

Aus der Nervenklinik
der Stadt und Universität Frankfurt/M. (Direktor: Professor Dr. K. KLEIST)
und deren anatomischem Laboratorium (Leiter: Dr. R. LINDBERG).

Über Klinik und Anatomie der Tumoren der Medulla oblongata-Halsmarkgrenze.

Von
LADISLAUS ROKA.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. Februar 1951.)

Tumoren im Bereich des Foramen occipitale magnum, verglichen mit andersartig lokalisierten Tumoren des Rückenmarkes und Gehirns, sind selten. So sind im wesentlichen bisher Einzelfälle beschrieben, und kurze Zusammenfassungen vorgenommen worden, die zwar gewisse Charakteristika, wie die Behinderung der Kopfbewegung oder die Beteiligung der unteren Hirnnerven, aber kein geschlossenes, einheitliches Symptomenbild ergeben haben. Der Grund dafür liegt wohl in erster Linie an der verschiedenen Topographie und erst in zweiter Linie an der jeweiligen Art des raumbeengenden Prozesses. Denn selbst bei gleicher Tumorart kann der eine noch im verhältnismäßig engen Wirbelkanal liegen, der andere von diesem aus in die weite hintere Schädelgrube wachsen, der dritte umgekehrt von der hinteren Schädelgrube aus allmählich in das Foramen occipitale magnum einwachsen, der vierte am Boden der hinteren Schädelgrube liegend, plötzlich im Hinterhauptsloch eingeklemmt werden oder das Foramen Magendii verlegen und zum Hydrocephalus internus führen. Dadurch wird jeweils die Entwicklung des Krankheitsbildes ihr besonderes eigenes Gepräge haben. Dies bestätigen unsere beiden Fälle, die darüber hinaus interessante anatomische Besonderheiten aufweisen.

Der *erste* hat im ausgebildeten Stadium keine lokalisatorischen Schwierigkeiten bereitet. Der *zweite* aber zeigt, wie verschieden nicht nur das klinische Bild, sondern auch der anatomische Befund, insbesondere die irreleitenden sekundären Erscheinungen, sein können.

Beide Male handelt es sich um gutartige Tumoren, die die Nervensubstanz nicht infiltrierend zerstören, sondern nur durch verdrängendes Wachstum verlagern und gegen den knöchernen Rand des Foramen occipitale magnum komprimieren. Beide liegen in gleicher Höhe (Abb. 1).

Fall 1.

Krankengeschichte: Max K. stammt aus gesunder Familie, war selbst nie ernstlich krank. In seinem 30. Lebensjahr traten die ersten Symptome auf: Beschwerden beim Stuhlgang, periodische Genickschmerzen und rasche Ermüdbarkeit. Nach

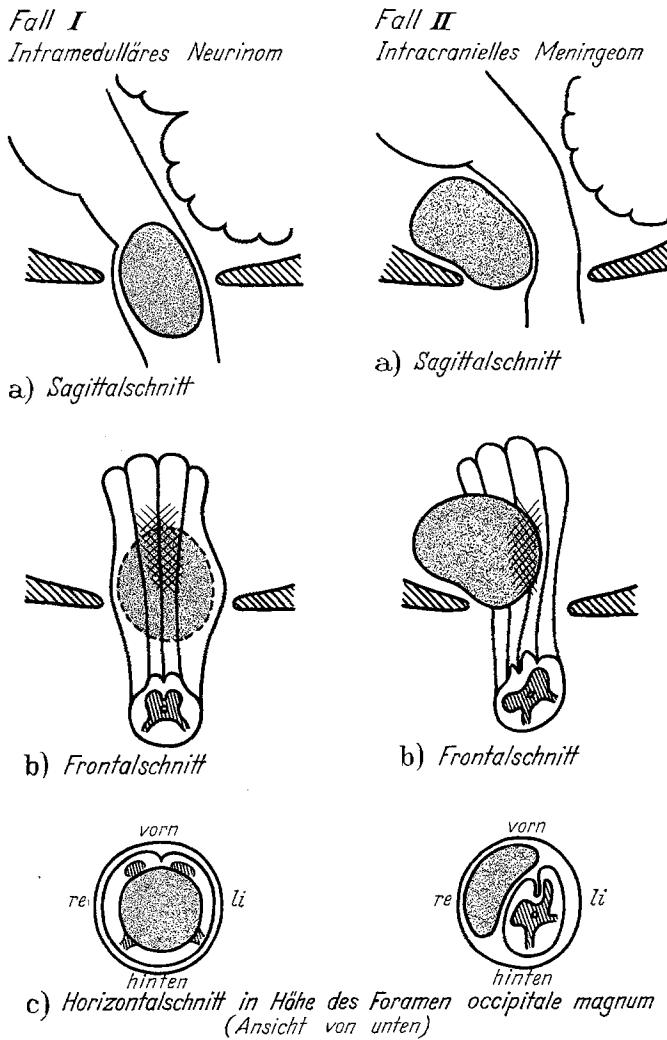


Abb. 1. Schematische Bilder zum Vergleich der Lage beider Tumoren.

3 Monaten: Gehbeschwerden durch Schwäche der Beinmuskulatur und Miktionsschwierigkeiten. Er mußte stark mitpressen um Harn zu entleeren. Später trat ein Schweregefühl im li. Arm auf, das aber wieder vollständig zurückging. 14 Tage darauf wurde der re. Arm und das re. Bein von diesem Schweregefühl befallen. Dazu kam ein pelziges Gefühl in beiden Beinen und Händen. Diese Beschwerden führten

Pat. zum Arzt. Verdachtsdiagnose: multiple Sklerose. Der Zustand verschlechterte sich zunehmend. Die Schwäche in beiden Beinen führte fast zu Gehunfähigkeit. Dazu kam ein pelziges Gefühl der ganzen re. Körperseite mit Ausnahme des Kopfes und ein Kältegefühl im re. Knie. Jetzt wurde in der Universitätsklinik Würzburg durch Prof. SCHALTENBRANDT die Diagnose Rückenmarkstumor gestellt und der Pat. zur Operation nach Frankfurt (Prof. RIECHERT) verlegt.

Untersuchungsbefund. Kopf: Starker Nackenschmerz bei Kopfbewegungen. Er-schöpfbarer Horizontalnystagmus beim Blick nach li. mehr als nach re. Geringe mimische Schwäche li.

Arme: Kraft herabgesetzt, re. mehr als li. Spasmus re. mehr als li. TSR: seitengleich gesteigert. Trömner und Knipsreflex: seitengleich positiv. FNV: bds. paretisches Zittern.

BDR und Cremasterreflex: nicht auslösbar. Geringe Schwäche der Bauch- und Rückenmuskulatur.

Beine: grobe Kraft herabgesetzt re. mehr als li. Spasmen re. mehr als li. PSR: seitengleich gesteigert. ASR: nicht sicher auslösbar. Großzehen stehen in ständiger Babinski-Stellung. Babinski, Gordon, Oppenheim: seitengleich positiv. Patellar-konus: li. mehr als re. Atrophie der Wadenmuskulatur.

Romberg: Fallneigung nach hinten.

Sensibilität: von C₂ bis D₁₁ deutliche, ab D₁₂ geringe Hypästhesie li. stärker als re. Es sind alle sensiblen Qualitäten betroffen.

Verlauf. 10 Monate nach Beginn der Erkrankung Operation (Prof. RIECHERT): In Höhe des Atlas erscheint das Rückenmark verdickt und weißlich verfärbt. Weiter abwärts folgt, sehr scharf abgesetzt, eine Zone, in der die Rückenmarkshäute gleich-mäßig stark gerötet sind. Eine Verdickung besteht nicht. Entnahme eines Stück-chens der Rückenmarkshäute, deren histologische Untersuchung geringe fibröse Veränderungen ergab.

12 Tage nach der Operation, meningitische Zeichen und Fieber. Nach weiteren 20 Tagen, während denen die Operationswunde komplikationslos abheilte, wurde Pat. unruhig und delirant. 3 Monate nach der Operation Exitus.

Sektion. Untere Medulla und oberes Halsmark stark aufgetrieben. Auf dem Rücken-marksquerschnitt erscheint ein derber, fasrig strukturierter intraspinaler Tumor, der ringsum von einem schmalen Streifen Nervengewebe umgeben ist, und der bis in die Höhe des 2.—3. Halssegmentes reicht.

Histologischer Aufbau der Geschwulst. Überall gut gegen normales Rückenmarks-gewebe abgegrenzt. Aus dicht gebündelten, sich im Raum durchflechtenden Fasern aufgebaut. Dazwischen längsovale, chromatinarme Kerne mit deutlichem Nucleolus, umgeben von einem schmalen Plasmaraum. Sie liegen parallel zu den Fasern, fischzug-artig angeordnet. Die Fasern lassen sich nach BIELSCHOWSKI imprägnieren und stehen mit dem Cytoplasma in Verbindung. Markscheiden sind nicht ausgebildet. Keine regressive Veränderungen. Diagnose: Neurinom.

Nur am oralen Pol der Geschwulst — in Höhe des oralen Teiles der Pyramiden-kreuzung — ist der Zentralkanal erkennbar. Er ist verschlossen und ein eigentliches Ependym ist nicht zu erkennen. Von einem dichten Haufen ependymähnlicher Zellen sieht man fasrige Fortsätze ausgehen, die sich in die Geschwulst fortpflanzen. Zur Geschwulst hin nehmen die Kerne dieser Zellen zunehmend die für die Ge-schwulst typische ovale Form an (Abb. 2).

Besprechung.

Die Krankheit des 31jährigen Mannes, die in etwa 13 Monaten zum Tode führte, begann mit Blasen-Mastdarmstörungen und spastischer

Parese der Beine, Symptome, die auf eine Läsion des Lumbalmarkes hindeuten würden, wenn nicht von Anfang an ein ausgesprochener Genickschmerz, besonders bei Kopfbewegungen, an einen hochsitzenden Prozeß denken ließ.

Im weiteren Verlauf vermehrten sich die neurologischen Symptome, die auf eine Rückenmarksläsion im obersten Halsmark hinwiesen: Schwäche der Rumpfmuskulatur und der Muskeln der oberen Extremität. Subjektive Sensibilitätsstörungen, wie Parästhesien und Kälte-

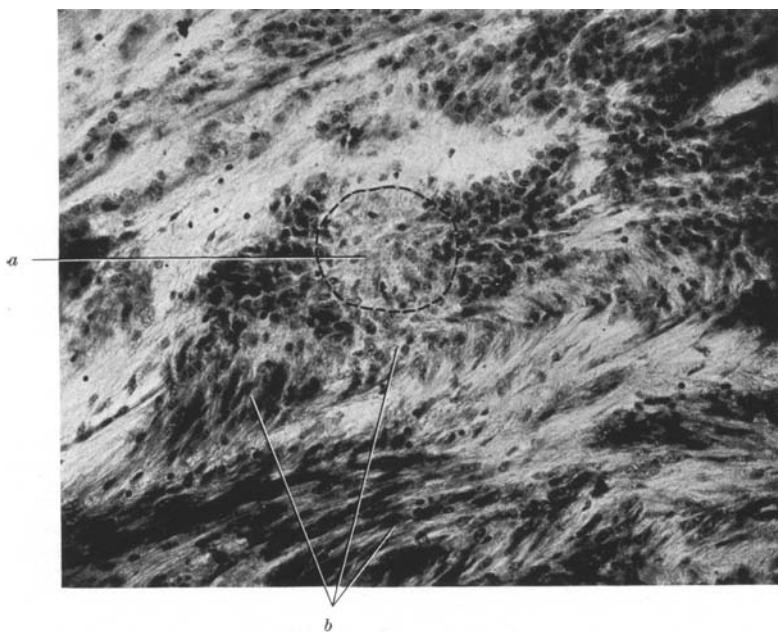


Abb. 2. Fall I. Stelle vom oralen Pol der Geschwulst (vgl. Abb. 3) mit fließendem Übergang von Matrixzellen in Tumorzellen. *a* Matrixzellen; *b* Tumorzellen.

gefühl, Herabsetzung sämtlicher sensibler Qualitäten von C₂ abwärts. Demnach war die sensible und motorische Innervation des ganzen Körpers mit Ausnahme des Kopfes geschädigt. Die geringe Mitbeteiligung der Kopfnerven — erschöpfbarer Nystagmus und mimische Schwäche des linken Facialis — tritt so stark zurück, daß sie für die Lokalisation des Prozesses nicht zu sehr bewertet werden können. Eine Myelographie wurde nicht durchgeführt, da der starke Nackenschmerz und die Bewegungseinschränkung des Kopfes den Prozeß gerade an der Stelle der Occipitalpunktion erwarten ließen und daher wegen der Gefahr von Komplikationen als Gegenindikation bewertet wurden.

Der Beginn ohne erkennbaren Anlaß, die langsame Zunahme der Symptome und die Länge der Erkrankungsspanne ließen annehmen,

daß es sich um einen relativ gutartigen raumbeengenden Prozeß handeln mußte, bei dem Bahnen und Rückenmarkssubstanz selbst nicht besonders zerstört sein konnten; denn trotz der Mannigfaltigkeit der Symptome traten keine vollkommenen Querschnittsmerkmale auf.

Die Vermutungsdiagnose gutartiger Tumor gab die Indikation zur Operation. Der Tumor konnte aber nicht beseitigt werden, da er intramedullär lag.

Die meningealen Reizsymptome im Anschluß an die Operation sind durch Raumbeengung infolge eines postoperativen Hämatoms zu erklären.

Die kurze Zeit vor dem Tode einsetzenden Bewußtseinsstörungen haben wohl nichts mit dem eigentlichen neurologischen Prozeß zu tun, obwohl man daran denken könnte, daß diese auch als direktes Symptom einer Oblongataschädigung auftreten können, wenn man sich die Erfahrungen O. FOERSTERS⁵ vor Augen hält. In unserem Fall sind sie sicher Folge der Temperaturen bei den schweren entzündlichen Veränderungen und der hochgradigen Inanition.

Auch das Fieber ist bei der hochgradigen Ausprägung der Cystopyelonephritis und der Dekubitalgeschwüre naturgemäß auf diese und nicht auf eine zentrale Störung zu beziehen.

Dagegen müssen die mimische Facialisschwäche und der erschöpfbare Nystagmus mit dem neurologischen Prozeß in Verbindung gebracht werden. Sie lassen sich als sekundäre Drucksymptome deuten, denn der Prozeß dehnt sich, wie wir noch sehen werden, nicht bis zu den Nervenkernen des Facialis und der Augenmuskelnerven aus. Besonders die Facialisparese ist allem Anschein nach nicht ein zufälliger Befund, sondern ist in der Literatur verschiedentlich erwähnt worden. So fanden KRAUS und SILVERMANN¹¹ bei 10 Halsmarktumoren in 7 Fällen eine einseitige Facialisparese, und zwar handelt es sich immer um den unteren Ast.

Man hat diesen Befund auch so zu erklären gesucht, daß es sich um ein Nachlassen des Tonus der Gesichtsmuskulatur durch eine Schädigung der sympathischen Bahnen im Rückenmark handelt. Bei der geringen Ausprägung des Befundes kann man unseres Erachtens auch daran denken, daß eine mimische Schwäche durch eine Schonstellung der Gesichtsmuskulatur vorgetäuscht werden kann, die mit der Bewegungseinschränkung des Kopfes innig zusammenhängt; denn in der Regel haben Patienten mit Zwangshaltung des Kopfes eine leblose Mimik.

Bevor wir zur anatomisch-klinischen Gegenüberstellung übergehen, sei noch ein Wort zum *Tumor* selbst gesagt.

Das Vorkommen eines ausdifferenzierten solitären intramedullären oder intracerebralen Neurinoms ist außerordentlich selten. Bisher wurde

unseres Wissens nur von JOSEPHY³ ein Solitärneurniom des Zentralnervensystems, und zwar im Bereich der Stammganglien und des Thalamus, beschrieben. Im allgemeinen finden sich Neurinome im Zentralnervensystem nur bei generalisierter Neurofibromatose. Die Tatsache, daß wir in verschiedenen Schnitthöhen im Bereich des Tumors den Zentralkanal nicht fanden, beweist, daß die Geschwulst in der Tat im Rückenmark selbst, offensichtlich sogar aus dem Zellmaterial des Zentralkanalbereiches, entstanden ist und sich nicht etwa im Gebiet der vorderen oder hinteren Zentralfurche entwickelt hat und sekundär eine intramedulläre Lage vortäuscht. Zu diesem Befund würde auch die Erklärung ANTONIS¹ über das Zustandekommen zentraler Neurinome passen. Nach dieser Hypothese leiten sich die Neurinome von der embryonalen Vorstufe der SCHWANNSchen Scheidenzellen, den Lemnoblasten, ab. Diese Lemnoblasten liegen ursprünglich mit der Ganglienleiste intramedullär. Nur ein Teil aller Zellen der Ganglienleiste wandert aus dem Medullarrohr ab, ein anderer bleibt liegen und geht in der Regel regressiven Veränderungen entgegen. Die intramedullären Neurinome stammen aus der intramedullären Periode oder den im Medullarrohr zurückbleibenden Zellen der Ganglienleiste. Diese zurückbleibenden Zellen lassen sich am längsten und auffälligsten am Übergang der Medulla oblongata in die Medulla spinalis nachweisen. BIELSCHOWSKY² erweitert diese Hypothese dahin, daß er annimmt, die Geschwülste des Rückenmarkes und des Gehirns bei zentraler RECKLINGHAUSENScher Neurofibromatose entwickeln sich direkt aus den polyvalenten Zellen der periventrikulären subependymären Matrix, so daß demnach auch die Neurinome nicht in jeden Fall erst auf dem Umweg über die Ganglienleiste ihren Ursprung haben.

Diese Ansicht, der sich auch O. GAGEL⁷ anschließt, wird durch unseren Befund histologisch unterbaut, denn es läßt sich der direkte Übergang von subependymal liegenden Matrixzellen in Neurinomzellen beobachten (Abb. 2). Interessant ist auch, daß ANTONI¹ gerade für die Stelle der Rückenmark-Oblongatagrenze, an der wir unseren Tumor vorfanden, das Auftreten intramedullärer Neurinome vorausgesagt hat.

Zur anatomisch-klinischen Gegenüberstellung geben wir zuerst die *histologischen Veränderungen am Rückenmark* wieder:

Von oral her finden sich die ersten pathologischen Veränderungen in Höhe des oralen Poles der Geschwulst, die dem oralen Teil der Pyramidenkreuzung entspricht. Die Geschwulst ist hier in 3 kleinere Zapfen aufgeteilt. Dazwischen liegen die gut erhaltenen, sich kreuzenden Pyramidenbahnenfasern. Zwischen Geschwulst und Hinterstrangkernen der re. Seite schmaler älterer Erweichungsherd mit kleinen Cysten. In den Hinterstrangkernen zum Teil auffallend kleine, sklerotische Zellen und perivaskuläre Gliaknötchen. Im dorsalen Rückenmark dilatierte Venen. An der Grenze von Oblongata zum Halsmark in Höhe der caudalsten Fasern der sich kreuzenden Pyramidenbahnen hat der Tumor seine größte Ausdehnung (Abb. 3).

Hochgradige Kompression der Nervensubstanz, re. etwas mehr als li. Am ausgeprägtesten im Bereich der Hinterstränge. Reduktion der Vorderhornzellen. Sie sind verkleinert und dunkel gefärbt. Vereinzelt trifft man eine Zellblähung. Um den Tumor liegt eine schmale Zone entmarkter Rückenmarksfasern. Deutliche Entmarkung der Hinterstränge, besonders der GOLLSchen Stränge.

Auf der Höhe des ersten Halssegmentes grenzt das stark komprimierte und verdrängte Rückenmarksgewebe teils gut erhalten, teils mit einer schmalen Entmarkungszone an den Tumor. In der Entmarkungszone starke Achsenzyllinderaufreibungen. In den abgeplatteten Vorderhörnern sind re. weniger Zellen zu er-

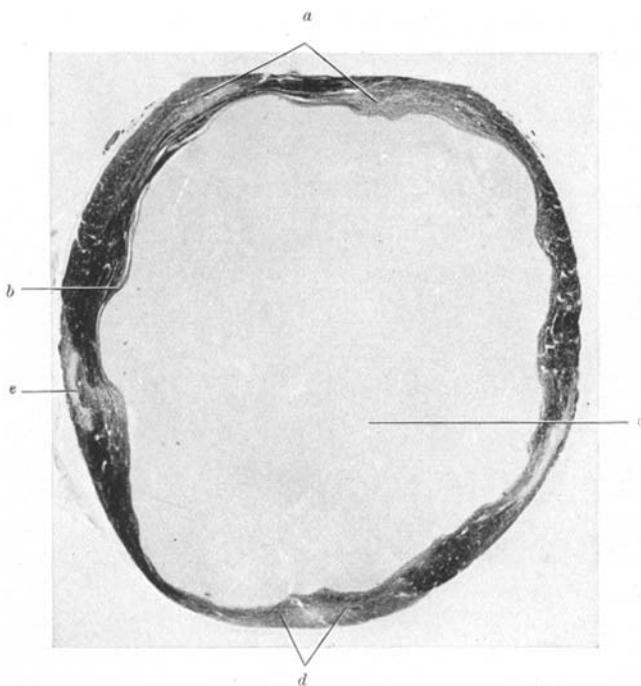


Abb. 3. Fall I. Querschnitt auf Höhe der Medulla oblongata — Halsmarkgrenze mit größter Ausdehnung des Tumors. Vergr. 3 : 1. Markscheidenfärbung. a) Vorderhörner; b) Fasern des caudalsten Teiles der Pyramidenkreuzung; c) Spinaler Trigeminuskern; d) GOLLSche Stränge mit Degeneration; e) Tumor.

kennen als li. Sie sind ebenfalls abgeplattet, klein und dunkel. In den stark komprimierten Seiten- und Hinterhörnern sind fast keine Nervenzellen zu erkennen. Deutliche, aber nicht vollständige, Entmarkung der Hinterstränge, besonders der außerordentlich platt gedrückten GOLLSchen Stränge, re. mehr als li. Im Gebiet der Pyramidenseitenstrangbahn, der olivo-spinalen, spinocerebellaren und spinothalamischen Bahnen besonders re. deutliche Markscheidenausfälle.

Der Tumor endet in Höhe des 1.—2. Halssegmentes. Unmittelbar darunter hat das Rückenmark wieder seine normale Form. Der Zentralkanal ist gut ausgebildet. Die ihn umgebenden Matrixzellen sind nicht vermehrt. Die Nervenzellen der grauen Substanz sind nicht vermindert und zeigen keine pathologischen Formen. Lediglich die GOLLSchen Stränge und das Areal des re. Pyramidenseitenstranges zeigt deutliche Markscheidenausfälle. Dasselbe Bild in Höhe des ersten Thorakalsegmentes (Abb. 4).

Der histologische Befund ergibt folgendes Bild:

Obwohl der zentral gelegene Tumor im Bereich des Überganges von der Medulla oblongata in das oberste Halssegment ein beträchtliches Ausmaß angenommen hat, ist die Rückenmarksubstanz auffallend gut erhalten. Obwohl der Tumor sie nach der Peripherie zu komprimiert, ist das Gewebe der peripheren Teile des Rückenmarkquerschnittes gedehnt. Nur im oberen Pol der Geschwulst findet sich ein kleiner umschriebener Nekroseherd infolge Zirkulationsstörung und als weitere Zeichen einer Zirkulationsstörung ganz vereinzelt Gliaknötchen. Im Bereich sowohl der oberen wie auch der unteren Hälfte der Geschwulst kann man erkennen, daß trotz ihrer zentralen Lage die rechte Seite der Oblongata und des Halsmarkes stärker komprimiert ist als die linke.



Abb. 4. Fall I. Querschnitt durch das 1. Thorakalsegment. Vergr. 3 : 1. Markscheidenfärbung.
a) Degenerierte Pyramidenseitenstrangbahn und dorsale spino-cerebellare Bahn; b) degenerierte GOLLsche Stränge.

Hier finden sich stärkere Nervenzellausfälle im motorischen Vorderhorn und in den Hinterstrangkernen sowie hochgradige Entmarkung der Rückenmarksbahnen. Von den Hintersträngen ist im wesentlichen das zentral gelegene GOLLSche Bündel befallen; sie haben ihre längliche Keilform verloren und sind zu einem queren Band abgeplattet und deutlich entmarkt. Die BURDACHSchen Stränge sind nur in ihren medioventralen Teilen geschädigt und entmarkt. Im Bereich der unteren Hälfte der Geschwulst zeigt der rechte Pyramidenseitenstrang sowie die Fasern des Tractus spino-cerebellaris, spinothalamicus und olivo-spinalis durch Kompression bedingte Markscheidenausfälle. Dementsprechend sind in den tiefer gelegenen geschwulstfreien Hals- und Thorakalsegmenten Fasern der GOLLSchen Stränge und des rechten Pyramidenseitenstranges entmarkt. Bei den Veränderungen der sensiblen Bahnen handelt es sich um eine retrograde, bei der Pyramidenseitenstrangbahn um eine einfache sekundäre Degeneration. In denjenigen Anteilen der grauen Substanz, die unter unmittelbarem Druck des Tumors gestanden haben, ist allgemein eine Reduktion der Zellzahl festzustellen. Das gilt vor allen Dingen für die Vorderhörner des obersten Halssegmentes, für das rechte Seiten- und Hinterhorn und für die Hinterstrangkerne. Die einzelnen Zellen sind je nach Art der Druckwirkung deformiert, verkleinert und durch dicht zusammengedrängte Tigroidsubstanz dunkel gefärbt. Gelegentlich weisen sie deutliche regressive Veränderungen auf. Vereinzelt trifft man geblähte Nervenzellen als Anzeichen, daß der atrophisierende Prozeß noch im Gang ist.

Bemerkenswert ist, daß trotz hochgradiger Kompression auch der übrigen Rückenmarksanteile morphologisch keine weiteren Bahnen ausgefallen sind und daß in den oral zur Geschwulst gelegenen Abschnitten der Medulla weder Zellen noch Bahnen Ausfallerscheinungen zeigen. Vergleichen wir nun die klinischen Symptome mit diesen anatomischen Befunden, so können wir folgende Gegenüberstellung vornehmen:

Klinik

Genickschmerz und Steifhaltung des Kopfes als Frühsymptom.

Blasen-Mastdarmstörungen als Frühsymptom: motorische Entleerungsschwäche des Mastdarmes und hinzukommende Schwäche des Harnblasenhohlmuskels.

Beginn der Parese in den Beinen.

Allmähliches Übergreifen der Paresen auf den übrigen Körper in aufsteigender Richtung.

Überwiegen der motorischen Schädigung auf der rechten Seite.

Anatomie

Lage der Geschwulst im Bereich der Atlantooccipital- und Atlantoeipistrophealgelenke mit Zerrung der hinteren Wurzeln des 1. und 2. Halssegmentes (sens. Fasern von N. occip. maj. u. minor) bei Kopfbewegungen.

Frühschädigung der motorischen Fasern für S₁—S₅ im dorso-lateralen Abschnitt des Pyramidenseitenstranges durch Dehnung oder Ausfall der das Sakralzentrum für Blase und Mastdarm steuernden vegetativen Rückenmarksbahnen.

Im Pyramidenseitenstrang werden zuerst die lateral gelegenen Faserbündel für die untere Extremität betroffen, da diese Fasern durch den Tumordruck vom Zentrum her am frühesten auseinandergedrängt und gedehnt werden.

Ergriffen werden weiter medial gelegene Faserbündel beider Pyramidenseitenstrangbahnen bei der zunehmenden Dehnung des Gewebes.

Der Tumordruck wirkt sich besonders auf die rechte Seite des Rückenmarkquerschnittes aus, was sich in der stärkeren Verschmälerung der Nervensubstanz in der rechten Hälfte des Rückenmarkes zeigt. Daß auch die Pyramidenbahn rechts stärker geschädigt ist, sieht man morphologisch am Markscheidenausfall.

Beginn der Sensibilitätsstörung in beiden Beinen und Händen in Form von taktilen Parästhesien.

Im Beginn Temperaturparästhesie als Kälteempfindung im rechten Knie.

Objektive Herabsetzung der Sensibilität aller Qualitäten bis zum obersten Halssegment mit besonders starker Ausprägung im Gebiet von C₂ bis D₁₂. Sensibilitätsstörung links mehr als rechts.

Störung der Gleichgewichtskontrolle: Fallneigung nach hinten im ROMBERG-Versuch.

Begrenzung der neurologischen Symptome nach oral auf Höhe von C₁.

Langsame Entwicklung des Krankheitsbildes.

Inkomplette Lähmungen, langsame Zunahme von Paresen und Sensibilitätsstörungen.

Mimische Schwäche des linken Facialis und Einstellnystagmus.

Auf die Blasenmastdarmstörungen muß noch genauer eingegangen werden. Funktionsstörungen von Blase und Mastdarm werden auf die Schädigung von Bahnen zurückgeführt, welche das im Sacralmark gelegene Blasenmastdarmzentrum mit der Hirnrinde verbinden und weit über den Rückenmarkquerschnitt verstreut im Vorder- und Vorderseitenstrang verlaufen. Bisher ist jedoch nur bekannt, daß halbseitige

Druck auf die Hinterstrangkerne und Dehnung besonders der medialen und dorsalen Teile der aufsteigenden Hinterstrangbahnen.

Wahrscheinlich beginnende Dehnung des Vorderseitenstranges links mit Schädigung des Tractus spinothalamicus. Morphologisch überwiegt die Schädigung im rechten Vorderseitenstrang. Also wären eher linksseitige Parästhesien zu erwarten gewesen.

Nervenzellausfall in Hinterstrangkernen beiderseits und schwere Schädigung besonders der medioventralen Fasern der Hinterstränge mit retrograder Degeneration. Vereinzelt Markscheidenausfälle im Tr. spino-thalamicus, besonders rechts. Morphologisch keine deutliche Seitendifferenz.

Druckwirkung auf die spinocerebellaren Bahnen mit stellenweise deutlichem Markscheidenausfall.

Lage der Geschwulst am Übergang der Medulla oblongata in das Halsmark.

Gutartigkeit des raumbeengenden Prozesses, langsames Wachstum.

Nicht zerstörendes, sondern verdrängendes Wachstum der Geschwulst.

Anatomisch nicht sicher erkläbar, vielleicht Fernwirkung.

Querschnittsunterbrechungen des Rückenmarkes symptomlos bleiben. Außerdem ist in fast allen Fällen das Zusammentreffen von Blasen- und Mastdarmstörungen beobachtet worden.

K. KLEIST¹⁰ hat an Hirnverletzten des Weltkrieges 1914/18 nachgewiesen, daß Blasen-Mastdarmstörungen auch bei doppelseitiger Schädigung des Hirnzentrums für Blase und Mastdarm, das er in die Rinde des tiefsten Teiles des Lobus paracentralis lokalisieren konnte, auftreten. Diese Zentren stehen durch die Pyramidenbahnen mit dem Sacralzentrum in Verbindung. Daher glauben wir diese Störung in unserem Falle mit der Schädigung der Pyramidenbahnen für die Segmente S₁ bis S₅ erklären zu können, die durch ihre periphere Lage als erste einer Dehnungsläsion durch den zentral wachsenden Tumor ausgesetzt waren und deren Ausfall zu einer Tonuserhöhung der willkürlichen Schließmuskulatur von Blase und Mastdarm geführt hat.

Daß zur Erklärung der klinischen Symptome von seiten der Motorik die Schädigung der Pyramidenfasern nicht in Höhe der Pyramidenkreuzung zu lokalisieren ist, die ja auch im Bereich des Tumors liegt, schließen wir daraus, daß die Fasern für die Beine weiter kranial kreuzen, als die Fasern für die oberen Extremitäten, die Rückenmarkverdrängung dagegen von kranial nach caudal zunimmt bzw. caudal begonnen hat und nach kranial fortgeschritten ist.

Wie diese Übersicht ergibt, lassen sich die klinischen und anatomischen Befunde in einem Ausmaß gegenüberstellen, wie man es bei der Schwere der Kompression des Rückenmarkes zunächst nicht erwarten konnte. Da aber der Tumor langsam gewachsen war und sicher bei Auftreten der ersten klinischen Symptome schon eine gewisse Größe erreicht haben muß, fehlen starke Verdrängungen, z. B. Zirkulationsstörungen, die eine klare anatomische Analyse verschleiert hätten. Es fehlen auch sekundäre Veränderungen ungewöhnlicher Art, die über die bekannte Degeneration von geschädigten Bahnen hinausgehen und so der klinischen Diagnosestellung Schwierigkeiten bereiten können, wie es der 2. Fall zeigt.

Fall 2.

Elisabeth W., geb. 15. 5. 1883.

Vorgesichte: In der Familie mehrfach Verwandtenehen und mehrere Fälle von Schwermut, darunter ein Suicid. Selbst immer schwächlich, kränkelte viel, blieb unverheiratet. Periode regelmäßig, blieb aber vom 34.—37. Lebensjahr aus. Menopause zwischen 52.—53. Lebensjahr mit Ohnmachten und starken Blutungen.

Jetzige Erkrankung: Im 57. Lebensjahr traten motorische und sensible Störungen in der re. Hand auf: Schwäche in den Fingern, Kribbeln, Kälte- und Taubheitsgefühl an Fingern und Innenhand. Schmerz- und Temperaturrempfindungen blieben erhalten, jedoch kam es zum Verlust der Bewegungsempfindungen. Hochgradige Atrophie der Handmuskeln re. Parese und sensible Reiz- und Ausfallsymptome

blieben 2 Jahre unverändert. Vorübergehende Thyreotoxicose. Dann zeigten sich im re. Fuß dieselben motorischen und sensiblen Störungen wie in der Hand, breiteten sich aufsteigend auf die ganze re. untere Extremität aus und griffen auf die Muskulatur der li. Hüfte über. Schmerz- und Temperaturempfindungen blieben regelrecht erhalten. Ausbreitung der neurologischen Symptome auf den Rumpf. Zunehmende Schwäche der Bauch- und Rückenmuskeln. Taubheit in der li. Hand und 14 Tage danach Schwäche der vorderen Halsmuskeln.

Befund: 59jährige hochgradig abgemagerte Pat. Haut blaß, an beiden Beinen nach Gehen blau-rot. Allgemeiner Tremor.



Abb. 5. Fall II. Intrakraniell gelegener Tumor. Ansicht von unten. Mit Querschnitt durch deformierte Medulla oblongata – Halsmarkgrenze. a) Tumor; b) Fissura med. ventralis; c) Grenzgebiet zwischen Medulla obl. u. Halsmark; d) Drucknekrose.

Kopf: Steifigkeit beim passiven Seitwärtsdrehen und Vorwärtsbeugen. Augenbewegungen nach oben eingeschränkt. Visus herabgesetzt. Pupillen re. weiter als li. Lichtreaktion re. träge. Konvergenzschwäche. Zunge weicht etwas nach re. ab. Li. Mundfalte etwas verstrichen. Chvostek positiv, li. mehr als re.

Arme: Grobe Kraft re. herabgesetzt. Trömmner re. positiv, li. fraglich. FNV: ataktisch, li. mehr als re. Adiadochokinese re. Astereoaesthesia li. gleich re. Deutliche Atrophie der kleinen Handmuskeln re. Angedeuteter Muskelschwund am re. Unter- und Oberarm. Beginnende Atrophie der kleinen Handmuskeln li.

Rumpf: BDR: fehlen bds.

Beine: grobe Kraft re. geringer als li. PSR: lebhaft, li. mehr als re. Babinski, Gordon, Oppenheim bds. positiv. Bds. Spitzfuß. KHV: Intensionstremor mit Ataxie, li. mehr als re. Li. Bein atrophisch.

Verlauf: Bewegungssarm. Es tritt Inkontinentia urinae et alvi ein. Nach einer wenigen Tage anhaltenden Euphorie Exitus.

Sektionsbefund (Dr. LINDENBERG): In der hinteren Schädelgrube, direkt vor dem Foramen occipitale magnum liegt re. ein kleinwallnugroßer derber Tumor, der nicht mit dem Hirngewebe zusammenhängt. Nach oral reicht er bis an den unteren Rand der Olive, nach medial bis dicht über die Mittellinie. Dem Wachstum des Tumors ausweichend hat das verlängerte Mark eine fast Vierteldrehung nach re. erfahren, so daß dicht oberhalb des Hinterhauptloches die re. Seite des Rückenmarkes nach dorsal zeigt. Im Foramen occ. magn. ist das Übergangsgebiet von Med. obl. zum Halsmark gegen den knöchernen Rand des Hinterhauptloches gedrückt worden (Abb. 5).

Über der ganzen Rückseite des Rückenmarks Kalkplatten in der Arachnoidea. Die vorderen Wurzeln des Halsmarkes von C₁—C₈ re. sind grau und in ihrem Kaliber gegen li. deutlich vermindert. C₁—C₄ li. sind nach oben zunehmend atrophisch.

Histologischer Befund des Tumors: deutlich in Parenchym und gefäßreiches Stroma differenziert. Parenchym bildet zahllose kleine zwiebelschalenartig oder wirbelartig aufgebaute Zellinseln aus plasmaarmen endothelartigen Zellen, die alle ziemlich gleichgroße ovale chromatinreiche Kerne haben. Einige Zellinseln zentral nekrotisch. Diagnose: *Meningeom vom Inseltyp*.

Meningome der hinteren Schädelgrube sind äußerst selten. CUSHING³ fand unter 85 Meningomen eine Geschwulst, die von der Dura des Processus basilaris, gerade innerhalb des Foramen occipitale magnum, ausging und nur mit einem dünnen Haftstiel mit der Dura in Zusammenhang stand. Drei weitere Fälle von basalem Meningeom der Cysterna magna sind durch plötzliche Einklemmung des Tumors in das Foramen occipitale magnum charakterisiert. Bei dem Fall von HELLENS und SNELLMAN⁸ kam es durch die Einklemmung klinisch zu den Symptomen des „Cerebellar fit“. In den beiden von RASDOLSKY¹⁴ beschriebenen Fällen führte die Einklemmung zum plötzlichen Exitus. O. VOSS¹⁹ berichtet über ein beetartiges fünfmarkstückgroßes Meningeom, von der Dura der Schädelbasis ausgehend, direkt links neben dem Foramen occipitale magnum, und über ein fingerdickes gestieltes Meningeom am Clivus mit zapfenartigem Fortsatz durch das Foramen occipitale magnum bis hinab zum zweiten Halswirbel. Alle übrigen in der mir zugängigen Literatur beschriebenen Meningome mit Beziehung zum Hinterhauptsloch gehen von den Häuten des Rückenmarkes im Bereich des obersten Teils des Wirbelkanals aus und wachsen nach oral in das große Hinterhauptsloch ein.

In unserem Fall liegt die genaue Ursprungsstelle der Geschwulst nicht fest, da bei der Herausnahme des Gehirns die Verbindung durchschnitten

werden mußte; diese war außerordentlich dünn. Histologisch entspricht unser Meningeom besonders den von R. FREUDENBERG⁶ beschriebenen Meningeomen des Rückenmarkes.

Besprechung.

Bei einer 57jährigen Frau hat sich im Gebiet der hinteren Schädelgrube langsam ein fast walnußgroßes Meningeom entwickelt und durch Druck der Medulla-Rückenmarksgrenze gegen den scharfen Rand des Foramen occipitale magnum zu einem neurologischen Krankheitsbild geführt. Die etwa 2 Jahre unverändert bestandenen Initialsymptome (Parästhesien, Störung der Bewegungsempfindungen, langsam zunehmende Paresen und Muskelatrophien in der rechten Hand) stehen mit der Lokalisation des Tumors in einem gewissen Gegensatz, da sie auf einen tieferen Sitz und einen andersartigen Prozeß hinweisen. Sie entsprechen einer Schädigung der vorderen Wurzeln oder der Vorderhornzellen und der weißen Substanz des Rückenmarkes im Bereich des 7. Cervical- bis 1. Thorakalsegmentes. Erst die später hinzutretenen Symptome wiesen die Diagnose in eine andere Richtung. Es traten weitere Paresen, begleitet von Parästhesien, auf, vom rechten Bein auf beide Hüften und aufsteigend auf die übrige Körpermuskulatur übergreifend, so daß sich die Patientin nicht mehr aufrichten konnte. Daneben zeigte sich eine Ataxie im linken Bein und in beiden Armen. Erst ganz zum Schluß, nachdem auch in der linken Hand Parästhesien aufgetreten waren, zeigte sich eine Schwäche der vorderen Halsmuskeln. Bei der Untersuchung fiel auf, daß die Dreh- und Nickbewegungen des Kopfes aktiv und passiv eingeschränkt waren. Die rechte Pupille war weiter als die linke und reagierte etwas träger auf Licht. Der Hypoglossus wies auf der rechten Seite eine Schwäche auf; ebenso fand sich eine Schwäche des linken Mundfacialis. Erst kurz vor dem Tode trat eine Mastdarm- und Blasenlähmung dazu. Die Patientin verstarb plötzlich ohne Temperaturanstieg an einer zentralen Atemlähmung.

Man mußte sich also den Krankheitsprozeß so vorstellen, daß er im Gebiet von C₇ bis D₁ beginnt und langsam aufsteigt, bis er das Kerngebiet von Hypoglossus und Accessorius, eventuell auch Facialis, erreicht hat. Die Einschränkung der Kopfbewegungen gegen Ende der Krankheit ließen dann auf einen raumbeengenden Prozeß auf Höhe des Überganges von der Schädelhöhle auf den Wirbelkanal schließen. Trotzdem ließen die Atrophien an der Hand annehmen, daß sich der Hauptprozeß im unteren Halsmark abspielte. Wie wir sehen werden, fand sich als anatomische Unterlage für diese Symptome eine Veränderung an den vorderen Wurzeln und den Vorderhörnern fernab von dem eigentlichen Sitz der Primärursache.

Histologischer Befund des Rückenmarkes und der Medulla.

Die Kompressionsstelle liegt in Höhe des caudalen Teiles der Pyramidenkreuzung mit Übergang in das oberste Halssegment und dem caudalen Teil des Spinalkernes des Trigeminus, direkt unterhalb der Hinterstrangkerne (Abb. 6).

Hier findet sich eine Entmarkung der re. dorso-lateralen Hälfte des Querschnittes. Betroffen sind: der re. Pyramidenseitenstrang unmittelbar nach der Kreuzung; die re. Hinterstrangfasern, ein medialer Teil des li. Hinterstranges und zum Teil die spinocerebellaren Bahnen. Etwas weniger geschädigt ist der Vorderseitenstrang und der caudale Teil des spinalen Trigeminuskernes re. In diesem entmarkten und stark deformierten Abschnitt starke Gefäßstauung und lymphocytäre perivasculäre Infiltrate als Ausdruck einer symptomatischen Entzündung. Gliazellen stellenweise stark reduziert; ihre Kerne pyknotisch. Nirgendwo eigentliche Erweichung mit Defektbildung; Gewebe eher ödematos gequollen. — Im ventralen und dorsalen Accessoriuskern besonders re. nur wenige, stark verkleinerte Nervenzellen, deren Tigroidzeichnung jedoch gut ausgebildet ist. Ganz vereinzelt Zellblähung und gequollene Achsenzylinder.

Auf den nach oral folgenden Stufenschnitten wesentlich geringere Schädigung. Markscheidenausfall und zum Teil typische Achsenzylinderschwellungen

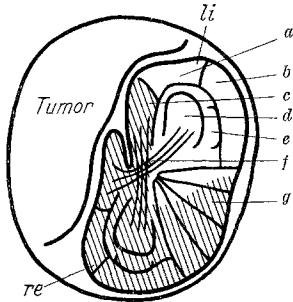


Abb. 6. Fall II. Schematische Übersicht über die geschädigten Bezirke im Rückenmarkquerschnitt in Höhe der Kompressionsstelle. Der Tumor drückt die rechte Seite der verlagerten und deformierten Übergangsstelle von Medulla oblongata ins Halsmark gegen den knöchernen hinteren Rand des For. occ. magn. a) Tractus spino-cerebellaris ventralis; b) Tractus spino-cerebellaris dorsal; c) Pyramiden-vorderstrangbahn; d) Pyramiden-vorderstrangstrang; e) Ncl. spinalis n. V.; f) Pyramidenkreuzung; g) Hinterstränge.



Abb. 7. Fall II. Gliafaserpräparat des rechten Vorderhorns des 8. Halssegmentes. Ausgeprägte Faserglose auf das Vorderhorn beschränkt. Vergr. 40 : 1. Holzer-Färbung.

nur noch in einem dorso-lateralen Teil des re. Hinterstranges, im Gebiet des re. spinalen Trigeminuskernes, den lateral gelegenen spinocerebellaren Bahnen, im Bereich der Pyramidenbahnen beider Seiten und im Tractus spino-olivaris. — Hochgradige Gefäßstauung besonders im dorso-lateralen Teil der re. Hälfte und Hyalinose einiger zentral verlaufender Arterien. — Glia progressiv verändert und vermehrt.

Je weiter man nach oral kommt, um so mehr nehmen die Veränderungen ab. Am stärksten betroffen bleibt hier der ventrale, noch nicht gekreuzte Teil der Pyramidenbahnen, besonders re.

Die caudal von der Läsionsstelle gelegenen Halssegmente sind nicht deformiert.

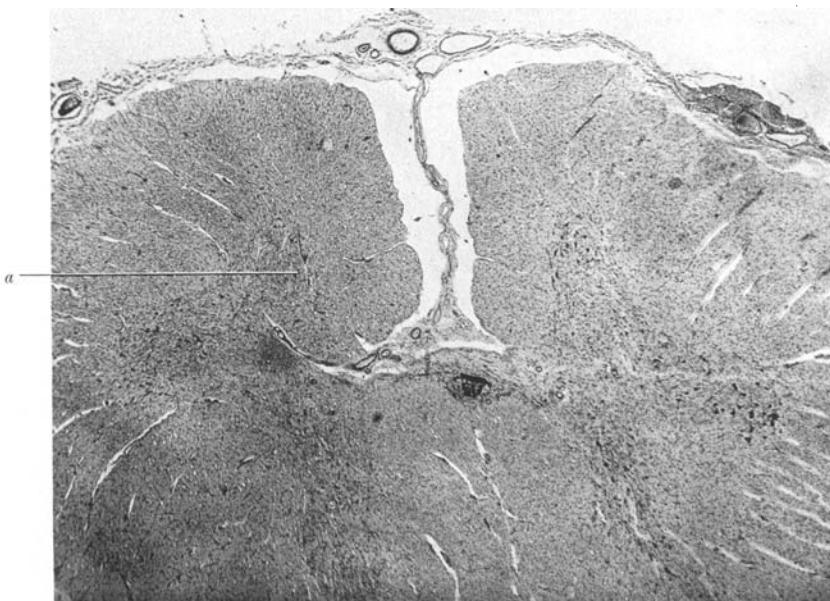


Abb. 8. Fall II. Übersichtsbild des obersten Dorsalmarkes. Nervenzellausfälle in beiden Vorderhörnern, besonders deutlich rechts. Vergr. 20:1. Thionin-Färbung. a) Rechtes Vorderhorn mit Nervenzellausfall.

Nach caudal bis zum Maximum im 7. und 8. Halssegment zunehmend, treffen wir folgende Veränderungen in den motorischen Vorderhörnern: Neben normal großen Vorderhorznellen mit guter Tigroidzeichnung kleine atrophische, dunkel gefärbte Nervenzellen mit verklumpten Tigroidschollen und dünnen geschlängelten Zellfortsätzen. Nicht selten typische Formen der Nervenzellblähung. In vielen Nervenzellen fetthaltiges Pigment. — Im Bereich der Vorderhörner ist die faserbildende Glia vermehrt (Abb. 7). Außerdem Gliazellanhäufungen als Zeichen einer Neuronophagie. — In den ersten Halssegmenten lässt sich keine Seitendifferenz in den Zellausfällen und der Fasergliose feststellen, dagegen ist in den beiden letzten Halssegmenten und im anschließenden Dorsalmark die re. Seite stärker betroffen als die li. So fehlt in einigen Höhen die mediale Zellgruppe des re. Vorderhorns vollständig (Abb. 8).

Im tieferen Dorsal- und im Lumbalmark nur noch wenig veränderte Nervenzellen. Aber auch hier, und zwar auf beiden Seiten, einwandfreie Zellblähungen neben deutlichen Schrumpfungsformen.

Der histologische Befund zusammen mit dem makroskopischen Bild der Atrophie der vorderen Wurzeln ergeben eine amyotrophische Lateralsklerose, wobei im unteren Halsmarkabschnitt die rechte Seite stärker betroffen ist als die linke. Diese Tatsache macht die Eigenart der klinischen Entwicklung des Krankheitsbildes verständlich. Bei der Art des Tumors und der langen Krankheitsdauer kann man annehmen, daß dieser sich sehr langsam entwickelt hat. Daher ist die starke Verlagerung und Verdrängung der Medulla praktisch ohne histologische Veränderungen und neurologische Symptome geblieben. Erst die Kompression der Medulla gegen den verhältnismäßig scharfen Rand des Foramen occipitale magnum führte in dieser nur wenige Millimeter breiten Zone zu den typischen Druckveränderungen, die nicht nur durch Druck auf die nervösen Elemente, sondern auch durch Kompression der Gefäße zustande kommen.

Wenn wir nun auch für diesen Fall eine *klinisch-anatomische Gegenüberstellung* machen, so sind wir uns bewußt, daß das anatomische Bild nur den Endzustand des Leidens darstellt, so daß beim Zurückführen der klinischen Symptome, die sich allmählich entwickelt haben, auf bestimmte anatomische Veränderungen eine gewisse Willkür unvermeidlich ist. Wir glauben aber doch, daß man bei der Begrenztheit der morphologisch sichtbaren Rückenmarkschädigungen eine fast exakte Deutung erreichen kann. Das Wesentliche ist uns dabei, das Zustandekommen der klinischen Symptome aus dem anatomischen Zustandsbild zu verstehen.

Klinik

Beginn der Erkrankung mit Schwäche im rechten Arm.

Anatomie

Faserausfall im caudalen Teil der Pyramidenkreuzung (umfaßt die Fasern für die obere Extremität), besonders sind die nach rechts kreuzenden Fasern ausgefallen.

Gleichzeitiges Auftreten von Parästhesien und Störung der Bewegungsempfindung im rechten Arm. Verlust des Tastdingerkennens rechts.

Umschriebener Faserausfall in den Hintersträngen rechts, durch Druck des rechten Hinterstranges gegen den hinteren Rand des Foramen occipitale magnum, bei gleichzeitiger Dehnung der Bahn durch Torsion des Halsmarkes.

Späteres Übergreifen der motorischen Schwäche auf das rechte Bein, beide Hüften, den Rumpf

Faserausfall im Gebiet des Pyramidenseitenstranges rechts und Vorderstranges beiderseits auf

und schließlich die Halsmuskulatur.

Mit der motorischen Schwäche auftretende Parästhesien der linken Körperseite. Übergreifen der Astereognosie auf die linke Hand.

Ataktische Erscheinungen, besonders linkes Bein und linker Arm. Cerebellare Ataxie bei Präzisionsbewegungen (FNV und KHV), Adiadochokinese rechts und rhythmisches Zittern bei statischen Aufgaben (allgemeiner Tremor beim Gehen).

Ausgeprägte Atrophie der Muskulatur, vorwiegend der rechten Hand, beginnend auch in der linken Hand.

Am Ende des Krankheitsprozesses auftretende Blasen-Mastdarmlähmung.

Gegen Ende der Erkrankung auftretende Einschränkung der Kopfbewegungen.

Fehlen eines Genickschmerzes und auffallend geringe Schmerzhaftheit des ganzen Krankheitsverlaufes.

Höhe des obersten Halsmarkes. Deformation der Pyramidenkreuzung durch Ausdehnung des Druckes nach caudal und oral. Nervenzellausfall im Kerngebiet des Accessorius beiderseits und Atrophie der rechten Accessoriuswurzelfasern.

Ausfälle von Markscheiden im Gebiet der linken Hinterstränge im Bereich der Druckstelle.

Faserausfall im Bereich der spinocerebellaren und der Hinterstrangbahnen beiderseits. Rechts mehr als links. Vielleicht auch Druckschädigung der linken Kleinhirnhemisphäre durch die vom Tumor nach links verdrängte Medulla oblongata (s. Abb. 5). Eine morphologische Gewebsschädigung im Kleinhirn ist nicht festzustellen.

Nervenzellausfall in den Vorderhörnern rechts in Höhe des 8. Cervicalsegmentes. Durch Schädigung der Pyramidenbahn sekundär aufgetretenes Bild einer symptomatischen amyotrofischen Lateral-sklerose.

Zunahme des Druckes auf die zuständigen Pyramidenbahnen in den oralen Abschnitt der Pyramidenkreuzung.

Einklemmungserscheinungen durch den wachsenden Tumor und Lähmung der vom Accessorius versorgten Halsmuskeln.

Keine Beeinträchtigung der hinteren Wurzeln des obersten Halsmarkes durch intrakraniale Lokalisation des Tumors.

Lähmungserscheinungen von seitens des rechten Hypoglossus.	Nervenzellausfall im Bereich des Hypoglossuskernes. Atrophie der Hypoglossuswurzelfasern durch Druckwirkung vom Tumor.
Pupillendifferenz mit Schädigung der Pupilleninnervation rechts. Konvergenzschwäche.	Keine morphologischen Befunde. Fernwirkung auf Augenmuskelzentrum im Vierhügelgebiet, vielleicht durch Druckwirkung auf die Verbindungsbahnen vom Pupillenzentrum zum Zentrum spinociliare.
Fehlen von Kopfschmerz und Hirndruckerscheinungen.	Keine Verlegung der Liquorpassage und kein Hydrocephalus internus.

Die während des Tumorwachstums bei der Patientin aufgetretenen Zeichen einer Thyreotoxikose sind wohl als eine unabhängig von der neurologischen Erkrankung aufzufassende Schilddrüsendysfunktion nach der Menopause anzusehen. Jedoch ist nach den Befunden O. FOERSTERS⁵, der bei Tumoren der Medulla hochgradige Abmagerung trotz Hyperappetenz auftreten sah, daran zu denken, daß thyreotoxische Symptome als direkte Zeichen einer Schädigung medullärer vegetativer Zentren auftreten können. Viel eher könnte umgekehrt die Thyreotoxikose das Geschwulstwachstum gefördert haben, da nach den bisherigen Erfahrungen Schilddrüsenhormon das Geschwulstwachstum fördert, während Keimdrüsenhormon hemmt und in unserem Falle neben Schilddrüsenüberfunktion auch eine mehr larvierte Form der Keimdrüsenunterfunktion bestand (früher Menorrhagien, Aussetzen der Periode, seit 4 Jahren Menopause). Dafür spräche auch das klinische Bild, denn nachdem ein Jahr lang unveränderte Kompressionssymptome des Rückenmarkes bestanden haben, traten ein Jahr nach Ausbruch der Thyreotoxikose in rascher Folge Symptome durch fortschreitende Rückenmarkskompression von seitens des wachsenden Tumors auf.

Die fast gleichzeitig, höchstens etwas später als die Lähmungserscheinungen aufgetretene Atrophie der kleinen Handmuskeln rechts führten zum Erscheinungsbild der amyotrophen Lateralsklerose. Durch Untersuchungen von SCHAFFER¹⁶ wissen wir, daß neben der endogenen amyotrophen Lateralsklerose auch bei exogenen RM-Schädigungen dasselbe Symptomenbild auftreten kann. In der Regel handelt es sich um Folgen chronischer Entzündungen, besonders der Syphilis. Unseres Erachtens hat die Frage der exogenen symptomatischen Form der amyotrophen Lateralsklerose auf Grund von Druck auf das oberste Halsmark nicht nur aus differentialdiagnostischen Gründen, sondern auch für Fragen

der Begutachtung seine Bedeutung. Denn gerade bei Unfällen kann man gelegentlich unspezifische Druckwirkungen verschiedener Art erwarten.

Eine sinnfällige Erklärung für diesen degenerativen Prozeß an den Nervenzellen der Vorderhörner haben wir nicht finden können. Es ließe sich denken, daß die Nervenzellveränderung die Folge einer vom Tumor ausgelösten mechanischen Einwirkung, vielleicht im Sinne einer Zerrung der vorderen Wurzeln infolge Verdrängung der Medulla oblongata, darstellt. Dies ist aber schon deswegen nicht wahrscheinlich, weil der Tumor außerordentlich langsam gewachsen ist und daher das entfernter gelegene Rückenmark sicher nicht wesentlich beeinflußt worden sein kann, da sonst die hinteren Wurzeln bei Bewegungen der Wirbelsäule in erster Linie betroffen sein müßten und sensible Symptome hervorgerufen hätten. Auch die Tatsache, daß selbst im Lendenmark Nervenzellveränderungen zu finden sind, spricht gegen diese Annahme. Es könnte auch durch Störung der Liquorzirkulation ein Einfluß auf das Rückenmark bestanden haben, da die Möglichkeit gegeben war, daß die Liquorpassage durch das Foramen occipitale magnum, durch den vorgelagerten Tumor und das verdrängte Rückenmark behindert war. Ob man sich dabei mehr mechanische oder mehr stoffwechselchemische Veränderungen auf das Rückenmark vorstellt, bleibt offen; uns erscheint auch diese Annahme nicht überzeugend. In gleicher Weise fehlen für die Annahme einer vasal bedingten Schädigung der Vorderhörner, die eventuell durch Druck des Tumors auf die rechte A. vertebralis hervorgerufen wäre, alle morphologischen Anhaltspunkte. Es liegt dagegen näher, irgendeinen Zusammenhang der Atrophien in den Vorderhörnern mit einer Schädigung der Pyramidenbahnen an der Kompressionsstelle anzunehmen etwa im Sinne einer transneuronalen Degeneration, wenn sich hiergegen auch anführen läßt, daß bei ähnlichen Prozessen mit Pyramidenbahnausfall, wie etwa bei der Multiplen Sklerose, vergleichbare Nervenzellausfälle in den Vorderhörnern nicht auftreten. Welche Faktoren in unserem Falle diese ungewöhnliche Reaktion begünstigt oder sogar eingeleitet haben, das entzieht sich unserer Kenntnis. Es ist jedenfalls auffällig, daß ein Nervenzellausfall in den Vorderhörnern aufgetreten ist, ohne daß die Pyramidenbahn selbst morphologisch schwerer getroffen worden wäre. Wesentlich scheint zu sein, daß bei dem außerordentlich langsamen Wachstum des Tumors die Pyramidenbahn einem chronischen Druck und damit einer Leistungsminderung ausgesetzt war. Eine solche chronische Herabsetzung der normalen Funktion könnte sich auf das anschließende Neuron in Form einer Atrophie auswirken. Auch bei den anderen Formen der symptomatisch und pathologisch-anatomisch unter dem Bild einer amyotrophischen Lateralsklerose auftretenden Erkrankungen zeigt das primäre Leiden einen chronischen Charakter. Da bei akuten Unterbrechungen der Pyramidenbahn Atrophien der moto-

rischen Vorderhornzellen nicht beobachtet worden sind, nimmt diese Annahme noch an Wahrscheinlichkeit zu. Es scheint also für die Vorderhornzellen etwas anderes zu sein, ob der vom vorgesetzten Neuron fortgeleitete Reiz plötzlich für dauernd ausfällt oder in chronisch reduzierter Weise noch auf sie einwirkt. Jedoch entbehrt auch diese Annahme noch jedes Beweises. Unsere Beobachtungen stehen keineswegs allein. Schon 1914 stellte G. SOEDERBERGH¹⁸ bei zwei extramedullären, langsam wachsenden Tumoren des obersten Halsmarkes eine Atrophie der kleinen Handmuskeln fest und kam zur Differentialdiagnose amyotrophische Lateralsklerose. Er sagt wörtlich: „Man kann bei Kompression der obersten Cervicalregion deutlich isolierte Atrophien von Muskeln beobachten, die Segmente weit unterhalb der komprimierten Stelle entsprechen. Ohne auf Versuche zur Deutung dieser eigentümlichen Verhältnisse einzugehen, genügt es mir, die Tatsache festzustellen, daß man bei Kompression des obersten Halsmarkes Atrophien der kleinen Handmuskeln sehen kann, die nicht als lediglich auf Inaktivität beruhend erklärt werden können.“ Auch ELSBERG und STRAUSS⁴ fanden bei Tumoren des obersten Halsmarkes Atrophien der Vorderarm- und Handmuskeln der einen Seite. Da mir die Arbeit nicht im Original zugänglich war, konnte ich leider nicht feststellen, ob es sich dabei auch um langsam wachsende Geschwülste gehandelt hat. In den angeführten Fällen wurden keine anatomischen Befunde über die dabei aufgetretenen morphologischen Rückenmarksveränderungen beschrieben. Auffällig ist, daß immer gerade das *oberste Halsmark* komprimiert wurde, wenn sich Muskelatrophien entwickelten. Ob das Zustandekommen der Atrophie mit irgendeiner funktionellen Besonderheit des obersten Halsmarkes zusammenhängt, wissen wir noch nicht.

Trotz gleicher Höhenlokalisierung und langsamem Wachstum haben die zwei Tumoren des obersten Halsmarkes völlig verschiedene Krankheitsbilder geboten. Das liegt sicherlich nicht allein daran, daß der eine Tumor intra- und der andere extramedullär gewachsen ist. Gerade beim extramedullären Tumor fehlte das sonst dafür so charakteristische und für die Lokalisation so wichtige Symptom des Wurzelschmerzes. Erst lange Zeit später entwickelte sich eine Einschränkung der Kopfbewegungen. Dagegen war dieses Lokalsymptom beim intramedullären Tumor von Anfang an als Nackenschmerz vorhanden. Trotz dieser Verschiedenheiten weisen beide Tumoren in der Gesamtsymptomatologie dennoch auch die charakteristischen Merkmale von Tumoren des obersten Halsmarkes auf. Als solche können wir hier anführen: 1. Einschränkung der aktiven und passiven Bewegung des Kopfes. 2. Motorische Lähmungserscheinungen an allen vier Extremitäten. 3. Sensibilitätsstörungen, zum Teil bis scharf an das betroffene Segment reichend. 4. Beteiligung der caudalen Hirnnerven, besonders des Accessorius, aber

auch des Hypoglossus und Facialis, durch direkte Schädigung oder durch Fernwirkung. 5. Nystagmus, Pupillendifferenz und Augenmuskeldysfunktionen (Konvergenzschwäche).

Wenn somit das vollkommen ausgebildete Krankheitsbild im ersten Fall richtig zu diagnostizieren war und bei Fall II zumindest an einen raumbeengenden Prozeß im oberen Halsmark denken ließ, so ist von größerer Wichtigkeit, daß der Kliniker die Möglichkeit besitzt, Frühsymptome zu einer genauen Lokalisation zu verwerten. Im ersten Fall war es zweifellos der *Nackenschmerz*, der auf die Region des obersten Halsmarkes gedeutet hat. Der zweite Fall aber zeigt, daß das anfängliche klinische Bild vollkommen irreleiten kann. Da aber, wie wir aus der Literatur zeigten, *Handmuskelatrophien* bei hochsitzenden Halsmarktumoren nicht so selten sind, müssen sie, wenn sie als isolierte Frühsymptome auftreten, den Verdacht auf einen verdrängenden Prozeß im Bereich des obersten Halsmarkes, einbegreifen die hintere Schädelgrube, lenken. Ein anderes Fernsymptom bei Tumoren im Bereich des Foramen occipitale magnum beschreibt RIECHERT¹⁵. Er findet als typisch für diejenigen Tumoren des Foramen Magendii, die sich bis in den Rückenmarkskanal ausdehnen, Schulterschmerzen und Parästhesien in beiden Händen.

Eine weitere Frage ist die, ob man aus dem klinischen Bild einen Anhaltspunkt dafür hat, ob der Tumor extra- oder intramedullär liegt. Als Charakteristikum für extramedulläre Tumoren wird der Wurzelschmerz als Initialsymptom angeführt. Jedoch gibt O. FOERSTER⁵ an, daß alle von ihm beobachteten intramedullären Halsmarktumoren mit Schmerzen im Hals, im Nacken oder ausstrahlend in die Arme begonnen haben und daß der Initialschmerz bei intramedullärem Tumorsitz weit häufiger sei als bei extramedullärem, wie auch bei unserem ersten Fall. Dieses Symptom kann daher für die Differentialdiagnose — intra- oder extramedullärer Tumorsitz — nicht verwertet werden. Ähnlich steht es mit der Muskelatrophie, die in erster Linie bei extramedullären Tumoren beobachtet wird, jedoch von ELSBERG und STRAUSS⁴ auch bei intramedullären Tumoren gefunden wurde. Auch die zeitliche Folge der Symptome geben keinen Anhalt, wie der Tumor zum Rückenmark gelegen ist. Lediglich die frühzeitig einsetzende Störung der Blasen-Mastdarmfunktion ohne wesentliche Schädigung der übrigen Motorik und Sensibilität läßt sich vielleicht als Kriterium für die intramedulläre Lage verwerten. Wie wenig aber dieses Symptom allgemein in diesem Sinne verwertbar ist, zeigt unser zweiter Fall. Auch ein extramedullärer Tumor kann, wenn der Druck über den ganzen Querschnitt reicht, zu Blasen- und Mastdarmstörungen führen, wenn auch in der Regel erst im fortgeschrittenen Krankheitsstadium. Desgleichen ist es nicht möglich, in jedem Falle mit Sicherheit festzustellen, ob der Tumor, wenn er sich extramedullär entwickelt, noch innerhalb des Wirbelkanals oder schon

innerhalb des Schädelns gelegen ist. Ein Symptomenbild, das nahezu regelmäßigt bei Tumoren der hinteren Schädelgrube gesehen wird, besteht in Kopfschmerzen und Hirndruckscheinungen durch Druck auf den Bulbus oder durch eine Verlegung der Liquorwege, besonders der Foramina Luschkae und Magendii. Dieses Syndrom fehlt in unserem zweiten Fall. Lediglich die Mitbeteiligung der unteren Hirnnerven weist auf Einbeziehung der Medulla hin, obwohl diese Symptome außer durch direkte Einwirkung des Tumors auch durch indirekte fortgeleitete Druckwirkung hervorgerufen sein können. Dagegen kann die geringe Schmerhaftigkeit des ganzen Krankheitsprozesses, vor allem das Fehlen eines Lokalschmerzes, als Hinweis auf die intrakraniale Lage des Tumors angesehen werden.

Zusammenfassung.

Es werden zwei Tumoren der Medulla-oblongata-Halsmarkgrenze klinisch und anatomisch beschrieben; und zwar ein solitäres intramedulläres Neurinom mit größter Ausdehnung im Bereich der Grenze zwischen Medulla oblongata und erstem Halssegment und ein Meningiom der hinteren Schädelgrube, das das Mark auf gleicher Höhe gegen den hinteren Rand des Foramen occipitale magnum gepreßt hat. Im ersten Fall bietet das klinische Bild für die Höhenlokalisation des Tumors keine Schwierigkeiten. Im zweiten Fall hat sich zunächst ein an eine amyotrophische Lateralsklerose erinnerndes Krankheitsbild entwickelt, und erst in weit fortgeschrittenem Stadium war eine genauere Höhenlokalisation möglich. Dieser Fall bietet anatomisch das ungewöhnliche Bild einer Degeneration der motorischen Vorderhornzellen mit Atrophie der vorderen Wurzeln im Bereich der untersten Halssegmente und in abnehmender Stärke auch noch im Dorsal- und Lumbalmark, infolge chronischer Kompression der Pyramidenbahnen in Höhe ihrer Kreuzung bei fehlender sekundärer Degeneration der Pyramidenfasern. — Die klinischen Erscheinungen lassen sich trotz starker Verdrängung des Rückenmarkes mit den anatomischen Veränderungen weitgehend in Parallele setzen. Diese Gegenüberstellung von klinischen Symptomen und anatomischen Befunden und entsprechende Befunde aus der Literatur ergeben, daß bei Tumoren in Höhe der Medulla-Halsmarkgrenze frühzeitig isoliert auftretende Blasen- und Mastdarmstörungen für eine intramedulläre Lage sprechen und daß aus dem Fehlen von Wurzelschmerzen der Halsnerven — auch bei fehlenden Hirndrucksymptomen — auf eine intrakranielle Lage des Tumors geschlossen werden kann.

Literatur.

¹ ANTONI, N.: Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome. München: Bergmann-Verlag 1920. — Tumoren des Rückenmarkes. Hdb. d. Neurol. Bd. XVI. —

- ² BIELSCHOWSKY, M.: J. Psychol. und Neur. **35** (1927). — ³ CUSHING, H.: Brain **45**, 282. — ⁴ ELSBERG und STRAUSS: Arch. of Neurol. **21**, 261 (1929); zit. nach Zbl. Neur. **53**, 324 (1929); und LINDEMANN, H.: Nervenarzt **13**, 445 (1940). — ⁵ FOERSTER, O., O. GAGEL u. W. MAHONEY: Arch. f. Psychiatr. **110**, 1 (1939). — ⁶ FREUDENBERG, R.: Z. Neur. **157**, 393. — ⁷ GAGEL, O.: Neurofibromatose. Hdb. d. Neurol. Bd. XVI. — ⁸ v. HELLENS, A., u. A. SNELLMANN: Acta Soc. Medic. fenn. Duodecim B **28**, 42 (1940); ref. nach Zbl. Neur. **99**, 219. — ⁹ JOSEPHY, H.: Z. Neur. **93**, 62 (1924). — ¹⁰ KLEIST, K.: Gehirnpathologie. Hdb. d. ärztl. Erfahrungen im Weltkrieg. Bd. IV, S. 366. Leipzig: Ambrosius Barth-Verlag 1934. — ¹¹ KRAUS u. SILVERMANN: J. of Neur. **7**, 132 (1926); zit. nach LINDEMANN, H.: Nervenarzt **13**, 445 (1940). — ¹² LINDEMANN, H.: Nervenarzt **13**, 445 (1940). — ¹³ MARBURG, O.: Amyothrophe Lateralsklerose. Hdb. d. Neurol. Bd. XVI. — ¹⁴ RASDOLSKY: Z. Neur. **156**, 211. — ¹⁵ RIECHERT: Ref. Z. Neur. **78**, 623 (1936). — ¹⁶ SCHAFFER, K.: Amyothropische Lateralsklerose. Hdb. d. Neurol. Bd. XVI. — ¹⁷ SCHAFFER, K., u. D. MISKOLCSY: Histopathologie des Neurons. Hirnpathologische Beiträge XVIII. Bd. (1938). — ¹⁸ SOEDERBERG, G.: Berl. klin. Wschr. (1914) I, 242. — ¹⁹ Voss, O.: Arch. klin. Chir. **189**, Kongr.-Ber. 495 (1937). — ²⁰ WEBER, E.: Meningome. Verh. Ges. Neurol. u. Psych. (1938).

Dr. L. ROKA, Frankfurt/M., Institut f. vegetative Physiologie, Weigertstraße 3.