

(Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Klinik der kgl. ungarischen Stefan Tisza-Universität Debrecen [Direktor: Prof. Dr. K. v. Sántha].)

## Das kraniospinale Meningeom.

Von

Dr. Klara Majerszky-Sántha.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 8. März 1943.)

Die Benennung „kraniospinales Meningeom“ stammt von *Bogorodinsky* (1936), der die an der Grenze der Medulla oblongata und des

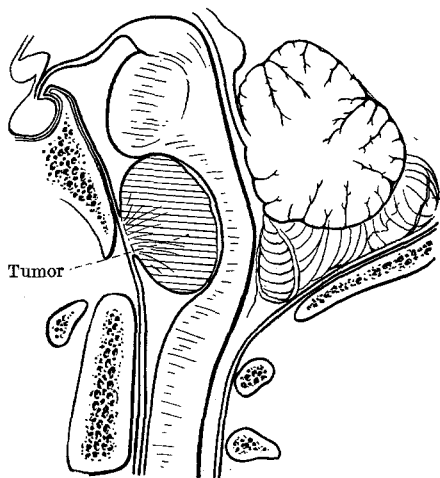


Abb. 1. Schematische Darstellung eines kraniospinalen Meningeoms im Medianschnitt nach *Cushing*.

Rückenmarkes lokalisierten Geschwülste mit diesem Namen belegte. *Cushing* benützt eine feinere Unterscheidung und nennt die über dem Foramen magnum entspringenden und sich bis darunter ausdehnenden, ventral oder ventrolateral von der Medulla gelegenen Meningeome des unteren Clivusteiles (basilar groove) „kraniospinale Tumoren“ (Abb. 1). Demgegenüber gibt er den Geschwülsten des obersten cervicalen Markes, welche sich nach oben ausbreitend bis an das Foramen magnum oder darüber reichen, den Namen „spino-

kraniale Geschwülste“. Diese sind, im Gegensatz zu den vorgenannten, im allgemeinen dorsal oder dorsolateral vom Rückenmark lokalisiert.

Die Unterscheidung ist eine rein anatomische, da die beiden Gruppen symptomatologisch von einander kaum differenziert werden können und sogar die in das Foramen magnum nicht eindringenden hohen cervicalen extramedullären Geschwülste (1—3 cerv.) keine wesentlich abweichenden klinischen Symptome verursachen.

Als Ursprungsort der Meningeome — auch der basalen — werden im allgemeinen die um die arachnoidalen Zotten gelegenen Zellnester angenommen (*M. B. Schmidt*). *Aoyagi* und *Kyuno* haben im Jahre 1912 über die Lokalisation dieser Zellnester an der normalen Hirnhaut genaue Studien vorgenommen. Nach ihrer Meinung befinden sich derartige Zellnester an der basalen Gehirnhaut in der Nähe der Crista galli, um die Sella turcica herum, in der Nähe des *Gasserschen* Gang-

lions und an den Austrittsstellen der Gehirnnerven. Bei den kraniospinalen Meningeomen kämen als Ausgangspunkt des Tumors die um die Austrittsstelle des Hypoglossus gelegenen Zellnester in Frage. Falls diese Theorie richtig ist, so müßte in jedem Falle klinisch halbseitige Hypoglossusparese gefunden werden. Dies jedoch wurde nur bei wenigen im Schrifttum erwähnten Fällen beobachtet. Der Zusammenhang zwischen den Zellnestern und dem Ausgangspunkte des Meningeoms ist übrigens nicht ganz geklärt. So kommen in der Umgebung der Kante des kleinen Keilbeinflügels oft Meningeome vor, obwohl *Aoyagi* und *Kyuno* an dieser Stelle keine Zellnester nachweisen konnten. *Elsberg* hat unter den durch hochgelegene cervicale Geschwülste hervorgerufenen Hirnnervensymptomen in keinem Falle Hypoglossusparese beobachtet. Wenn neben den auf eine Kompression des oberen Halsmarkes hinweisenden Symptomen auch eine Parese des XII. Hirnnerven vorhanden ist, so spricht dies für eine intrakranielle Lage und zugleich für eine ventrale bzw. basale Lokalisation.

In der Literatur werden etwa 40 Fälle erwähnt, bei denen die Geschwulst in der hinteren Schädelgrube und zugleich im Wirbelkanal lokalisiert war. Bei  $\frac{3}{4}$  dieser Fälle handelt es sich um Meningeome; bei den übrigen um Neurofibrome, Sarkome, Aneurysmen und Dermoides. Im Sinne der Terminologie von *Cushing* berichten diese Mitteilungen zumeist über spinokranielle Geschwülste (*Abrahamson* und *Grossmann*, *Frazier* und *Spiller*, *Learmonth*, *Elsberg* und *Strauß*, *Martin* und *van Bogaert*, *Symonds* und *Meadows*, *Gardner* und *Karnosh* und *McNerney* usw.). Mitteilungen über kraniospinale Meningeome (im Sinne *Cushings*) finden sich in der Literatur nur wenige. In der uns zur Verfügung stehenden Literatur haben wir insgesamt 9 Fälle gefunden, über welche die beiliegende Tabelle eine kurze chronologische Übersicht bietet (Tabelle 1). Die einzige eingehende Zusammenfassung über kraniospinale Meningeome befindet sich in der großangelegten Arbeit von *Cushing*: „Meningiomas“. *Cushing* erörtert sämtliche vor ihm über diese Geschwülste erschienenen Mitteilungen auf das eingehendste, ausgenommen die Arbeit von *O. Voss*. 2 Jahre vor ihm hat *Bogorodinsky* über 23 aus der Literatur gesammelte Fälle — darunter über eine eigene Beobachtung — berichtet und unter dem Titel „Syndrome of craniospinal tumor“ veröffentlicht. *Bogorodinsky* erörtert jedoch nicht nur die *kraniospinalen*, sondern auch die sich von unten nach oben ausdehnenden *spinokraniellen* Meningeomfälle. Seine Schlußfolgerungen faßt er in folgenden 11 Punkten zusammen:

1. Die an der Grenze des Rückenmarkes und der Oblongata sitzenden extramedullären Geschwülste gehen mit stereotypen klinischen Symptomen einher, welche ein gut umgrenztes Syndrom bilden.
2. Charakteristisch für den Beginn sind Schmerzen im Genick, allmählich sich entwickelnde Hals- und Genickstarre, Schmerzen und Parästhesien im Schultergürtel oder in den oberen Extremitäten.
3. Auf dem Höhepunkt der Entwicklung bilden die klinischen Symptome: Paralyse der Gliedmaßen (Hemiplegie, Triplegie oder Tetraplegie), Rigidität und Parese der Halsmuskeln, abnormale Kopfhaltung, Parese des XI. Gehirnnerves; Schmerzen und Parästhesien im Rumpf und in den Extremitäten, Genick- und Halsschmerzen; Hemianästhesie oder Paraanästhesie, die bis zum oberen cervicalen Dermatom reicht und eventuell auch das Hautgebiet des Trigeminus umfaßt; Sphincterstörung, Atemstörung, *Horner-Symptom*; seltener cerebrale Symptome: Lähmung des X.,

Nr.	Autor	Jahr	Geschlecht Alter	Entwicklung der Symptome
1	<i>Hallopeau, H.</i>	1874	♀ 50 Jahre	Lähmung und Schmerz der oberen Extremitäten, bald Tetraplegie, Dyspnoe. Keine Sensibilitätsstörung
2	<i>Rhein, J. H. W.</i>	1924	♀ 37 Jahre	Genickstarre; linksseitige, bald beiderseitige Lähmung, Dysarthrie, Schluckstörung, rechtsseitige N. XII-Parese, Schläffheit in den oberen Extremitäten, Atemlähmung
3	<i>Favill, J., Faxon, D. E., Palmer, D. A.</i>	1925	♀ 29 Jahre	Linksseitige Hemiparese, bald spastische Paraplegie, Atrophie der oberen Extremitäts- und Kehlenmuskulatur, Genickstarre, unsichere Sensibilitätsstörung, Schluckstörung
4	<i>Bennet, A. E.</i>	?	♀ ?	Diplegie, bulbäre Symptome
5	<i>Guttmann, E.</i>	1930	♀ 59 Jahre	Rechtsseitige obere Extremitätslähmung, bald Paraplegie, Inkontinenz, linksseitige Sensibilitätsstörung, rechte Facialisparese, Sprach- und Schluckstörung
6	<i>Bogorodinsky, D. K.</i>	1936	♀ 50 Jahre	Obere, bald untere Extremitätslähmung, (Handmuskelatrophie, Thermoparästhesien, C <sub>2-3</sub> Sensibilitätsstörung
7	<i>Voss, O.</i>	1937	♀ 39 Jahre	Langsam entwickelnde Tetraparese, Blasenstörung, bulbäres Sprechen, Meningismus, keine Sensibilitätsstörung
8	<i>Cushing, H.</i>	1938 (1913)	♀ 36 Jahre	Mit Schwäche und Parästhesien der rechten Hand beginnende, sich langsam entwickelnde <i>Brown-Séquardsche</i> Lähmung, bald Tetraplegie; Analgesie von C <sub>1</sub> beginnend. N. XI-Parese, Retentio urinae
9	<i>Ecker, A.</i>	1941	? ?	?

XI. und XII. Nervenpaares. 4. Man unterscheidet 3 verschiedene Typen: 1. einen hemiplegischen; 2. einen paraplegischen, der in aufsteigender oder absteigender Form zum Ausdruck kommt und 3. einen gemischten Typ. 5. Die Lähmung der oberen Extremitäten zeigt Symptome, welche auf die Läsion des zentralen wie auch des peripheren Neurons hinweisen. 6. Charakteristisch für die Sensibilitätsstörung

belle 1.

Krankheitsdauer	Klinische Diagnose	Operation	Obduktions- bzw. Operationsbefund
6 Mon.	?	Keine Operation	Aus dem unteren Teil des Clivus entspringendes kastaniengroßes Meningeom
2 Jahre	Rapide progressive Myelitis	Keine Operation	Links von der Mittellinie sich an der Dura anhaftendes Meningeom, welches das Foramen magnum ausfüllte und das Rückenmark nach rechts rückwärts drückte
?	Sclerosis lateralis amyotrophica	Keine Operation	In das Foramen magnum hineinreichendes hühnereigroßes basilares Dura-Endotheliom
?	Myelitis ascendens	Tod bei Lumbalpunktion	Aus der Dura des vorderen Randes des Foramen magnum entspringendes Endotheliom
4 Mon.	Spinale Hemiplegie mit bulbären Symptomen	Keine Operation	Das Foramen magnum ausfüllendes, sich am lateralen Teil der Oblongata schmiegendes haselnußgroßes Meningeom
4 Jahre	?	Keine Operation	Sich am unteren Teil des Clivus anhaftendes Meningeom
$\frac{3}{4}$ Jahr (10 Jahre?)	Hirnstammprozeß	Freilegung der hinteren Schädelgrube + Laminektomie. Exstirpation des Tumors. Heilung	Vom Clivus ausgehendes, im Rückenmarkskanal hineinreichendes finger-spitzengroßes, gestieltes Meningeom
15 Mon.	Neuritis brachialis, Pachymening. cerv. hypertrophica, Syringomyelie, intraspinales Gliom, Kleinhirntumor, Corpus callosum-Gliom	Laminektomie zwischen C <sub>4</sub> -Th <sub>2</sub> . Negativer Befund. Nach 3 Mon. Tod	Sich an der Dura des Clivus anhaftendes, in das Foramen magnum hineinreichendes Meningeom
?	?	Entfernung des Tumors	Zwischen dem Clivus, Dens epistrophei und Medulla oblongata liegendes Meningeom

ist die Thermoparästhesie und die eigenartige Verteilung der Sensibilitätsstörung in Form von Hemianästhesie alternans cum rad. cervic. 7. Cerebrale und cerebellare Symptome kommen nur selten und in leichter Form vor. 8. Die vegetativen Symptome: *Horner*-Syndrom, Sphincter- und Atemstörung können als Zeichen einer zentralen Sympathicus- bzw. einer Pyramidenläsion aufgefaßt werden. 9. Der

Verlauf der Krankheit zeigt allmähliche Progression; die Krankheit kann Monate, sogar Jahre hindurch bestehen. Remission isolierter Symptome kann zuweilen beobachtet werden. 10. Die degenerative Atrophie beschränkt sich nicht nur auf die Höhe der Kompression, sondern kann sich auf die Hals-, Rücken-, zuweilen sogar auf das Lumbalmark ausdehnen. 11. Die chirurgische Entfernung der Geschwulst hat sich in 50% der Fälle als ein ergebnisvolles Verfahren erwiesen.

Mit der letzten Feststellung stimmt *Cushing* nicht überein; er erwähnt in seinem Buche keine einzige mit Erfolg operierte kraniospinale Geschwulst. Der Unterschied ergibt sich wahrscheinlich daraus, daß *Bogorodinsky* beim Abschluß seiner Konklusionen die das Foramen magnum ausfüllenden Geschwülste spinalen Ursprunges ebenfalls in Betracht gezogen hat und unter diesen tatsächlich einige mit Erfolg operierte Fälle vorkommen. Eigentlich ist es dieser Unterschied, welcher die Einteilung der das Foramen magnum ausfüllenden Geschwülste in zwei abgegrenzte Gruppen begründet. Vom symptomatologischen Standpunkte aus besteht zwischen den beiden Gruppen kein Unterschied, sogar Anamnese und Krankheitsverlauf können identisch sein. Die Prognose aber ist bei den spinokraniellen Rückenmarksgeschwülsten, welche vom Rückenmark dorsal oder dorsolateral gelegen sind, bedeutend günstiger, weil diese durch mit Kraniotomie kombinierter Laminektomie entfernt werden können. *Symonds* und *Meadows* berichten über 4 solche von *Julian Taylor* erfolgreich operierte Meningeomfälle. Der Höhepunkt der Kompression war in sämtlichen Fällen *unter* dem Foramen magnum. In 2 Fällen saß das Meningeom ventrolateral vom Rückenmark, im Gegensatz zu der von *Cushing* festgestellten hinteren bzw. hinterenseitlichen Lokalisation der spinokraniellen Geschwülste. Die kraniospinalen, also tiefen Clivus-Meningeome stellen infolge ihres Sitzes ventral von der Medulla dem chirurgischen Eingriff eine fast unmögliche Aufgabe. *Cushing* erwähnt im Jahre 1938 noch keinen einzigen mit Erfolg operierten Fall. Er weist auch auf die 4 in das Foramen magnum nicht hineinreichenden Clivus-Meningeom-Fälle von *Olivecrona* hin, welche sich beim Eingriff als inoperabel erwiesen. Ein Fall von diesen wurde von *Lysholm* mitgeteilt, die übrigen 3 wurden von *Cushing* auf Grund persönlicher Mitteilung erwähnt. Trotz dieser Schwierigkeiten hat *O. Voss* ein kraniospinales Clivus-Meningeom im Jahre 1937 mit Erfolg operiert. Neuestens (1941) gibt *A. Ecker* in seiner kurzen kasuistischen Mitteilung die Entfernung eines zwischen Clivus, Dens epistrophei und Oblongata gelegenen Meningeoms bekannt. (Wir wissen über diesen Fall infolge der Unzugänglichkeit der Mitteilung nichts Näheres.)

Nachstehend geben wir unseren eigenen Fall eines kraniospinalen Meningeoms bekannt.

*Klinisch.* B. J., 40jähr. Bäckergehilfe. Aufnahme am 26. 1. 42, gestorben am 4. 2. 42. Als Kind hat Pat. Typhus, Scharlach und Variellen durchgemacht, mit 39 Jahren Nierenstein- und Blasenoperation. Krankheitsbeginn 2 Monate vor seiner

klinischen Aufnahme mit Kribbeln in den linksseitigen Extremitäten, später Schwäche der ganzen linken Körperhälfte, Lähmung der linken oberen Extremität. In der linken unteren Extremität tritt zuweilen Spannung auf. Schmerzen in der linken Schulter, erschwertes Sprechen, rasche Ermüdung während der Sprache, im Genick das Gefühl von Schwere. Seit Beginn seiner Krankheit kann er den Harn nicht entleeren.

*Befund.* Schwach entwickelter, abgemagerter Mann. Links die Narbe einer Nierenoperation. Innenorgane o. B. Voller, etwas rascher Puls, 90—100 Min. Blutdruck: 125/85 Hgmm. Kein Fieber. Erschwerte Atmung, beim Atemholen ist die rechte Zwerchfellhälfte unbeweglich. Nervensystem: Die linke Pupille ist mittelweit, die rechte wesentlich weiter, Licht- und Akkomodationsreaktion erhalten. Gehirnnerven ohne Abweichung. Die Muskeln der linken oberen Extremität und des Schultergürtels miteinbegriffen den Trapezius sind gelähmt und atrophisch. Der Arm in beginnender Flexionskontraktur, auf Kälteeinwirkung zuweilen automatische Bewegungen. Die linke untere Extremität ist ebenfalls gelähmt, die Muskulatur atrophisch, der Strecktonus gesteigert. Bewegungen, Kraft und Tonus der rechtsseitigen Gliedmaßen ohne wesentliche Abweichung. Finger-Nasenspitzen und Knie-Sohlenversuch gelingt mit den rechtsseitigen Extremitäten gut, links kann der Nasen-Fingerspitzenversuch überhaupt nicht, Knie-Sohlenversuch nur schwer vorgenommen werden. Gehen kann Pat. nur mit beiderseitiger Stütze, mit dem linken Fuß Circumduktion. — Die rechtsseitigen Sehnen- und Periostreflexe sind etwas lebhafter, *Lérisches* und *Mayersches* Zeichen auslösbar, kein pathologischer Reflex; Bauchdecken- und Cremasterreflexe können nicht ausgelöst werden, träger Sohlenreflex. Linksseitige Sehnen- und Periostreflexe sind spastisch erhöht, Achilles-Clonus, fehlendes *Lérische* und *Mayersche* Zeichen, an den oberen und unteren Extremitäten pathologische Reflexe (*Hoffman*, *Babinski*, *Chaddock* und *Oppenheim*). Von den Hautreflexen ist der Cremasterreflex träge auslösbar. — Rechts beginnend von C<sub>2</sub> taktile Hypästhesie bzw. von L<sub>1</sub> taktile Parästhesie (auf Tastreize das Gefühl von Brennen). Links im Gebiete von Th<sub>2</sub>—Th<sub>6</sub> taktile Hypästhesie und Hypalgesie. Lage- und Bewegungsgefühl beiderseits erhalten; Vibrationsgefühl fehlt links bis zum Knie, rechts vom Knie nach oben. — Harnretention. Im Harn etwas Eiter, sonst negativ. Blut- und Liquor-Wa.R. negativ. Der lumbale Liquor entleert sich unter normalem Druck und ist leicht gelblich betönt. Zellzahl 0, Eiweiß 110 mg-%, Pandy, Nonne-Apelt, Ross-Jones und Weichbrodt stark positiv. Goldsol 663 444 410 000. Rote Blutkörperchen 3890 000. Hgb: 80%, Senkungsgeschwindigkeit der roten Blutkörperchen während 1 Stunde 5 mm. Halswirbelsäule zeigt auf den Röntgenaufnahmen keine pathologische Abweichung. Myelographie wurde mit Rücksicht auf die hohe Lage der Rückenmarkskompression nicht vorgenommen.

*Krankheitsverlauf.* Der Zustand des Pat. hat sich während seines 1 Woche dauernden klinischen Aufenthaltes rapid verschlechtert. Die *Brown-Séquardsche* Lähmung wurde allmählich von dem klinischen Bilde einer fast vollkommenen Querschnittsläsion abgelöst. Auch in den rechtsseitigen Extremitäten entwickelte sich eine deutliche Parese, die anfangs umschriebene Sensibilitätsstörung der linken Körperhälfte wurde mehr ausgebreitet und alsbald hat sich auch an der linken oberen Extremität eine fast totale Thermoanästhesie und Analgesie entwickelt. Die linke Brusthälfte blieb aus den Atmungsbewegungen aus und die Atmung des Patienten wurde hierdurch wesentlich erschwert.

Wegen der auf eine rapide Kompression des obersten Halsmarkes hinweisenden Symptome wurde der Patient am 3. 2. 42 auf der chirurgischen Klinik von Prof. *Hüttl* operiert. Im Verlaufe der in Lokalanästhesie vorgenommenen Laminektomie hat der Chirurg die Bögen des 3.—6. Halswirbels entfernt. Extradural war keine Abweichung sichtbar. Nach Eröffnung der Dura erwies sich das Rückenmark als

normal, doch konnte keine Liquorentleerung beobachtet werden. Die Liquorzirkulation setzte auch nach der Sondierung des Durasackes nicht ein. Inzwischen erfolgte ein Atemstillstand, die das Abbrechen der Operation und künstliche Atmung nötig machte. Nach Wiedereinsetzen der Atmung Blutstillung, Duranaht und die Vereinigung der Weichteile und Haut auf die gewohnte Weise. Patient wird in sehr schlechtem Zustande vom Operationstisch in den Krankensaal geschafft. Er kann die Glieder nicht bewegen, die Atmung erfolgt mit angestrengter Zuhilfenahme der Halsmuskeln nur schwer und angestrengt, der Puls war um 150 Min. und die

Temperatur stieg rasch an. Schluck- und Sprachfähigkeit war erhalten, doch war die Sprache aphonisch. Der Patient wurde von eigenartigen Parästhesien gequält; er fühlte seine unteren Extremitäten kalt und außerordentlich müde, konnte sich über die Lage seiner Extremitäten nicht orientieren. Er hatte das Gefühl, daß seine Beine sich in ermüdender im Knie gebogenen Lage befinden, obwohl diese gelähmt, ausgestreckt lagen. Unter den Symptomen von Atembeschwerden, steigender Herzschwäche und Cyanose erfolgte 30 Stunden nach der Operation der Tod.

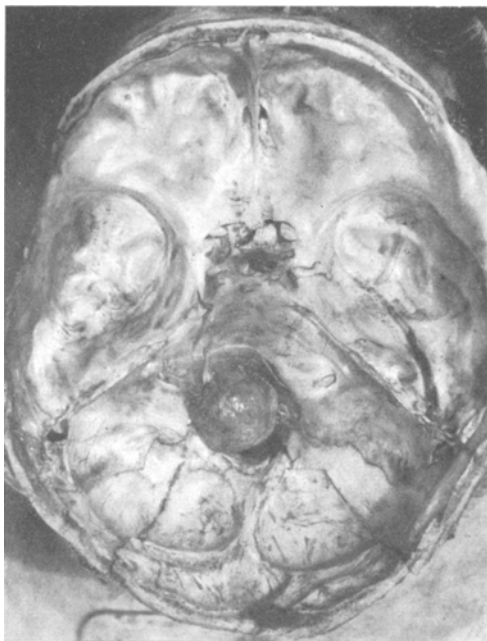


Abb. 2. Schädelgrund nach der Entfernung des Gehirns. Die das Foramen magnum ausfüllende Geschwulst ist auf diesem Bild besonders gut sichtbar.

*Sektionsbefund.* Bei der Herausnahme des Gehirns wird eine den größten Teil des Foramen magnum ausfüllende Geschwulst sichtbar. Die Geschwulst entspringt etwas links vom ventralen Rande des Foramen magnum ausgehend, ist nußgroß, rundlich, von glatter Oberfläche, fast knorpelhart und mit den

verlängertem Mark nicht verwachsen. Ihre größere Hälfte liegt im Schädelraum, die kleinere buchtet in die Wirbelsäule ein. Bei näherer Betrachtung der Schädelbasis scheint die Geschwulst mit dem unteren Teile des Clivus eng verwachsen zu sein und drückt beide Arteriae vertebrales und die Hypoglossuswurzel. Die Geschwulst läßt von der Öffnung des Foramen magnum hinten rechts eine  $20 \times 7$  mm große, halbmondförmige Spalte frei (Abb. 2). Am herausgenommenen Gehirn ist die Brücke nach vorn, die Oblongata von unten links nach aufwärts und rechts verdrückt. Die Höhle der Cisterna magna ist von der nach hinten eingebuchteten Oblongata und dem obersten Halsmark ausgefüllt. An der Schnittfläche ist der geschlossene Teil des verlängerten Markes in hohem Grade, der offene Teil mäßig in ventrodorsaler Richtung verdrückt und dadurch der IV. Ventrikel ist stark verengert. Das Großhirn zeigt keine nennenswerte Abweichung, die Ventrikel sind nicht erweitert. An der hinteren Oberfläche der Dura des Rückenmarkes sind aus der Operationsblutung entstammende Blutgerinnsel sichtbar. Das Rückenmark ist mit Ausnahme des obersten Halsabschnittes äußerlich unversehrt. Zwischen dem ersten und zweiten Hals-

segment etwa 5 mm unter der Pyramidenkreuzung ist das Rückenmark stark zerdrückt, fast eingeschnürt. Diese Stelle fühlt sich außerordentlich weich an, auf der Schnittfläche ist die Zeichnung infolge der ausgedehnten Blutungen nicht zu erkennen. In der Höhe der Pyramidenkreuzung befindet sich ein kleiner Blutungsherd im Gebiete der Substantia gelatinosa; ein ähnlicher Herd ist innerhalb des rechten Vorderhorns des 5. Halssegmentes sichtbar. Um die Cisterna magna herum und entlang des Halsmarkes zeigt sich die Pia mäßig verdickt. — *Diagnose. Meningeoma craniospinale, compressio medullae oblongatae et spinalis.*

*Histologischer Befund.* Unter dem Mikroskop besteht der Tumor aus durch Bindegewebszüge in kleinere-größere Inseln geteilten Zellnestern. Die Zellen sind spindelförmig, polygonal oder rund und zeigen ausgesprochene Neigung zur Wirbelbildung. Mitosen, Gestalts- oder Färbungs-Polymorphismus, Nekrosen sind nicht sichtbar. In einem Teil der Zellnester kann Retikulumbildung beobachtet werden. Psammomkörperchen fehlen vollkommen. — Der Cushing'schen Klassifizierung gemäß entspricht die Geschwulst dem Typ II, Var. 2, d. h. einem alveolaren, teilweise faserbildenden Meningeom.

An den von Höhe der maximalen Kompression entstammenden Schnitten kann die Struktur des Rückenmarkes nur fleckenweise erkannt werden, der größte Teil des Querschnittes ist durch Blutungen zerstört. Die Blutungen sind frisch und zumeist um stark erweiterte Capillaren und Venen gelagert. Stellenweise sind in größerer Zahl polymorphkernige Leukocyten sichtbar, doch nur vereinzelt zeigen sich mit Hämosiderin gefüllte Körnchenzellen und perivasculäre Infiltrate. Ähnlicherweise kommen in dem aufgelockerten Gewebe nur in verhältnismäßig geringer Zahl beginnende gliogene Körnchenzellen vor. Diese Veränderungen können mit der Operationstrauma in Verbindung gebracht werden. Als chronischere Veränderung muß die mäßige Randgliose, Verdichtung des glio-mesodermalen Gerüsts der weißen Substanz, hyaline Verdickung der Gefäßwände und die verstreut sichtbaren Corpora amylacea betrachtet werden. — An den von der Höhe oberhalb und unterhalb der Kompression entstammenden Schnitten (verlängertes Mark und Rückenmark) ist keine gröbere auf- oder absteigende sekundäre Degeneration sichtbar. An den mit Scharlach gefärbten Präparaten kommen zerstreute Fettkörnchenzellen im linken Seitenstrang vor. Sehr selten sind sie auch im retroolivären Winkel des verlängerten Markes zu beobachten (spinothalamischer Trakt?). Erwähnenswert ist noch, daß keine Zeichen von einer retrograden (axonalen) Zellveränderung in den Hypoglossuskernen erkennbar sind.

Der erörterte Fall zeigt die typische Erscheinungsform der kraniospinalen Meningeome: anfangs eine hohe cervicale *Brown-Séquardsche* Lähmung, später eine sich progressiv entwickelnde Tetraparese mit bis zum obersten Halsdermatom reichender Sensibilitätsstörung, Harn- und Stuhlretention, Genickstarre, Trapeziuslähmung und mit lumbalen Sperrliquor. Da wir uns mit den auf die kraniospinalen Meningeome bezüglichen Angaben bereits in der Einleitung befaßt haben, wollen wir an dieser Stelle in Verbindung mit unserem Falle nur auf zwei Punkte hinweisen. Diese sind die Frage der Differentialdiagnose und die der operativen Lösung.

Bei unserem Falle haben wir eine den oberen Teil des Halsmarkes komprimierende extramedulläre Geschwulst diagnostiziert und aus der beigelegten Tabelle ist ersichtlich, daß es in den bisher bekanntgegebenen Fällen des Schrifttums vor der Sektion (bzw. der Operation) niemals gelungen war, zu einer bestimmten Diagnose zu gelangen. Zweifellos



muß die Erklärung der diagnostischen Schwierigkeiten darin gefunden werden, daß der Begriff des *kraniospinalen* Meningeoms nicht genügend und nicht allgemein bekannt war. Die erste Übersicht *Bogorodinskys* wurde in russischer Sprache im Jahre 1936, die *Cushings* 1938 veröffentlicht. Seither sind uns nur zwei kasuistische Mitteilungen bekannt (*O. Voss, A. Ecker*). Gerade aus diesem Grunde haben wir die Veröffentlichung unseres eigenen Falles und eine kurze Übersicht des Krankheitsbildes der kraniospinalen Meningeome für berechtigt gehalten. Die Schwierigkeiten der Diagnosestellung sind aber trotz der heutigen Kenntnis des Krankheitsbildes noch nicht beseitigt. Hierfür gibt es zweierlei Ursachen: 1. Die Symptome entwickeln sich zumeist nur langsam und fluktuieren lange Zeit (ein gutes Beispiel ist *Cushings* Fall, bei welchem die Diagnose lange zwischen Brachialneuritis, Pachymeningitis cervicalis hypertrophica, cervicaler Syringomyelie, intraspinalem Gliom, Kleinhirntumor und Corpus callosum-Gliom schwankte). 2. Das voll entwickelte Krankheitsbild kann — wie bereits in der Einleitung erwähnt — kaum von den Geschwülsten des obersten Halsmarkes unterschieden werden und noch weniger von den sogenannten *spinokraniellen* Geschwülsten. Die Lähmung des XI. Hirnnerves (im Falle *Cushings* und in unserem eigenen) weist auf eine intrakranielle Lokalisation der Geschwulst nicht hin, weil — wie *Elsberg* und *Foerster* betonen — auch bei den das obere Halsmark komprimierenden Vorgängen oft Lähmungen und Atrophien seitens des Sternocleidomastoideus und Trapezius vorkommen und dies mit der Läsion der spinalen Accessoriuswurzel auch leicht erklärbar ist. *Cushing* wirft die Frage auf, ob sein 1913 beobachteter Fall auch im Besitze der neueren Kenntnisse wohl hätte diagnostiziert werden können. Er glaubt, daß die sich bei seiner Patientin allmählich entwickelnde beiderseitige Astereognose ein Symptom sei, welches heute die Aufmerksamkeit evtl. auf den um das Foramen magnum bestehenden Prozeß lenken könnte. Unsererseits halten wir die in der Einleitung bereits erwähnte Hypoglossuslähmung für das wichtigste wegweisende Symptom. Wenn dies vorhanden ist, so kann als fast sicher angenommen werden, daß die Geschwulst — wenigstens teilweise — in der Schädelhöhle und zugleich ventral sitzt. Wenn jedoch dies Symptom fehlt, so spricht das nicht unbedingt gegen ein kraniospinales Meningeom; bei unserem eigenen Falle haben wir gesehen, daß obwohl die Geschwulst die linksseitige Hypoglossuswurzel komprimiert hatte, klinisch sich keine Hypoglossusparese nachweisen ließ. Auf eine intrakranielle Lokalisation kann auch die heisere, aphonische Stimme und die rasche Ermüdbarkeit beim Sprechen hinweisen. Bei den Fällen von *Rhein, Favill-Faxon-Palmer, Bennet, Guttman* und *Voss* waren bulbäre Symptome vorhanden. Beim Fehlen dieser Symptome kann klinisch nicht entschieden werden, ob es sich um Gewächse des obersten Halsmarkes, um eine spinokranielle oder um eine kraniospinale Geschwulst handelt.

Bei der Differentialdiagnose leistet die Myelographie gute Dienste. Von Wichtigkeit ist hierbei die lumbale Einfuhr von absteigendem Kontrastmittel und Benützung des Kipptisches. Auch dies ist kein unbedingt zuverlässiges Verfahren, weil das Kontrastmittel auch niedriger stecken bleiben kann, wie dies ein spinokranieller Meningeomfall von *Symonds* und *Meadows* beweist. Cisternale Anwendung absteigender Kontrastmittel und sogar die einfache Suboccipitalstich bedeutet bei solchen Foramen magnum-Geschwülsten Lebensgefahr, besonders aber bei das bulbo-cervicale Mark nach hinten drängenden kraniospinalen Meningeomen. Auch bei Lumbalpunktion ist Vorsicht geboten: *Bennets* Patientin starb während einer Lumbalpunktion.

Was nun die operative Lösung betrifft, kommen wir zum Schluß, daß in jedem solchen Fall, wo die klinischen Symptome auf eine Geschwulst des obersten Halsmarkes hinweisen, die Möglichkeit ihres Eindringens in oder ihres Entspringens aus dem Foramen magnum immer angenommen und der Patient nach dieser Richtung hin untersucht werden soll (Hypoglossusparese, Sprachstörung). Die Operation soll mit Laminektomie des höchsten Segmentes eingeleitet werden; wir müssen jedoch im Falle eines negativen Rückenmarksbefundes auf sofortige suboccipitale Kraniotomie vorbereitet sein. Wegen der drohenden Atemlähmung ist der Ausgang der Operation selbst in diesem Falle zweifelhaft, wie dies auch der letale Ausgang der Clivus-Meningeom-Fälle von *Olivecrona* beweist. Sämtliche Umstände unseres eigenen Falles in Betracht ziehend, können wir uns kaum vorstellen, daß die äußerst schwer zugängliche und mit der Dura des Clivus aufs engste verwachsene, fast knorpelharte Geschwulst, auch bei einer sicheren klinischen Diagnose und bei einer tadellosen operativen Annäherung, mit gutem Ergebnis hätte entfernt werden können. Neuestens berechtigten die ergebnisvollen Operationen von *Voss* und *Ecker* zur Hoffnung in dieser Richtung.

### Schrifttum.

- Bennet, A. E.*: Zit. nach *Cushing*. — *Bogorodinsky, D. K.*: Govt. Publ. Tashkent USSR. 1936, 104. — *Cushing, H.*: Meningiomas, S. 171—180. Baltimore: Springfield 1938. — *Ecker, A.*: Arch. of Neur. 46, 908 (1941), zit. nach Zbl. Neur. 102 (1942). — *Elsberg, Ch.*: Tumors of the Spinal Cord. New York 1925. — *Favill, J., Faxon, D. E., Palmer, D. A.*: J. nerv. Dis. 62, 279 (1925). — *Foerster, O.*: Handbuch der Neurologie, Bd. 5. — *Guttmann, E.*: Z. Neur. 123, 606 (1930). — *Hallopeau, H.*: Gaz. Méd. et Chir. Paris 1874. — *Olivecrona, H.*: Zit. nach *Cushing*. — *Rhein, J. H. W.*: Arch. of Neur. 11, 432 (1924). — *Symonds, C. P. and Meadows, S. P.* Brain, 60, 52 (1937). — *Voss, O.*: Arch. klin. Chir. 189, 494 (1937).