb. 3.

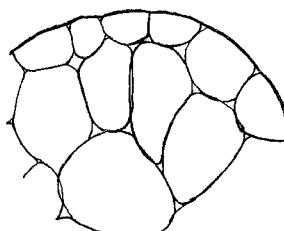


Abb. 4.

Abb. 3. Querschnitt durch die Körpermitte eines Amphioxusembryos mit 11 Primärsegmenten nach denselben Autoren. Man sieht die vollständig formierte Chorda, welche zwischen dem Darm- und dem Medullarrohr gelagert ist.

Abb. 4. Alveolares Chordagewebe. Querschnitt durch die Chorda einer jungen Forelle. (Nach *R. Herlwig*.)

wünschen und verdient eine Revision im Lichte der gegenwärtigen Onkologie.

Wir beginnen damit, daß einige Autoren, wie z. B. *F. J. Tschistowitsch* (1921), das Chordom als eine eigenartige Abart der Chondrome betrachten, wenn sie auch freilich die spinale Chorda als seine Entstehungsquelle erwähnen. Bei *H. Ribbert* findet das Chordom seine Stellung zwischen dem Fibrom einerseits, dem Osteom und Chondrom anderseits, in jedem Fall unter den Geschwülsten von bindegewebigem

Charakter. N. N. Petrow bezeichnet das Chordon als ein *Progonoblastom* im Sinne von *Mathias*, aber wohlverständlich chordaler Entstehung.

M. Schulgin, welcher das Klassifikationsschema der Geschwülste von M. Borst benutzt, rechnet die Chordome zu der Gruppe der embryonalen Chordome, d. h. zu den bindegewebigen Geschwüsten, bezeichnet sie aber als Choristome. Nach A. Melnikow und K. Jelenjewsky ist das Chordom entodermaler Abkunft, denn es entsteht beim Embryo aus einem Teil des Primitivdarms. Wenn auch unter den neueren Autoren keine Meinungsverschiedenheiten bezüglich der Entstehung der Chordome aus dem Gewebe der Chorda dorsalis bestehen, so wird das Chordagewebe selbst bald als Epidermoidgewebe, Studnicka, bald als Archithelium oder Präthelium, Alezais und Peyron, bald als Parathelium oder

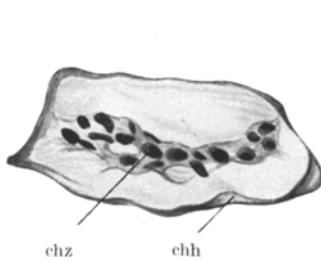


Abb. 5.

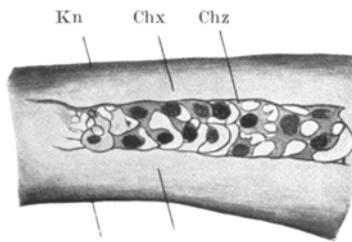


Abb. 6.

Abb. 5. Chordagewebe nach A. Linck. (Die Abbildung ist aus der Arbeit Korizkys entnommen.) Zwischen den Chordahüllen (chh) ist ein Streifen undifferenzierter Chordazellen zu sehen (Chz).

Abb. 6. Vakuolierte Chordazellen nach A. Linck (Chz) Chordazellen, Chk Kanal, Chzw Zwischenzellensubstanz, Kn der mit dem Knorpel grenzende Rand.  
(Abbildung aus der Arbeit Korizkys.)

Apothelium, Berard, Donet u. a., angesehen, und endlich rechnen Podlaha und Parlica die Chordome zu den Epitheliomen und fügen hinzu, daß ihres Erachtens die meisten von verschiedenen Autoren beschriebenen Chordome den Carcinomen ähnlich seien.

Wir gestatten uns, für einen Augenblick die Aufmerksamkeit auf die Chorda dorsalis selbst, als den Boden, auf welchem ein Chordom auswächst, zu richten. Die Spinalchorda, dieses primitive Achsenskelet aller Wirbeltiere, den Menschen inbegriffen, wird im Laufe der Embryonalentwicklung aus dem Entoderm gebildet (R. Hertwig, R. Widersheim, A. Rauber), d. h. sie ist ein Epithelderivat. Die Chorda ist eine elastische Schnur, welche dem ganzen Embryonalkörper entlang zwischen dem Verdauungskanal und dem Nervenstamme zieht und aus eigenartigen großen Zellen, welche manchmal durch ihren Bau an die Pflanzenzellen erinnern, besteht (R. Hertwig). Die Chordazellen liegen zuerst dicht aneinander und haben nur sehr wenig homogene Zwischenzellensubstanz. Später verdickt sich die Zwischsubstanz und das Gewebe wird dem Knorpel ähnlich (R. Rauber). Infolgedessen rechneten einige Forscher, wie z. B. Kölliker,

das Chordagewebe zu der Gruppe der sog. zelligen Knorpel. Aber trotz seines eigenartigen Baues ist es richtiger, das Chordagewebe als ein Epithelgewebe zu betrachten. Das Chordagewebe kann eine besondere Gruppe des Epithelgewebes ausmachen. Um die Chorda bilden sich drei H äute: 1. die innere Haut aus fibrösem oder Knorpelgewebe; 2. elastische Haut manchmal aus zwei Schichten, einer äußeren und einer inneren, bestehend; 3. die skeletbildende Schicht, welche manchmal als die äußere Chordahaut bezeichnet wird.

*R. Hertwig* hält diese skeletbildende Gewebsschicht für das Gewebe, aus dem später die Knorpel und dann auch die Wirbel- und Schädelknochen sich bilden. Die Skeletentwicklung geschieht allmählich; statt der Chorda entsteht zuerst das knorpelige und dann auch das knöcherne Skelet. Aber sogar bei höheren Säugetieren bleiben Chordareste in Form der intervertebralen Menisken (*Nucleus pulposus* und die *Ligamenta intervertebralia*) (*R. Widersheim*) bestehen. Und da endlich zwischen den Wirbeln fibröser Knorpel (*Fibrocartilago intervertebralia*) vorhanden ist, der aus den mit kleiner Menge Kittsubstanz untereinander verbundenen Streifen kollagener Fibrillen besteht,

während zwischen den sich in allen Richtungen kreuzenden Fasern gruppenweise oder einzeln Zellen zerstreut

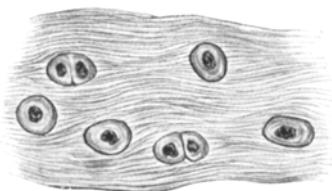


Abb. 7. Faseriger Knorpel auf der fibrocartilago intervertebralis des Menschen nach *A. Rauber*.

sind, welche von kleinen Mengen Knorpelgrundsubstanz umgeben sind (*A. Rauber*), so müssen wir dies, wie es scheint, im Sinne *G. Korizkys* als eine Transformation des epithelialen Chordagewebes in ein apotheliales Gewebe von fibroblastischem Typus betrachten.

Auf diese Weise müssen wir zulassen, daß Reste von dem Chordagewebe in der Richtung zum fibroblastischen Typus in einer mehr oder minder veränderten Form in der ganzen Länge der Wirbelsäule von der sphenooccipitalen Synchondrose bis zum Steißbein verbleiben können. *M. Petrow* schlägt vor, solche Reste nach *Mathias* als *Progonome* zu bezeichnen. Diese embryonalen Reste können unter dem Einfluß verschiedener Ursachen, wenn eine Störung des Zwischenzellengleichgewichtes (*Cohnheim*) entsteht, eine gewisse Wachstumsexpansion gewinnen, die anderen Gewebe verdrängen und zerstören, und sie werden dann, nach dem Ausdruck von *M. Petrow*, echte Geschwülste, Progonoblastome. Vom Standpunkt der Transformationstheorie der Geschwülste von *G. Korizky* ist eine Transformierung eines apothelialen Gewebes in ein epitheliales unmöglich, und ebensowenig können Geschwülste aus dem gleichnamigen Gewebe entstehen. Wenn wir jedoch die Pathomorphologie der Chordome studieren, so fällt uns auf, daß dieselben desto bösartiger sind, je klarer die Ähnlichkeit ihres Gewebes mit dem Epithel-

gewebe hervortritt. Darauf lenken die Aufmerksamkeit *Podlaha* und *Pavlica*, denselben Schluß kann man auch aus den Beschreibungen *Wegelins* und anderer Autoren ziehen, und dasselbe können auch wir auf Grund unserer Untersuchung zweier Chordomfälle bestätigen. Wir können deshalb auch annehmen, daß wir es gegebenenfalls mit einer Anaplasie des zuerst transformierten Chordagewebes, d. h. mit einer gewissen Annäherung desselben an den primordialen Embryonalzustand, zu tun haben. Den Ausdruck *Anaplasie* gebrauchen wir hier im Sinne von *Hansemann* und nicht in dem von *G. Korizky*. Überhaupt scheint es uns schwer, vom Standpunkt der Transformationstheorie *Korizkys* die Pathogenese der Chordome sowie auch anderer Progonoblastome zu begründen. In der Frage der Pathogenese der Chordome stimmen wir dem Standpunkt von *Ribbert*, *Cohnheim* und *M. Petrow* bei.

Welche Momente nämlich es sind, die das blastomatöse Wachstum der chordalen Reste erregen, ist schwer zu sagen. Wie aber erwähnt, lenkte *Andler* die Aufmerksamkeit darauf, daß 18% aller von ihm auf Grund eigener Beobachtungen sowie der Literaturangaben analysierten Chordomfälle auf dem Boden des Trauma entstanden waren. Dies nähert noch mehr die Chordome in der Art ihrer Entwicklung zu den gewissen Sarkomarten. Wir müssen jedoch darauf hinweisen, daß auch bei der Entstehung der Carcinome die mechanischen Momente nicht die letzte Rolle spielen können. Nach allem, was uns über die Pathomorphologie und die formale Entstehung der Chordome bekannt ist, ist für uns die Tatsache von großem Interesse, daß manchmal Chordome, als zufällige Leichenbefunde, bei an allgemeiner Carcinomatose verstorbenen Personen gefunden worden sind. Solche Fälle wurden von *Schreiber* (allgemeine Carcinomatose bei einer Frau. Tod. Zufälliger Befund eines Clivus-chordoms), sowie von *Nebeltau* (Rectumcarcinom bei einer Frau. Tod. Zufälliger Befund eines Clivuschordoms) beschrieben. Und wenn auch *Coenen* diese beiden Fälle zu den gutartigen Chordomen zählt, so glauben wir doch, daß die allgemeine Störung des physikalisch-chemischen Gleichgewichts in dem durch Carcinomatose geschädigten Organismus nicht ohne Einfluß auf die Beschleunigung des Wachstums von entodermalen clivalen Progonomen geblieben sein konnte, was die Entstehung der Chordome in diesen beiden Fällen zur Folge gehabt hat. Dies, sowie die Tatsache, daß in je mehr vorgeschrittenem Alter die Chordome

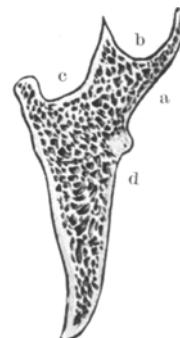


Abb. 8. Sagittaler medianer Durchschnitt des Clivus Blumenbachii, des Keil- und Hinterhauptbeins. Entgegen ihrer Sphenooccipitalsynostose auf der Clivusoberfläche ragt ein kleines Chordom hervor. Abbildung von *H. Luschka* und von ihm 1857 in *Virchows Archiv* abgedruckt.

entstehen, dieselben desto bösartiger sind, bringt die Chordome näher mit den Carcinomen zusammen, was auch auf Grund der Ontogenese zu erwarten wäre.

Die *Pathomorphologie* der Chordome kann man sich auf Grund der Literaturangaben in folgender Weise darstellen. Makroskopisch erscheinen diese als kleine, glashelle, prall elastische, gelatinös aussehende Auswüchse höchstens von Erbsengröße. Diese Geschwülste entstehen subdural am häufigsten im Gebiete der sphenooccipitalen Synchondrose. Sie können durch die Dura in der Richtung zu der Arachnoidea und der weichen Hirnhaut durchwachsen und in diesem Fall sitzen sie meistens auf einem dünnen Stiel. In diesem Aussehen haben diese Geschwülste, nach *Ribbert*, einen gutartigen Charakter und sie können als zufällige Obduktionsbefunde beobachtet werden. Anders sehen die bösartigen Chordome aus. Im Gegensatz zu den gutartigen wachsen sie fast niemals durch die Dura mater hindurch, sondern dringen unter dieser vor als harte, höckerige prall-elastische Geschwülste, zerstören sehr oft unter sich den Knochen und können dann gleichsam mit einer Wurzel in die Knochenmarkhöhle einwachsen. Solche bösartigen Chordome wachsen schneller und erreichen beträchtliche Größen (Kastanien- bis Halbeigröße und noch mehr). Vertebrale und caudale Chordome wurden nur in Form dieses zweiten bösartigen Typus beschrieben. Besonders große Maße erreichen die caudalen (sakralen) Chordome; so beschreiben *J. Podlaha* und *F. Pavlica* (1928) eine Geschwulst ungefähr so groß wie zwei Mannsfäuste.

Was die Beschreibung des histologischen Aufbaues der Chordome anbelangt, so würden wir vergeblich nach dieser auch in den letzteren Ausgaben solch populärer Lehrbücher der pathologischen Anatomie, wie in denen von *L. Aschoff* und *Ed. Kaufmann*, suchen; diese beiden Autoren widmen dem nur einige Zeilen. Eine eingehende Beschreibung des mikroskopischen Bildes der Chordome finden wir nur bei *H. Ribbert* sowie auch in der verhältnismäßig neuen periodischen Literatur (*Link, Wegelin, H. Chari, Podlaha* und *F. Pavlica*). Allgemein gesprochen, kann man im mikroskopischen Bild eines Chordoms zwei Arten von Zellen sehen, welche sich zwischen den Fasernstreifen eines bindegewebigen Stromas befinden, die blasigen und die kompakten Zellen und zwischen diesen mehr minder große Mengen einer zarten schleimähnlichen Zwischenzellsubstanz, welche metachromatische Reaktion mit Thionin gibt. Die großen „blasigen“ Zellen sind den Pflanzenzellen ähnlich. Sie liegen in Gruppen oder in Bändern angeordnet und machen den Eindruck von Epithelzellen. Im Protoplasma dieser Zellen kann man Vakuole verschiedener Größe sehen von ganz kleinen bis zu solchen, die die ganze Zelle ausfüllen, indem sie das Protoplasma ganz an die Peripherie und den Kern seitlich verdrängen und auf diese Weise das Bild eines Ringes schaffen. In den Zellen mit mehreren Vakuolen, wenn der Kern zentral

liegt, hat das Protoplasma ein spinnwebiges Aussehen. Diese Zellen wurden infolge ihrer äußereren Ähnlichkeit mit Pflanzenzellen von *Virchow Physaliphoren* genannt, und daher röhrt seine Bezeichnung der Geschwulst als *Echondrosis physaliphora*.

Nach entsprechender Fixation und Färbung kann man erkennen, daß diese Vakuolen sich eigentlich an den Stellen finden, wo Glykogentröpfchen und -klümpchen gewesen sind. Außerdem finden sich stellenweise, insbesondere in der Nähe von nekrotischen Herden, Gruppen von Zellen, in deren Protoplasma nach einer Färbung mit Sudan III Fetttröpfchen (*H. Chiari*) zu sehen sind. Neben diesen vakuolisierten Zellen beobachtet man, besonders bei bösartigen Chordomen, Zellen von ganz verschiedenartiger Form, sternige, geschwänzte, polyedrische und andere. Das Zellprotoplasma färbt sich meistens schwach mit sauren Farben und zeigt manchmal leichte Körnigkeit. Unter den vakuolisierten Zellen unterscheidet *Studnicka* „multivakuoläre“ oder „schaumige“ Zellen. Außer allen diesen verschiedenförmigen Zellen des Chordomgewebes sind noch runde oder polyedrische epithelähnliche Zellen, ohne Vakuolen zu erwähnen mit homogenem oder körnigem schwach eosinophilem Protoplasma, die gruppenweise liegen und als jüngere Vorstufen vakuolierter Zellen, junge unreife Formen der Chordazellen, deren Anhäufungen die Proliferationszentren bilden, zu betrachten sind (*Jelenjewsky*).

In manchen Zellen ist ein minder großer Polymorphismus der zelligen Elemente anzutreffen; *J. Podlaha* und *F. Pavlica* halten diesen Polymorphismus für ein Zeichen der Bösartigkeit einer Geschwulst. Ziemlich oft sind, besonders in bösartigen Chordomen, parenchymatöse Hämorrhagien und Herdnekrosen zu beobachten.

Das bindegewebige Stroma der Chordome ist bald zart, bald stärker, doch hat es viele gut formierte Blutgefäße. In diesem Bindegewebe kommt entweder eine lymphoide oder leukocytäre Infiltration bald stellenweise um die Gefäße, bald diffus vor. Stellenweise ist das Bindegewebsstroma hyalinisiert. *H. Chiari* gibt an, daß, wenn auch nur selten, laktinäre Knochenresorptionen mit Teilnahme von Osteoklasten zu beobachten seien; öfters sieht man, daß die Knochenbalken der Substantia spongiosa von Geschwulstzellen umlagert sind, oder daß Capillargefäße an der Knochenoberfläche verlaufen und die sog. glatte Resorption des Knochens bewirken. Neben den Erscheinungen des laktinären Zerschmelzens und der Knochenresorption ist an einigen Stellen die Bildung der osteoiden und der Knochensubstanz zu beobachten. Die Bildung von Knochenbalken inmitten des Chordomgewebes zeigt auf die skeletogene Entstehung desselben (*Coenen*).

Die Frage, wie die Grenze zwischen den malignen und den gutartigen Chordomen zu ziehen sei, ist schwer zu entscheiden. Es ist zweifellos, daß Chordome Metastasen geben können, doch kommt dies sehr selten

vor und ist bisher nur in sieben Fällen verzeichnet (*Podlaha* und *Pavlica*). Aber nach wiederholten operativen Eingriffen rezidiviert diese Geschwulst sehr hartnäckig und zerstört durch ihr Wachstum die angrenzenden Gewebe; Kachexie kommt nur selten vor.

Morphologische Zeichen der Bösartigkeit eines Chordoms kennen wir indessen nicht (*Coenen*). Die Bösartigkeit der Chordome, wenn sie auch in letzter Linie ihr pathologisch-anatomisches Substrat haben muß, hat doch hauptsächlich einen rein klinischen Charakter. Sie wird durch folgende Momente ausgezeichnet: 1. Rezidive, 2. Durchwachsung und Zerstörung der anliegenden Gewebe, 3. Polymorphismus der zelligen Elemente und endlich, sehr selten, 4. große Mengen von Mitosen und noch seltener Metastasen.

#### 4. Eigene Beobachtungen der Verfasser.

Fall I. Aus dem Ukrainischen Pathologisch-anatomischen Institut in Charkow.

##### a) Klinische Beobachtungen.

Kranker S-tz, 34 Jahre alt, jüdischer Abstammung, Kaufmann, aus Charkow, kam in die Klinik des Ukrainischen psycho-neurologischen Instituts mit folgenden Erscheinungen: Schluckbeschwerden, Erschwerung der Zungenbewegungen, Heiserkeit, stille undeutliche näselnde Sprache, Diplopie beim Blicken nach rechts, Abmagerung der Muskeln in der Hals-, Schulter- und oberen Rückengegend, links (Mm. sternocleido-mastoidei und cucullares) und Fehlen des Defäkationsdrangs.

Den Beginn der Erkrankung gibt der Kranke seit März 1925 an. Er erkältete sich damals, nachdem er einige Stunden in berauschem Zustande draußen im Regenwetter verbracht hatte und erkrankte. Er hatte Temperaturerhöhung, intensive Kopfschmerzen von unbestimmter Lokalisation. Es entstanden unwillkürliche Rechtsdrehungen des Kopfes, den er nur mit Mühe zurückdrehen konnte. Am vierten Tage trat bei dem Kranken Doppelsehen auf und der zugerufene Arzt stellte bei ihm Parese des N. abducens dexter fest. In nachfolgender Periode bei Verbesserung des allgemeinen Zustandes des Kranken verschwand das Doppelsehen nicht, dagegen verstärkte sich dasselbe und im Mai 1925 wurde bei ihm ärztlich auch Parese des linken N. abducens festgestellt. Nach einiger Zeit verminderten sich jedoch die Doppelsehenerscheinungen und verschwanden gänzlich, so daß der Kranke sich vollständig gesund fühlte. Während dieser ganzen Periode hat der Kranke Alkoholmißbrauch getrieben. Im November desselben Jahres nach einem Trinken trat wieder Temperaturerhöhung auf und es verschlechterten sich die Krankheiterscheinungen, wobei der Kranke diesmal bei sich seitliche Ablenkung, Begrenzung der Beweglichkeit, sowie Abmagerung und Formveränderung der Zunge bemerkten konnte. Während der folgenden 2 $\frac{1}{2}$  Jahre unter Exacerbationen und Verminderungen des krankhaften Prozesses hat sich das jetzige Krankheitsbild entwickelt. Eine Verschlechterung des krankhaften Prozesses wurde fast immer von heftigen Kopfschmerzen, subfebrilen Temperaturerhöhungen und Verstärkung der Diplopie begleitet.

Die Entwicklung und Erscheinungsfolge der Symptome war die folgende.

Die Erkrankung begann mit Doppelsehen und Störungen der Augenbewegungen, dann kamen hinzu Erschwerung der Zungenbewegungen, leise Sprache, Undeutlichkeit in der Aussprache einzelner Laute, Heiserkeit der Stimme, Schluckbeschwerden und zuletzt hat der Kranke bei sich eine Abmagerung der Muskulatur links am Hals, Schulter und oben am Rücken bemerkt. Während der ganzen

Zeit seiner Erkrankung hatte sich der Kranke energisch kuriert. Er hatte ohne deutlichen Erfolg einen Kursus spezifischer Therapie durchgemacht, nahm 40 Schwefelbäder in Pjatigorsk (Kaukasus), sowie Ionisation der Zunge. 1926 verbrachte er einen Monat in der Klinik des psycho-neurologischen Instituts, wo bei ihm damals festgestellt wurde: vollständige Lähmung des rechten und Parese des linken N. abducens. Augenhintergrunduntersuchung, Wa.R. und Untersuchung der Blutmorphologie haben nichts Charakteristisches erbracht.

*Anamnesis.* Die Frühentwicklungsperiode verlief normal. Zu gehen und zu sprechen wurde mit einem Jahr begonnen. Im Alter von 7—8 Jahren litt er manchmal am Enuresis nocturna. Von Infektionen der Kindheit gibt er nur Masern an, sonst schildert er sich als schwächliches, kränkliches Kind. Im linken Ohr besteht bei ihm eine Trommelfellperforation, von der er nicht weiß, wie sie entstanden sei. Im Alter von 10 Jahren hatte er Erscheinungen von zwangsmäßiger Drehung des Kopfes nach der Seite, welche von Schmerhaftigkeit und Unvermögen dem Kopf normale Stellung zu geben, begleitet wurden. In späteren Jahren, ohne eine ihm bekannte Ursache nahm sein Kopf fast alljährlich für einige Tage eine zwangsmäßige Haltung ein, und war nach irgendeiner Seite gedreht.

1918, während einer fieberhaften Erkrankung mit Temperatursteigerungen bis zu 40° C, litt er im Laufe eines Monats an dieser zwangsmäßigen und sehr schmerzhaften Kopf- und Halsdrehung. Während dieser Erkrankung delirierte der Kranke und ging des öfteren nachts durch die Zimmer im somnambulistischen Zustande herum, nannte sich chinesischen Kaiser und redete viel anderes wahnsinniges Zeug. In der nach dieser Erkrankung folgenden Zeitperiode hatte der Kranke oft Anfälle von Kopfschmerzen, während welcher er oft faselig wurde. Geschlechtliche Reife erlangte er mit 18 Jahren — geschlechtliches Leben seit dem 23. Jahre. Seit 5 Jahren ist der Kranke verheiratet. Die Frau ist gesund und verzeichnet keine Tot- und Fehlgeburten. Das einzige dreijährige Kind ist gesund. Vater des Kranken ist 65 Jahre alt und gesund. Die Mutter war mit 55 Jahren an unbekannter Ursache gestorben. Von den 4 Brüdern des Kranken war der eine an Sepsis gestorben. Die übrigen drei sind gesund. Venerische, Geistes- und Nervenkrankheiten bei ihm und in der Familie werden negiert. Im Verlaufe des Jahres 1925 hatte der Kranke systematisch getrunken und 3 Monate vor der Erkrankung trank er fast täglich bis zur Berauschgung.

*St. praesens.* Kranke mittelgroß. Konstitution — nach Kretschmer — von asthenischem Typus. Haut von weißlichgrauer Farbe, dünn und fühlt sich trocken an. Ihr Turgor ist ein wenig herabgesetzt. Es fällt in die Augen die ungenügende Entwicklung der sekundären Geschlechtszeichen, Fehlen von Haarwuchs an Kinn und Oberlippe. Lymphatische Drüsen sind zu palpieren — Hals-, Achsel- und Leisten-drüsen von Erbsen- bis Schnittbohnengröße und harter Konsistenz, mit dem darunterliegenden Gewebe nicht verwachsen. Knochen-Bänderapparat normal. Ebenso die Muskulatur. Seitens der inneren Organe ist die Pathologie nicht ausgeprägt.

#### *St. neurologicus.*

##### Hirnnerven.

###### 1. Paar — Norm.

2., 3., 4., 6. Paar — Visus, Licht- und Farbenempfindung, Gesichtsfeld sind in normalen Grenzen. Die Lidspalten sind nicht gleichmäßig — rechts etwas schmäler als links. Schwach ausgesprochener beiderseitiger Exophthalmus. Anisokorie D>S. Lichtreaktion — direkte und indirekte — und Konvergenzreaktion der Pupillen, sowie die Konvergenz der Augenbulbi selbst sind normal. Augenbewegungen werden nach allen Seiten und in vollem Umfange ausgeführt, mit Ausnahme der Außenbewegung des rechten Augapfels, die etwas begrenzt erscheint (Parese des rechten Abducens).

Subjektiv verzeichnet der Kranke Doppelsehen beim Blicken nach rechts. Es sind nystagmische Zuckungen von fixativ einstellendem Charakter vorhanden.

5. Paar. Mit Ausnahme einer geringen Umfangsabnahme der Masseter- und Temporalismuskeln rechts im Verhältnis zu links sind keine Abweichungen von der Norm der Funktionen im sensorischen und motorischen Gebiet der Trigeminusäste zu verzeichnen.

7. Paar. Im Gebiet an der Schläfe, neben den Ohrspeekeldrüsen und an den Wangen ist ausgesprochene Abmagerung, rechts etwas stärker, vorhanden. In der Ruhe ist die linke Nasolabialfalte leicht verflacht. Beim Zähnezeigen ist die Nasolabialfalte sowie die anderen Hautfalten rechts stärker ausgesprochen als links. Es fällt eine gewisse Amimie und Maskenähnlichkeit der unteren Gesichtshälfte auf.

8. Paar. Uvula nach links abgelenkt. Bei der Phonation hebt sich der weiche Gaumen rechts aktiver als links. Der Schluckakt ist verlangsamt. Es sind Schwierigkeiten bei der Formierung und Beförderung des Speiseklumpens nach dem Pharynx und Speiserohre vorhanden. Der Schlundreflex fehlt beiderseits. Stimme ist undeutlich. Die Aussprache einzelner Laute g, d, t, c, n, r, k, ch, bei deren Bildung hauptsächlich die Zunge teilnimmt, ist erschwert.

Puls 80 Schläge in einer Minute, von guter Füllung. Atmung 22 in einer Minute. Blutdruck (nach *Pachon*) 140 beiderseits.

11. Paar. Bei der Inspektion fällt vollständiges Fehlen der Umrisse und starke Abglättung des linken M. sternocleidomastoideus im Verhältnis zu dem rechten auf. Die seitlichen Kopfbewegungen sind etwas abgeschwächt. Die Muskelkraft des linken Sternosternocleidomastoideus ist etwas herabgesetzt.

12. Paar. Zunge ist runzelig und hat Furchen. Die größte von diesen verläuft in der Mittellinie und hat die Form eines mit der Spitze nach vorn gewendeten Dreiecks. Der Kranke ist nicht imstande die Zunge vor die Zahnröre (mit Ausnahme der Zungenspitze) auszustrecken. Zungenbewegungen nach oben und nach den Seiten fehlen. Bei ruhiger Haltung und bei offenem Munde ist die Zunge nach links verlagert. Bei Ausstreckung der Zungenspitze weicht diese auch nach links ab.

*Spinalnerven.* Von seiten der Motilität und Sensibilität konnten keine Abweichungen von der Norm bei Objektivuntersuchungen festgestellt werden.

*Vegetative Proben* und der *vegetative Status* im ganzen haben nichts Wesentliches ergeben.

Untersuchung der elektrischen Erregbarkeit. Es ist eine partielle Entartungsreaktion in den Muskeln der Zunge beiderseits und Fehlen der elektrischen Erregbarkeit im M. sternocleidomastoideus und der akrominalen Portion des M. cucullaris links vorhanden (partielle, sowie vollständige Entartungsreaktion der von N. hypoglossus beiderseits, sowie von N. accessorius sinister innervierten Muskeln).

*Otológische Untersuchung* (Dr. Halperin) hat rechterseits keine Abweichungen von der Norm ergeben. Der linke Vestibularapparat wurde nicht untersucht infolge Perforation des linken Trommelfells. Links ist eine Lähmung des weichen Gaumens und der Kehlkopfmuskeln vorhanden (N. vagus sin.).

*Ophthalmologisch* (Dr. Samkowsky) war der Augenhintergrund normal. Leichter Nystagmus nach links, Parese des rechten *Abducens*.

#### *Laboratorische Untersuchungen.*

*Harnuntersuchung.* Spezifisches Gewicht 1023, Reaktion sauer, Eiweiß, Zucker, Aceton fehlen. Ebenso Gallenpigmente und Urobilin. Indican in normalen Grenzen. Mikroskopische Analyse — Norm.

*Morphologie des Blutes.* Hb 95%, Erythrocyten 5 918 000, weiße Blutzellen 5500; Verhältnis der weißen zu den roten Blutzellen 1:1075, Farbenindex 0,8,

Neutrophile 65%, Lymphocyten 28%, Einkernige und Übergangsformen 6% — Eosinophile und Basophile — vereinzelt.

*Liquor.* Eiweiß 0,47% (Norm 0,2—0,3%). Basische Reaktion. Nonne-Appelt und Pandy-Reaktionen negativ. Zucker 0,058% (mittlere Norm 0,066%). Weiße Körperchen 4 Exempl. in 1 ccm (Norm 1—5—10 Exempl.); Wassermannuntersuchung in Dosen 1,0, 0,6, 0,4 hat negatives Resultat ergeben.

**Zusammenfassung.** Wir haben in unserem Falle, als ausschließliche Symptomatologie, eine Affektion motorischer Neurone der Varolibrücke und des verlängerten Markes mit langsam fortschreitendem Verlauf, Remissionen und Stillstehen der Entwicklung des krankhaften Prozesses und ruckartigen Exacerbationen desselben, die mit Erscheinungen der allgemeinen Körperreaktion, Kopfschmerzen und Temperaturerhöhungen verbunden sind. Der krankhafte Prozeß hat vom N. abducens dexter begonnen und hat in diesem seine Betonung in Form öfterer Rückfälle des krankhaften Prozesses mit Verstärkung der Symptome seiner Affektion. Zu den Erscheinungen der Augenbewegungsstörung haben sich nach einigen Monaten Erschwerung der Zungenbewegungen, verlangsamte Sprache und Schwierigkeit in der Aussprache einzelner Laute, Heiserkeit der Stimme, Schluckbeschwerden und später Abmagerung der Muskulatur des linken Schultergürtels hinzugesellt. Die Vorgeschichte weist auf gewisse Unvollwertigkeit des Nervensystems seit der Kindheit (periodisch auftretender Muskelkrampf in den vom N. accessoriuss innervierten Gebiet, Alkoholmißbrauch vor und im Beginn der Erkrankung) hin. Bei der Diagnosenstellung *intra vitam* konnten wir eine von dem Bulbus und dem Pons Varolii weit entlegene Erkrankung wie es die Pseudobulbärparalyse ist, mit Leichtigkeit ausschließen, Für diese letztere ist der ictusähnliche Beginn sowie das Fehlen von Entartungsreaktion in den betreffenden Muskeln und symmetrische bilaterale Affektion, was wir gerade in unserem Falle vermissen, charakteristisch. Es war ebenso unschwer, diffuse und herdförmige Erkrankungen des verlängerten Markes, intramedulläre Geschwülste und Hämorrhagien auszuschließen. In unserem Falle fehlten die für die genannten Erkrankungen charakteristischen alternierenden Symptome, Sensibilitätsstörungen, vasomotorische Symptome, Funktionsstörungen des Atmungszentrums. Ebenso leicht war auch eine Reihe von Systemerkrankungen, amyotrophische Lateralsklerose und Syringobulbie, auszuschließen. Die amyotrophische Lateralsklerose würde für diese Zeit (auch wenn der Anfang im Hirnstamm gewesen wäre) spastische Erscheinungen und Symptome der Pyramidenaffektion ergeben. Die Syringomyelie und Syringobulbie war auf Grund des Fehlens von Atrophien in den kleinen Handmuskeln (auch wenn eine Form derselben mit Fehlen der Sensibilitätsstörungen vorgelegen sein sollte) auszuschließen. Etwas schwieriger war die Differentialdiagnose mit der basalen luetischen Meningitis, aber gegen diese letztere Annahme sprachen das Ausbleiben irgendwelcher positiven Reaktion auf die hartnäckig durchgeführte spezifische Therapie,

negative Wassermannreaktion im Blut und Liquor, das Fehlen von Affektionen des so oft bei basalen Meningitiden betroffenen Chiasma opticum, der Nn. oculomotorii sowie der ganze klinische Verlauf der Erkrankung. Die in unserer Symptomatologie vorhandene systematisch motorische Läsion der Hirnneurone hat uns gezwungen, von der Möglichkeit eines basalen Tumors abzusehen, denn ein von der Hirnbasis ausgehender Tumor müßte ja, nach unseren Vorstellungen, infolge Kompression von Medulla und Pons nicht nur Symptome einer Affektion der motorischen kranialen Neurone, sondern auch Sensibilitätsstörungen und Erscheinungen seitens der langen Leitungssysteme ergeben. Deshalb neigten wir immer zu der Annahme, daß wir es in unserem Falle entweder mit allerdings atypisch verlaufender progressiver Bulbärparalyse von hoher Lokalisation, im Nucl. n. abducentis beginnend, oder mit einer Polioencephalitis vom *Wernickeschen* Typus zu tun haben. In beiden Fällen dachten wir, es würde sich um eine systemartige Erkrankung der kranialen motorischen Neurone handeln.

Der Kranke wurde vom Februar bis Mai beobachtet. Mit Ausnahme von Kopfschmerzanfällen und einer Verstärkung bald des Doppelzehens, bald der Erscheinungen seitens der Zunge (Dysarthrie und Parese) war das Krankheitsbild stabil. Im Mai fingen die pathologischen Erscheinungen sich zu verstärken an.

31. 5. Anisokorie ( $D > S$ ). Beiderseitiger Exophthalmus und Abducensparese, rechts mehr ausgesprochen.

5. Paar. Parese der motorischen Portion rechts, Parästhesien (Ameisenkriechen) und Gefühlsniedrigung an derselben Seite. Affektion der 10., 11. und 12. Nervenpaare.

An den folgenden 5 Tagen stürmisches Anwachsen des Krankheitsprozesses — Tod im komatösen Zustand an einer Bulbärparalyse.

#### b) Patho-morphologische Untersuchung.

Obduktion 8 Stunden nach dem Tode. — Die Obduktion wurde von Prof. *M. F. Melnikow-Raswedenkow* gemacht.

Ernährungszustand — mittelmäßig, Arme sind am Rumpf flektiert, Beine ausgestreckt — Pes varus. Konstitutionstyp — muskulär — respiratorisch — Körperbehaarung ist schwach. Die inneren Organe sind im allgemeinen normal, jedoch mit venöser Hyperämie, mit Ausnahme der Leber, welche atrophisch ist. Ein Bild innerer Suffokation und Lähmung des Atmungszentrums, Herzmuskel albuminoid degeneriert. Das Grundleiden: eine gänseeigroße, höckerige, harte Geschwulst der Schädelbasis, welche von der Sella turcica und dem Clivus Blumenbachii ausgeht und ganz von der Dura mater überdeckt ist. Lage des Tumors ist streng medial und symmetrisch. Medulla und Pons sind von dem Tumor komprimiert. Für die erstere ist im Foramen occipit. magnum nur eine Spalte übriggeblieben, welche kaum die erste Kleinfingerphalanx hindurch-

lässt. Die Gehirnwindungen sind abgeplättet, die Furchen verflacht. Das Hirngewebe ist ödematos geschwollen und anämisch. Die Seitenventrikel sowie der dritte Ventrikel sind erweitert. Die weiche Hirnhaut der Medulla hat variköse Venen.

Die Schädelbasis wurde photographiert und dann en masse samt der Geschwulst herausgenommen.

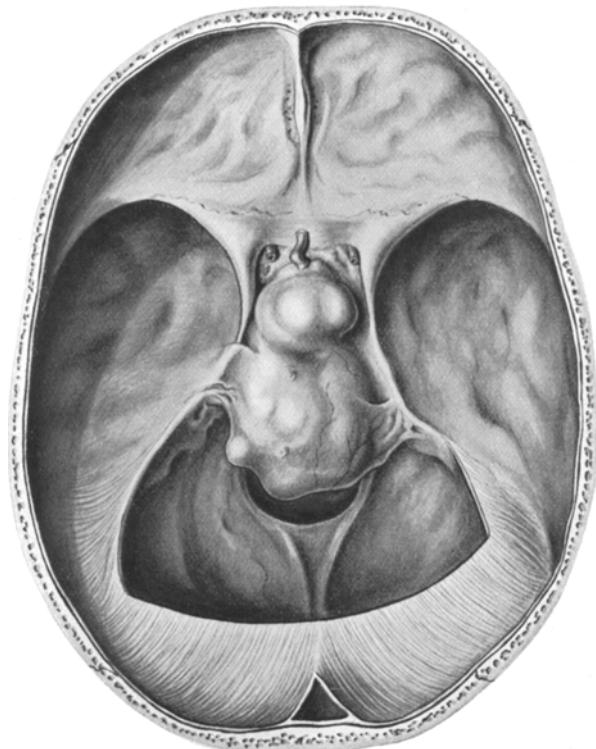


Abb. 9. Fall 1. Schädelbasis des Kranken S. nach Entfernung des Gehirns. Auf dem Blumenbachschen Abhang sieht man eine große Geschwulst (Chordom), die sich unter den Hirnhüllen hervorstülpt.

Die Geschwulst hat sich dabei statt federnd, hart und fluktuierend, als weich, pastös bzw. von pulpaartiger Konsistenz erwiesen, ähnlich dem Milzgewebe, von rot-brauner Farbe am Schnitt, ihre Substanz ist schmierig. Der allgemeine Farbton des Tumors durch die Dura hindurch ist gräulich-blau.

Lage zur Hypophyse: der Tumor befindet sich an Stelle der Hypophyse und verdrängt dieselbe nach vorne und oben so, daß man nur noch das von ihr abgehende Infundibulum zu sehen bekommt. Sella turcica ist von der Geschwulst ganz eingenommen. Von beiden Seiten

derselben gehen komprimierte Wurzeln der Nn. oculomotorii, abducentes u. a. Nach hinten geht die Geschwulst auf den Clivus Blumenbachii über und sie ergreift auf diese Weise Teile zweier Knochen — des Keilbeins — vorne und des Hinterhauptbeines hinten. Die vordere Grenze der Geschwulst bildet die Kreuzung der Sehnerven, die hintere das Foramen occipitale. Die Schädelgruben sind von der Geschwulst frei; letztere hängt nur darüber. Länge der Geschwulst  $5\frac{1}{2}$  cm, Breite gering; sie hat die Form eines höckerigen Kuchens oder einer Gänse-

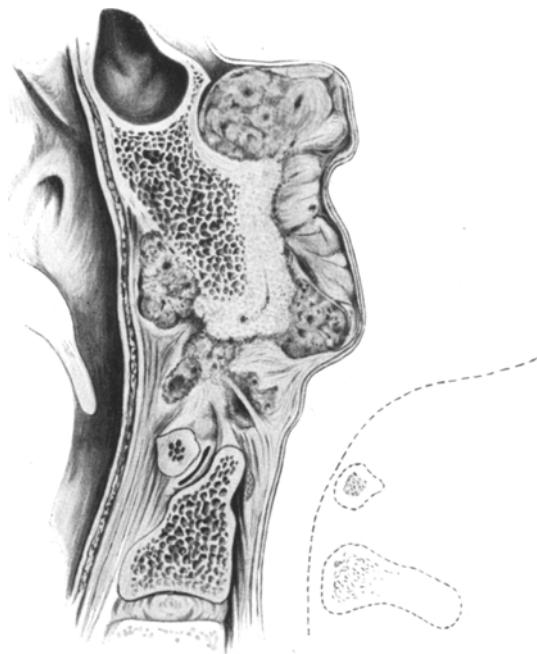


Abb. 10. Fall 1. Sagittalmedianer Durchschnitt des Blumenbachischen Abhangs, der Geschwulst samt den Knochen. Man kann sehen, wie das Chordomgewebe in der Richtung der Hypophyse des Zahnpfostens und der hinteren Wand der Nasenhöhle wächst.

eiählfte. Metastasen sind nicht gefunden worden, aber Lokalmetastasen in den benachbarten Knochen sind möglicherweise vorhanden.

Die Diagnose schwankte zwischen einem Riesenadenom der Hypophyse und einem hypophysären kranialen Chordom.

Bei mikroskopischer Untersuchung auf zerzupften Präparaten ist das Bild eines Chordoms-Polymorphismus, Anaplasie, Unreifheit. Große (syncytiale) Zellen von polygonaler, runder und ausgezogener Form, bzw. mit Fortsätzen versehen. Kern kugelförmig ohne Kernkörperchen. Das Protoplasma ist fein- und grobkörnig. Lipoide wurden nach Färbung mit Sudan III sichtbar gemacht. Glykogen. Es finden

sich typische physaliphore Zellen, *Virchows* vakuolierte, schaumige mit glänzenden großen Körnern und Glykogenklümpchen.

Somit handelt es sich um einen Fall von bösartigem hypophysären Chordom, Chordoma malignum carcinomatodes craniale. Dieser Fall ist der zweite in der Weltliteratur.

Der Tod des Kranken trat infolge Atmungs- und Herzähmung, welche durch Kompression der im verlängerten Mark liegenden entsprechenden Zentren durch die große Geschwulst hervorgerufen war.

Dieser Fall ist von hervorragendem pathologisch-anatomischem Interesse und soll noch vom morphologischen Standpunkt studiert werden.

#### *Beschreibung des pathologisch-anatomischen Präparates.*

Die Geschwülste wurden von der Schädelbasis zusammen mit dem knöchernen Clivus und der Dura abgesondert.

Das Präparat wurde in 10% Formalinlösung fixiert und dann nach der Methode des Prof. *Melnikow-Raswedenkow* mit Erhaltung der natürlichen Gewebsfarbe bearbeitet. Gleichzeitig, zwecks besserer Untersuchung wurde das Präparat zerschnitten und die Knochen in sagittaler Richtung durchgesägt. Auf diesem Sagittalschnitt sieht man die Sella turcica mit dem vor dieser gelegenen Sphänoïdalsinus, den Clivus Blumenbachii und die durchgesägten Teile des ersten und des zweiten Halswirbels. Der zweite Wirbel ist gerade durch den Körper und den Zahnfortsatz hindurchgesägt worden, so daß alle seine Verbindungen zum Vorschein kommen. Auf diesem Präparat sind folgende Besonderheiten zu sehen: die Geschwulst lagert sich zwischen der harten Hirnhaut und dem Knochen, füllt den ganzen türkischen Sattel und zieht dem Clivus Blumenbachii entlang nach unten, indem sie zwei mit der Hauptmasse der Geschwulst verbundene Knoten zwischen den apikalen Bändern unter dem Clivus bildet; sie umfaßt mit ihrem Gewebe den unteren Clivusteil und wächst endlich durch die untere vordere Fläche der Pars basilaris des Hinterhauptknochens in der Richtung der Nasenhöhlen hindurch. Das Geschwulstgewebe ist weich, zart und schmierig bei Betasten und hat eine rosabräunliche Färbung. An verschiedenen Stellen der Geschwulst sind zerstreut vereinzelte grauweiße Flecken oder Blutergüsse in Form von rot gefärbten Punkten und Streifen. Im Gebiete der Sella turcica tritt die Geschwulst besonders hoch über der Knochenfläche hervor, augenscheinlich weil sie die Hypophyse umfaßt und nach oben verdrängt. Die Fläche des *Blumenbachschen* Abhangs ist rauh, hintere Wand der Sella turcica abgeplattet. *Lamina vitrea* des Abhangs ist stark verdickt und stellenweise rarefiziert. An der vorderen unteren Fläche der Pars basilaris des Hinterhauptknochens ist die Knochenrefikation stark ausgesprochen, und zwischen dem Geschwulstgewebe und der Diploe bleibt nur eine feine knöcherne Platte übrig. Ein Durchwachsen des Geschwulstgewebes bis zur Diploe ist auf dem Durchsägepräparat nicht zu sehen. Die zwischen den Bändern zerstreuten Geschwulstknoten reichen nicht bis zu dem Zahnfortsatz des zweiten Wirbels. Die Diploe ist blutreich und nicht sklerosiert.

#### *Mikroskopische Untersuchung der Geschwulst.*

Kleine Blöckchen von der Geschwulst wurden nach entsprechender Fixation in Celloidin eingebettet. Schnitte von der Dicke 12—15  $\mu$  wurden mit *Böhmers* Hämatoxylin und wässrigem Eosin sowie auch nach der Methode *van Giesons* gefärbt. Ein Teil der Präparate wurde mit Thionin, Vesuvin u. a. gefärbt.



Abb. 11. Fall 1. (Mikrophotographie.) Allgemeines Aussehen des Chordomgewebes bei mittlerer Vergrößerung.

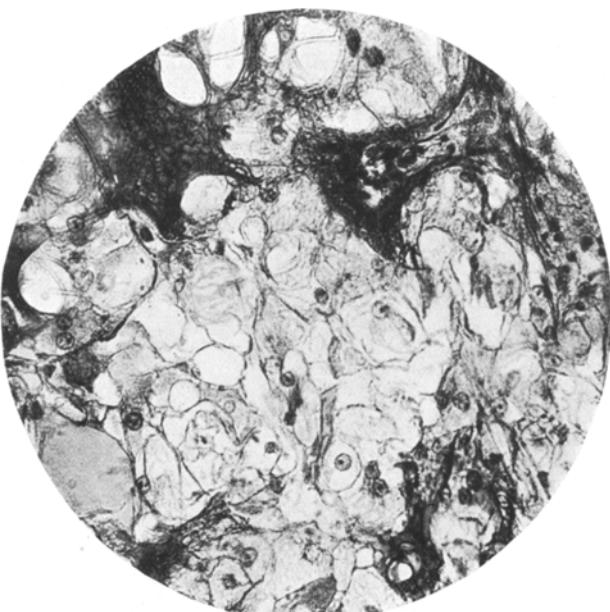


Abb. 12. Fall 1. Mikrophotographie. Chordomgewebe bei starker Vergrößerung. Die charakteristischen physaliphoren Zellen und die schleimähnliche Zwischenzellsubstanz.

Unter dem Mikroskop sieht man das zarte Bindegewebestroma mit gut entwickelten Blutgefäßen. Das Bindegewebe geht in Streifen nach verschiedenen Richtungen und bildet vielfach sich kreuzende Gewebsleisten. In diesem Stroma eingebettet liegt eine große Menge von geweblichen Geschwulstelementen, aber in deren Lagerung gibt es keine bestimmte Regelmäßigkeit. Die zelligen Elemente selbst sind durch einen Polymorphismus ausgezeichnet, doch kann man unter ihnen zwei bestimmte Zellarten unterscheiden: blasige und kompakte Zellen, sowie eine Reihe mannigfaltiger Übergangsformen. Das Zellprotoplasma ist meistens feinkörnig und leicht eosinophil. Die kompakten Zellen sind verhältnismäßig klein, ihr Kern ist zentral oder etwas exzentrisch gelagert. Das Kernkörperchen ist meistens klar zu sehen (es sind manchmal ihrer zwei und mehr). Die Mitosen sind zumeist

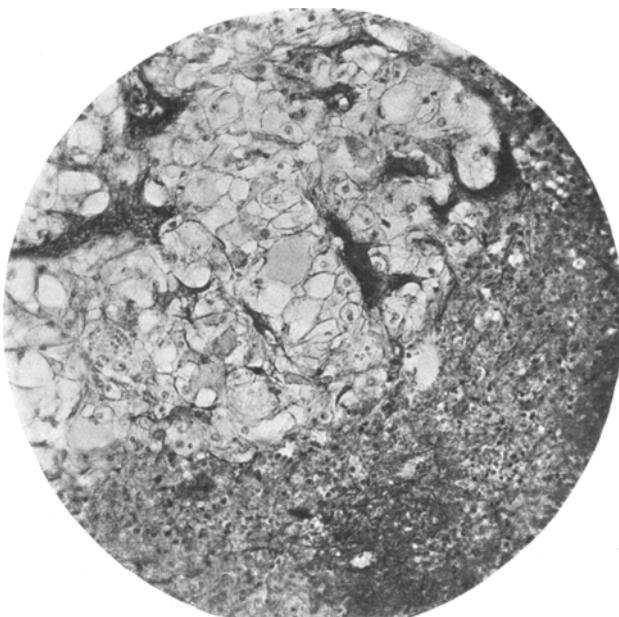


Abb. 13. Fall 1. Mikrophotogramm. Herdnekrose im Chordomgewebe (links). Rechts dunkle Flecke der schleimigen Zwischenzellsubstanz.

typisch, jedoch nur selten anzutreffen. Das sind augenscheinlich die Zellen, welche von Hudnick als Chordaepithelzellen bezeichnet worden sind und sie erscheinen jünger im Verhältnis zu den vakuolierten Zellen. Die blasigen Zellen sind viel größer. Ihr Protoplasma ist weniger eosinophil und hat in sich bald kleine, bald große Vakuolen. Wenn kleine Vakuolen zusammenfließen, werden sie von einem dünnen Protoplasmasaum umfaßt, der Kern wird an die Peripherie gedrängt und die Zellen werden dann den Fettgewebszellen ähnlich. Aber manchmal vereinigen sich die Vakuolen nicht, und das Protoplasma bildet dann ein schaum- oder spinngewebsartiges Netz. Diese vakuolierten (schaumigen) bzw. blasigen Zellen haben einen Kern ähnlich wie in den Epithelzellen; sie ordnen sich in Reihen, Zügen, Gruppen und liegen dicht nebeneinander, wie es die Epithelialzellen tun. Zwischen den Zellgruppen und den einzelnen Zellen ist, an einigen Stellen mehr, an anderen weniger, eine zarte schleimähnliche basophile Zwischenzellsubstanz, die sich mit Hämatoxylin färbt und metachromatische Reaktion mit Thionin gibt. Die Zellenkerne

sind auch sehr mannigfaltig; bald klein und kompakt, bald groß, durchsichtig und manchmal vakuolisiert. Es kommen manchmal sehr große Kerne vor; manchmal sind ihrer zu 2—3—4 in einer Zelle vorhanden. Solche polymorphen vakuolisierten Zellen wurden infolge ihrer Ähnlichkeit mit den Pflanzenzellen von *R. Virchow* Physaeiphore genannt und ihr Vorkommen ist nach den meisten Autoren für das

Chordom sehr charakteristisch. Man muß aber sagen, daß diese Vakuolen eigentlich ein Artefakt sind nach der Fixation in wässerigen Lösungen von Formalin und anderen Stoffen. In Wirklichkeit waren an diesen Stellen im Leben Zelleinschlüsse von Glykogentröpfchen und -klümpchen vorhanden.

In verschiedenen Teilen des Präparats treffen sich größere oder kleinere Blutergüsse und an einigen Stellen nekrotisierte Gewebe. Neben diesen nekrotischen Bezirken hatten wir Gelegenheit, eine Thrombose kleiner Gefäßcapillaren und Präcapillaren zu beobachten. An diesen Stellen, sowie auch in anderen Präparateteilen sehen wir leukocytäre Infiltration des Gewebes und mitunter Balken von Knochen- und osteoider Substanz.

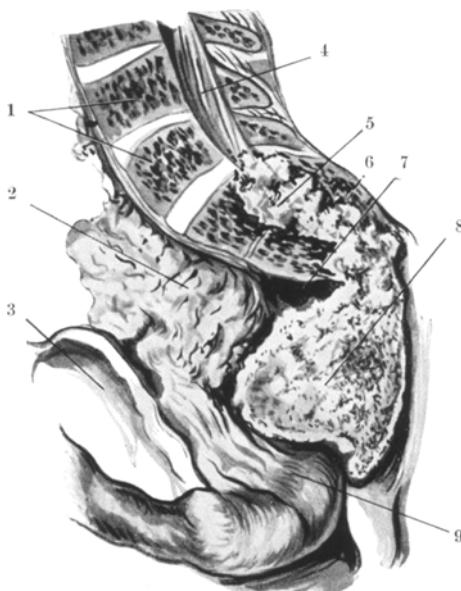
Wir sind somit vollkommen berechtigt, die vorige Diagnose zu bestätigen und zu sagen, daß dies ein malignes hypophysär-pharyngeales Clivuschordom ist. Für diese Diagnose spricht die Lokalisation und das makroskopische Aussehen der Geschwulst, sowie das eigenartige histologische Bild und das Vor-

Abb. 14. Fall 2. Beschrieben vor uns von Prof. A. Melnikow und K. Jelenewsky. Die Abbildung ist aus ihrer gedruckten Arbeit: „Über Chordome“ entnommen. Sagittaler Durchschnitt des Beckens und des unteren Teiles der Wirbelsäule. 1 Körper des 4. bis 5. Lumbalwirbels, 2 retrorectales Fettgewebe, 3 Harnblase, 4 Rückenmarkskanal, 5 Zerfall im oberen Teil des Kreuzbeinkörpers, 6 Geschwulstgewebe im Rückenmarkskanal in der Kreuzbeinregion, 7 dreieckige Höhle frei von Geschwulstgewebe, 8 großer unterer Geschwulstknoten an Stelle des Os coccygeum, 9 der nach vorn gedrängte Dickdarm.

kommen von charakteristischen physaliphoren Zellen und anderen von späteren Autoren beschriebenen Elementen.

Fall 2. Aus dem Ukrainischen staatlichen röntgenologisch-radiologischen Institut in Charkow. Dieser Fall wurde klinisch von Prof. A. Melnikow beobachtet, pathologisch-anatomisch und histologisch von Prof. Jelenjewsky studiert und von uns beiden in der Zeitschrift „Orthopedia i Traumatologia“ (russ.) 1928, Nr. 5—6, S. 532—547 beschrieben.

Prof. K. Jelenjewsky hat uns eingehend mit dem makroskopischen Präparat dieser Geschwulst (sagittaler Durchschnitt des Kreuzbeins, eigentlich des ganzen Beckens samt der Geschwulst), welche in seinem Laboratorium aufbewahrt wird, vertraut gemacht, und war so liebenswürdig, uns Stückchen von dieser Geschwulst



zum histologischen Studium zwecks Vergleich mit dem unserigen zu geben. Wir halten es für eine angenehme Pflicht, ihm hierfür an dieser Stelle unseren innigsten Dank auszusprechen.

a) *Klinische Beobachtungen.*

Kranker S., 57 Jahre, Buchhalter. Kam in die Klinik am 16. 2. 24 mit Klagen über beständige dumpfe Schmerzen im Kreuz, welche in das linke Bein bis zum Fuß ausstrahlen. Die Schmerzen treten anfallsweise auf. Beginn der Erkrankung seit 1904 mit Schmerzen im Bein und Kreuz, Verstopfung und Beschwerden bei Urinieren. 1910 erste Operation (Prof. E. Pavlow) mit Entfernung eines Teils des Steißbeins samt der Geschwulst. Nach der Operation eine leichte vorübergehende Parese des linken Beins und im Laufe eines Jahres eine Fistel mit Absonderung von weißer leimiger Flüssigkeit. Die krankhaften Erscheinungen waren jedoch verschwunden. 1914 ein Rezidiv und abermalige Operation. Nach  $3\frac{1}{2}$  Jahren von neuem Schmerzen im Bein, Beschwerden beim Stuhlgang und Urinieren und ein neues Rezidiv der Geschwulst. 1918 eine neue Operation mit Entfernung einer Geschwulst von Apfelgröße. 1924 kam er in die Klinik mit denselben von neuem aufgetretenen Erscheinungen.

Seitens der Vorgeschichte werden zweimalige Pneumonie, trockene linksseitige Pleuritis, Flecktyphus (1891), Abdominaltyphus (1901), Recurrens (1919), Malaria (1920) und Skorbut (1927) verzeichnet.

*St. praesens.* Kranker in gutem Ernährungszustande. Innere Organe sind normal, mit Ausnahme des Herzens, dessen Maße nach rechts und links erweitert sind. Dumpfe Herztonen, Blutdruck nach R. R. — 130. Arterien sind sklerosiert. *Blutmorphologie:* Hb 70%, Erythrocyten 6 280 000, Leukocyten 11400, Neutrophile 75%, Eosinophile 2%, kleine Lymphocyten 20%, große 5%.

*Locus morbi:* In der Kreuzgegend 2 cm von der Mittellinie ist eine Narbe von 18 cm Länge. Eine andere Narbe von 10 cm Länge in spitzem Winkel zu der ersten. Die Narben sind druckempfindlich. Ebenfalls druckempfindlich ist der linke N. ischiadicus. Beim Gehen hinkt der Kranke. Bei Untersuchung per rectum fühlt man an der vorderen Kreuzfläche eine sehr harte Geschwulst von knöcherner Konsistenz und von Apfelgröße. Ein Tumor von derselben Art ist auch seitlich vor dem Rectum zu fühlen, doch ist dieser etwas weicher. Die Schmerzen sind fürchterlich und nur mit Morphium etwas zu lindern. Am 25. 2. 25 wurde er von Prof. A. Melnikow zum viertenmal operiert mit günstigem Ausgang \*.

Beim operativen Eingriff wurden diesmal der 5. und 4. Sakralwirbel reseziert. Die oberen Sakralwirbel waren von dem Prozeß auch in Mitleidenschaft gezogen worden und die Geschwulst infiltrierte das Zellgewebe des kleinen Beckens. Es zeigte sich, daß der Fall eigentlich inoperabel war, so daß nach Auskratzung mit dem scharfen Löffel in die weite blutende Wunde ein Tampon eingeführt und die Wunde nicht ganz geschlossen wurde. Die Nachoperationsperiode war gut und die Resultate der Operation zufriedenstellend. Die Schmerzen sind verschwunden, das Urinieren war frei und der Kranke wurde aus der Klinik nach zwei Monaten mit einer Fistel entlassen.

Die erste von Prof. Jelenjewsky vorgenommene histologische Untersuchung des Geschwulstgewebes zeigte, daß hier kein Chordom vorlag.

Nicht lange nach dieser Operation, bereits im Juli 1925 erschien der Kranke mit einem neuen Rezidiv in der Klinik wieder. Bei Rectaluntersuchung ist eine eigeße Geschwulst durchzutasten, die bei Druck schmerhaft ist. Dem Kranken wurde tiefe Röntgentherapie verordnet, welche er mit Unterbrechungen bekam.

\* Diese Krangengeschichte ist aus der von Prof. Melnikow und Prof. Jelenjewsky in der Zeitschrift „Ortopedia i Traumatologia“ (russ.) 1928 veröffentlichten Arbeit entnommen.

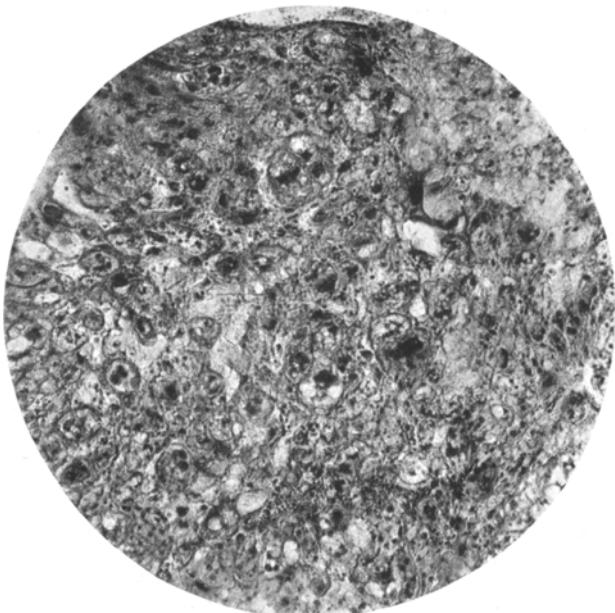


Abb. 15. Fall 2. Mikrophotogramm. Allgemeines Aussehen des Chordomgewebes. Mittlere Vergrößerung.



Abb. 16. Fall 2. Mikrophotogramm. Ein Herd von Proliferation des anaplasierten Geschwulstgewebes neben den Knochenbalken.

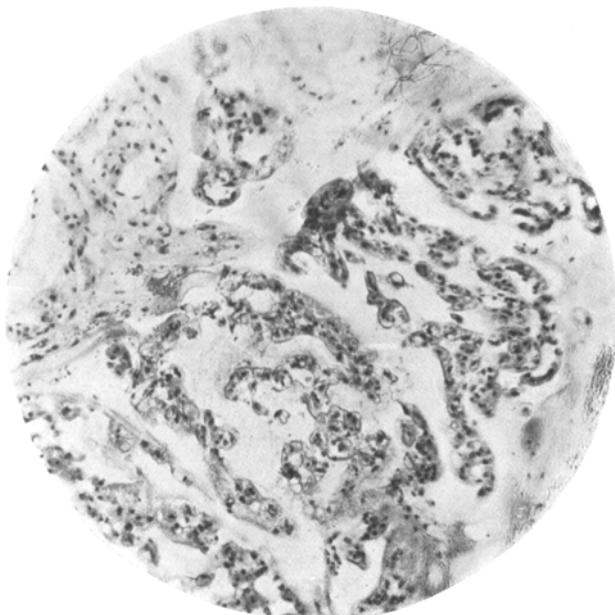


Abb. 17. Fall 2. Mikrophotogramm. Die Elemente des Chordomgewebes lagern sich in Bändern nach dem Carcinomtypus.

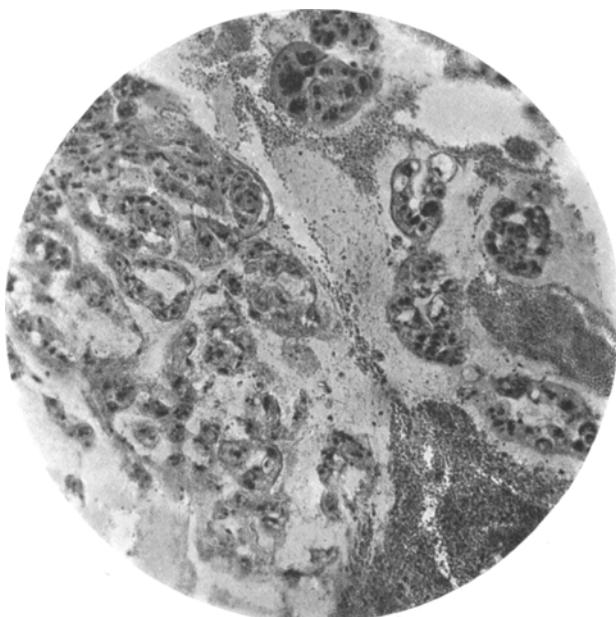


Abb. 18. Fall 2. Mikrophotographie. Das Wachstum der Elemente des Chordomgewebes erinnert an das Adenocarcinom.

Nach 2—3 Durchstrahlungen vorübergehende Besserung der Beschwerden. Er wurde entlassen und kam nach einiger Zeit wieder zwecks Wiederholung der Röntgentherapie. Am 6. 5. 26 wurde ihm, um die Spannung der Geschwulst zu vermindern, ein Schnitt entlang der alten Narbe gemacht und die Geschwulst wurde teilweise ausgekratzt. Am 7. und 8. 5. fühlte er sich wohl. Am 9. 5. um 1 Uhr nachmittag trat ein Anfall von Angina pectoris auf, der fatal endete.

*b) Pathomorphologische Untersuchungen.*

Die von Prof. K. F. Jelenjewsky gemachte Obduktion hat folgende pathologisch-anatomische Diagnose ergeben.

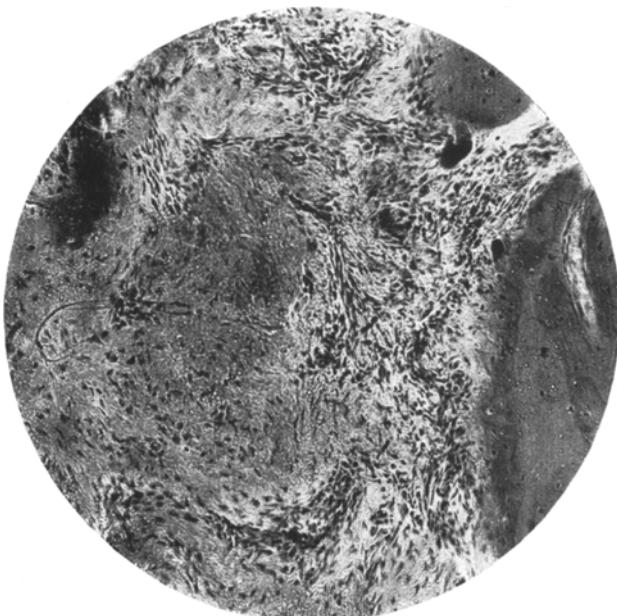


Abb. 19. Fall 2. Mikrophotographie. Fibroblastose Osteogenese im Chondromgewebe. Im Zentrum des Gesichtsfeldes sieht man die Umbildung des faserigen Gewebes in das osteoide und Knochengewebe. Rechts ist ein Myeloklast neben einem neugebildeten knöchernen Bäckchen.

Lipomatosis. Arteriosclerosis; Hypertrophia excentrica cordis et dilatatio. Pericarditis vasculosa adhaesiva circumscripta acuta. Pleuritis adhaesiva dextra chronica. Calcinatio gl. lymphatic. mesenterii. Elongatio flexurae sigmoideae. Hypostasis pulmonum. Oedema cerebri et meningum. Perisplenitis fibrosa. Chordoma ossis sacri.

*Das pathologisch-anatomische Präparat.* Auf dem makroskopischen Präparat sehen wir eine große antesakrale Geschwulst, die von dem 5. Kreuzwirbel und den Zwischenknorpeln ausgeht, das Kreuzbein usuriert und in den Vertebralkanal, sowie durch die Foramina sacralia auf die hintere Kreuzbeinfläche hindurchwächst und fast das ganze Kleinbecken ausfüllt. Die Geschwulst ist hart, prall-elastisch und höckerig.

*Mikroskopische Untersuchung (unsere).*

Die Methodik ist dieselbe wie in dem 1. Falle. Es ist auch hier, wie dort, ein charakteristisches Chordomgewebe mit Gruppen von Physaliphoren *Virchows* und anderen Chordomelementen vorhanden. Aber es fällt auf, daß an manchen Stellen des Präparats kleine kompakte Zellen gruppenweise und in größeren Herden zerstreut sind, indem sie auf diese Weise charakteristische Proliferationsherde bilden. Stellenweise kann man beobachten wie Gruppen dieser Zellen das begrenzende Bindegewebe und die Muskeln durchwachsen. Es ist ein großer Polymorphismus der zelligen Elemente zu bemerken, die Mitosen sind aber nicht reichlich. Während kleine junge

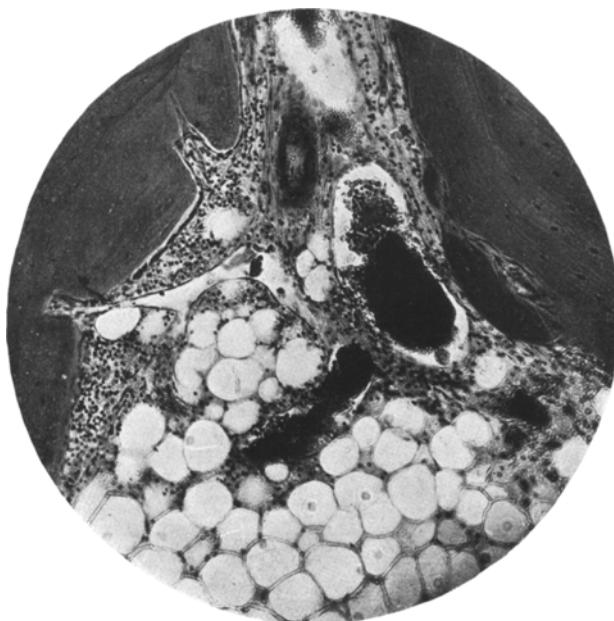


Abb. 20. Fall 2. Mikrophotogramm. Osteoblastose Osteogenese im peripherischen Geschwulstteil. Neben der Oberfläche der Knochenplatte sieht man die Aufschichtung von Osteoblasten. Links Fettgewebe und Gefäße.

Zellen Proliferativzentren von meist runder Form bilden, ziehen die weniger anaplastisierten großen blasigen Zellen in Balken, oder sie liegen in Gruppen, wie es in Carcinomen vom Scirrhustypus zu beobachten ist, und machen den Eindruck von tubulären Drüsen. Das Zellprotoplasma ist entweder feinkörnig oder vakuolisiert. Die Zellumrisse sind gut ausgeprägt. Ihre Form ist mannigfaltig. Die Kerne sind bald kompakt und klein, bald groß mit einem Chromatinnetz und Kernkörperchen. Zwischen den Zellen ist die schleimige Zwischenzellsubstanz fast nicht zu sehen; zwischen den Zellgruppen und -streifen sieht man eine zarte fibrilläre Zwischenzellsubstanz, die nur schwach mit Eosin sich färbt. Stellenweise sind kleine Herde leukocytärer Infiltration vorhanden. Die Gefäße sind gut gebaut und in den Geweben um den Geschwulstknoten ausgesprochen sklerotisch. Im Geschwulstgewebe sind stellenweise kleine Hämorrhagien zu sehen.

### 5. Schlußfolgerungen.

Die angeführten Fälle stellen von klinischer Seite her großes Interesse dar. In dem ersten Fall — ein kraniales Chordom des Clivus Blumenbachii — lenkt auf sich die Aufmerksamkeit die Simulierung durch den Schädelbasistumor einer systemartigen Erkrankung der motorischen Hirnneurone, sowie auch überhaupt die Knappheit des klinischen Bildes bei so großem Tumor, welcher eine Kompression der lebenswichtigsten Abteilungen des Nervensystems, des verlängerten Markes und der Brücke, bewirkt hat. Größe des Tumors und seine Ausdehung finden ebenfalls keinen Vergleich mit den anderen Fällen von bösartigen Clivuschordomen mit Ausnahme des Falls von *Jelliffe*, *Larkin* und *Häßner*, wo der Tumor fast die ganze Schädelbasis einnimmt. Der Beginn der Erkrankung mit Affektion der Nn. abducentes und der Eintritt des Todes infolge Bulbärerscheinungen sind aber für das Chordom typisch. Es fällt die schwache Ausgeprägtheit der allgemeinen Hirnerscheinungen auf (mit Ausnahme der Kopfschmerzen), sowie auch die allgemeine Labilität des Krankheitsprozesses. Es verdienen auch Erwähnung die Erscheinungen, welche die Erkrankung provozierten: Alkoholmißbrauch und die während der Erkrankung ausgebrochenen psychischen Anomalien.

Der zweite Fall eines antesakralen Chordoms ist durch seine für caudale Chordome charakteristische Symptomatologie — radikuläre Schmerzen, Blasenstörungen, häufige Rezidive — gekennzeichnet. Die lange, 20jährige Dauer des Tumors ist auch hervorstechend und war nur im Falle *Rouxlacroix* verzeichnet. Das für unseren Fall charakteristische Bild einer Ischias wurde sonst noch in dem Falle von *Walz* beschrieben mit dem Unterschied, daß es sich in dem genannten Falle um ein retrosakrales Chordom handelte.

### Histologische Schlußfolgerungen.

Bei aller ihrer Ähnlichkeit unterscheiden sich doch die von uns untersuchten beiden Chordomfälle erheblich voneinander. Wenn wir im ersten Falle — ein Kranialchordom — das histologische Bild eines typischen Chordoms haben in der Art, wie dieses von einer Reihe älterer und neuerer Autoren beschrieben worden ist, so haben wir in dem zweiten Fall — eines Caudalchordoms — diejenige Unterart desselben, welche einen ausgesprochenen carcinomatösem Charakter besitzt und auf die neuestens einige Autoren, unter diesen *Podlaha* und *Pavlica*, die Aufmerksamkeit lenken. In dem ersten Fall haben wir eine ausgesprochene Annäherung des Geschwulstgewebes an das Chordagewebe, der andere Fall entdeckt uns durch die Anwesenheit junger Proliferationszentren einige Detaills der Histogenese und der histogenetischen Beziehung zwischen den physaliphoren und den sog. kompakten Zellen.

Die beiden Fälle bestätigen den Gedanken *H. Chiari*, daß die Chordome meistens aus Resten der Chorda spinalis, welche in der knöchernen

Masse des Wirbelkörpers liegen bleiben und sich seltener aus dem Nucleus pulposus der Zwischenwirbelmenisken entwickeln.

Unsere beiden Fälle haben ausgesprochene klinische Zeichen von bösartigen Chordomen. Doch, wie es scheint, ist deren Malignität nicht gleichartig. Wenn auch im ersten Falle die Anaplasie weniger stark war, im Verhältnis zu dem zweiten waren keine Proliferationszentren zu beobachten, so hat er sich doch infolge seiner Lokalisation am Clivus Blumenbachii in klinischer Hinsicht bösartiger als der andere Fall erwiesen und rascher zum Tode geführt. Der andere Fall, der in pathologischer Beziehung durch die Anwesenheit von Proliferationszentren und des carcinomatösen Wachstumstypus bösartiger war, war in klinischer Hinsicht nicht allzu schrecklich, denn er gab dem Kranken die Möglichkeit, mit der Geschwulst 24 Jahre lang zu leben, 4 Operationen zu überstehen und erst an einer anderen Ursache, und zwar an Angina pectoris zu sterben.

Es ist aber wohl möglich, daß auch der zweite Fall zuerst gutartig war und nur nach den operativen Eingriffen zunehmend bösartiger wurde. Diese Überlegung, sowie die Literaturangaben, daß Chordome nach operativen Eingriffen, fast als Regel, rezidivieren, zwingen zu einem Nachdenken über die zu ihrer Heilung angewandten Methoden, doch ist dies nicht unsere Aufgabe.

Endlich erübrigt es sich zu sagen, daß unser erster Fall, nach den 45 früher beschriebenen kranialen Chordomen, der 46. Fall in der Weltliteratur ist, der 17. unter den bösartigen Clivuschordomen, der zweite unter den hypophysären, der erste in der Sowjet-Union beschriebene Fall von Kranialchordom, sowie der dritte in U.S.S.R. beschriebene Chordomfall überhaupt (der erste Chordomfall wurde in der Sowjet-Union von G. Koritzky an den Kiefern eines  $1\frac{1}{2}$ monatigen Säuglings festgestellt und beschrieben). Der andere von uns beschriebene Fall ist der 45. nach den 44 vorher in der Weltliteratur beschriebenen Fällen von caudalen Chordomen. Zuerst wurde ein caudales Chordom von K. F. Jelenjewsky und A. Melnikow beschrieben. Zusammenfassend können wir sagen, daß wir 2 weitere Fälle zu den 89 in der Weltliteratur beschriebenen Chordomfällen hinzugefügt und die Weltstatistik auf 103 Fälle bereichert haben.

#### *Allgemeine Schlußfolgerungen.*

1. Chordome sind Geschwülste, welche infolge Anaplasie der transformierten embryonalen Reste der Chorda dorsalis entstehen. Vom Standpunkt der gegenwärtigen Onkologie sind sie als entodermale Progonoblastome im Sinne von *Mathias* und *Petrow* zu betrachten.

2. Klinik der Chordome ist vorzugsweise die Nervenklinik.

3. Entscheidende Rolle in der Klinik der Nervenstörungen spielen bei den Chordomen: die Lokalisation, die Ausdehnung, die Richtung sowie der Charakter des Chordomwachstums in bezug auf das Nervensystem.

4. Kompliziertheit der Beziehungen zwischen dem Geschwulstgewebe, der Chordome und dem Nervensystem bestimmt die klinische Mannigfaltigkeit der Erscheinungen seitens dieses letzteren und die Möglichkeit, daß ein Chordom das Bild einer Systemerkrankung des Nervensystems vortäuschen könne.

5. Die hervorstechendsten Symptome kranialer Chordome des Clivus Blumenbachii sind die Augensymptome im Beginn der Erkrankung und die Bulbärscheinungen am Ende derselben.

6. Bei Diagnostik der Chordome hat die Röntgenuntersuchung eine wichtige Bedeutung.

7. Alle Chordome, mit unbedeutenden Ausnahmen, sind in klinischer Hinsicht als bösartig anzusehen. Den Grund dafür bilden: a) ihre Lokalisation; b) das destruktiv-infiltrative Wachstum und c) die große Neigung zu postoperativen Rezidiven.

8. Als Maß für ihre Bösartigkeit in pathologisch-anatomischer Beziehung können vorläufig folgende Momente dienen:

1. Metastasen; 2. große Mengen Mitosen; 3. Vorhandensein einer mehr minder großen Menge von Proliferationszentren; 4. Carcinomatöser Wachstumstypus; 5. Polymorphismus der zelligen Geschwulstelemente.

9. Die Frage, ob als Maß der Chordombösartigkeit a) die Glykogenmenge in deren Gewebe und b) Menge der schleimähnlichen Zwischenzellsubstanz anzusehen seien, ist einstweilen noch als unentschieden zu betrachten.

## 6. Literaturverzeichnis.

- <sup>1</sup> Ribbert, H.: Allgemeine Pathologie. 3. Aufl. 1909. — <sup>2</sup> Aschoff, L.: Pathologische Anatomie. Bd. 1, S. 727—728, Bd. 2, S. 423. 1928. — <sup>3</sup> Kauffmann, Ed.: Spezielle pathologische Anatomie. Bd. 1, S. 938—939. 1922. — <sup>4</sup> Iwanowsky, N. P.: Lehrbuch der pathologischen Anatomie (russ.). S. 357. Petersburg 1884. — <sup>5</sup> Tschistowitsch, F. J.: Kursus der pathologischen Anatomie (russ.). S. 172. Saratow 1921. — <sup>6</sup> Petrow, N. N.: Die Lehre von Geschwülsten. Leningrad 1924. — <sup>7</sup> Schulgin, M. M.: Angeborene multiple Geschwülste (russ.). S. 1—15. Charkow 1912. — <sup>8</sup> Korizky, G. E.: Versuch einer Transformationszellpathologie (russ.). Moskau 1926. — <sup>9</sup> Jelenjewsky, K. F. und Al. Melnikow: Über Chordome. Orthopedia i Traumatologia (russ.). Charkow 1928. — <sup>10</sup> Ribbert, H. und Steiner: Zbl. Path. 5, 457 (1894). — <sup>11</sup> Luschka: Virchows Arch. 11 (1857). — <sup>12</sup> Zenker: Virchows Arch. 12 (1858). — <sup>13</sup> Klebs: Virchows Arch. 31, 396—399 (1864). — <sup>14</sup> Biddert: Virchows Arch. 120, 194. — <sup>15</sup> Häßner: Virchows Arch. 210, 385 (1912). — <sup>16</sup> Lemke: Virchows Arch. 238, 310—324 (1922). — <sup>17</sup> Podlaha und Pavlica: Virchows Arch. 267, H. 2, 363—378 (1928). — <sup>18</sup> Virchow, R.: Nach Luschka und nach Ribbert. — <sup>19</sup> Kon: Beitr. path. Anat. 46, H. 2, 233—273 (1908). — <sup>20</sup> Linck: Beitr. path. Anat. 46, 573. — <sup>21</sup> Feldmann: Beitr. path. Anat. 48 (1910). — <sup>22</sup> Fischer: Beitr. path. Anat. 40 (1907). — <sup>23</sup> Hennig: Beitr. path. Anat. 28 (1900). — <sup>24</sup> Linck und Warstadt: Bruns' Beitr. 127, 612 (1922). — <sup>25</sup> Coenen, H.: Bruns' Beitr. 133, H. 1, S. 1—77 (1925). — <sup>26</sup> Mazzia: Zbl. Path. 21, 769—772 (1910). — <sup>27</sup> Wegelin: Zbl. Path. 23, 11 (1912), Ref. — <sup>28</sup> Chiari: Zbl. Path. 42, Nr 11 (1928). — <sup>29</sup> Müller, H.: Nach Ribbert.