

Aus dem Pathologischen Institut des Städt. Krankenhauses Berlin-Neukölln
(Dirig. Arzt: Prosektor Dr. K. PLENGE).

Ein Beitrag zur diffusen meningealen Sarkomatose*.

Von

F. GRIEPENTROG.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 28. April 1952.)

Fälle von Sarkomatosen der Meningen sind selten. ZÜLCH gibt einen Prozentsatz von 1,3 unter 3000 Hirntumoren an, und in der CUSHINGschen Serie sind es 0,7%. Unter 25 eigenen Hirntumoren fand sich in der Gruppe der Sarkome neben einem sarkomatösen Meningeom die Form der diffusen meningealen Sarkomatose nur einmal vertreten. Im folgenden soll dieser Fall, der außer seiner eigentümlichen Ausbreitung auch ein seltenes symptomatologisches Bild bot, geschildert werden.

Die ersten Krankheitserscheinungen wurden bei dem Pat. etwa 4 Jahre vor seinem Tode im Alter von 45 Jahren bemerkt. Sie bestanden in einer Änderung des Wesens mit Antriebsverarmung und Stimmungsschwankungen, hauptsächlich depressiver Art, sowie in Schwindelanfällen und Sehstörungen. Zwei Jahre später hatte sich zu diesen Symptomen noch eine Hypästhesie der li. Gesichtseite entwickelt, die Schwindelanfälle waren stärker geworden, die Sprache verwaschen, Kopfschmerzen, Gangunsicherheit und Potenzstörungen waren hinzugekommen.

Bei der Aufnahme, die 3 Monate später erfolgte, konnten als wesentliche neurologische Befunde eine starke Einschränkung der Augenbewegungen nach re. und li., ein grobschlägiger Vertikalnystagmus, fehlende Konvergenzreaktion bei erhaltener Pupillenreaktion auf Licht, die Hypästhesie der li. Gesichtshälfte und ein Zungentremor festgestellt werden. Weiter fiel ein Temperaturunterschied beider Füße auf, wobei der li. Fuß deutlich kälter war. Beim Gehen zeigte sich starkes Schwanken mit Fallneigung nach vorn.

Nachdem im Verlauf eines knappen halben Jahres in dem Krankheitsbild, das anfänglich hauptsächlich als psychogener Prozeß gedeutet wurde, sich keine Besserung zeigte, wurde eine Ventrikulographie (Prof. STENDER) durchgeführt, die einen im Hirnstamm bzw. in der Brücke lokalisierten, somit inoperablen Tumor ergab. Zu den Aufnahmebefunden waren in dieser Zeit als weitere eine leichte Facialisschwäche re. und Hyp- sowie Anästhesie der re. Hand hinzugekommen.

Eine Serie von Röntgenbestrahlungen brachte im Laufe der nächsten 3 Monate leichte Besserung, so daß der Pat. entlassen werden konnte. Kurz vor erneuter Aufnahme, 8 Monate später, hatten sich schwere Rückenmarkssymptome eingestellt: linksseitige Hypästhesie ab L₁ und nicht sicher beurteilbare rechtsseitige Hypästhesie; beide Beine waren in ihrer groben Kraft und Beweglichkeit stark eingeschränkt. Bald nach der Aufnahme stellten sich Übelkeit und stärker werdende Kopfschmerzen ein, zu denen langsamer Verfall und schließlich Atemlähmung als Todesursache hinzukamen.

* Herrn Professor HALLERVORDEN zum 70. Geburtstag.

Bei der *Sektion* wurden, neben einer hochgradigen Hirnswellung, als Hauptbefund zahlreiche Tumoren im Gehirn und Rückenmark festgestellt, von denen der größte, als Primärtumor anzusehende im Kleinhirnoberwurm lokalisiert war, mit Übergreifen auf Gebiete der Nachbarschaft. Er war von ovalärer Gestalt, grau-rosa, von mäßig weicher Konsistenz, etwa pflaumengroß (3,5 cm Längen-, 2,5 cm Dickendurchmesser) und nahm große Teile des Declive, das gesamte Culmen, die Lingula und den Lobulus centralis ein. Nach rostral erstreckte er sich in die Vierhügelplatte, diese auf eine Dicke von etwa 1 cm auftreibend und dabei etwas in



Abb. 1. Tumorkonvolut im Rückenmark (Dorsalseite).

den 3. Ventrikel hineinragend. Von der li. Seite der Vierhügelplatte setzte er sich ein Stück ins Tegmentum vorwachsend fort. Von dort aus und über das Crus medullo-cerebellare ist es zuletzt zu einer weiteren Ausdehnung zum Boden des 4. Ventrikels gekommen, mit Ausbildung eines in der oberen Hälfte der Rautengrube vorspringenden Knotens. Durch verdrängendes Wachstum der Hauptmasse des Kleinhirntumors gegen den 4. Ventrikel kam es zu einem weitgehenden Verschuß desselben. Nach dorsal breitete sich der Tumor bis in die Leptomeninx des Kleinhirns aus, diese weit zu beiden Seiten in Form eines feinen, dünnen, milchigen Schleiers infiltrierend. Zirbeldrüse und Recessus pinealis waren erhalten geblieben. Neben diesem Haupttumor fand sich eine runde, im Durchmesser 1 cm große Metastase, in der re. Insel gelegen, dabei auf das Operculum temporale und parietale geringgradig übergreifend, makr. mit scharfer Abgrenzung gegen das Hirngewebe. Ein weiterer, 0,5 cm im Durchmesser großer, runder Knoten war in der Mantelkante des li. Orbitalhirns lokalisiert. Beide Knoten waren ohne zellige Verbindungen zum Primärtumor.

Der auffallendste Befund bot sich jedoch bei der Sektion des Rückenmarks. Etwa von C₅ ab erstreckte sich ein Tumorkonvolut das ganze Rückenmark entlang bis zu dessen caudalem Ende, sich in Form einzelner kleiner, maximal nur wenige Millimeter großer Knötchen bis auf die Cauda equina einschließlich Filum terminale fortsetzend (siehe Abb. 1). Von den knolligen Tumormassen, die fast ausschließlich auf der Dorsalseite des Rückenmarks lokalisiert waren, hob sich ein Knoten von etwa Mandelgröße besonders ab. Er hatte das Rückenmark bei D₉ rechtsseitig erheblich eingedellt und deformiert. Alle Tumoren lagen unter der

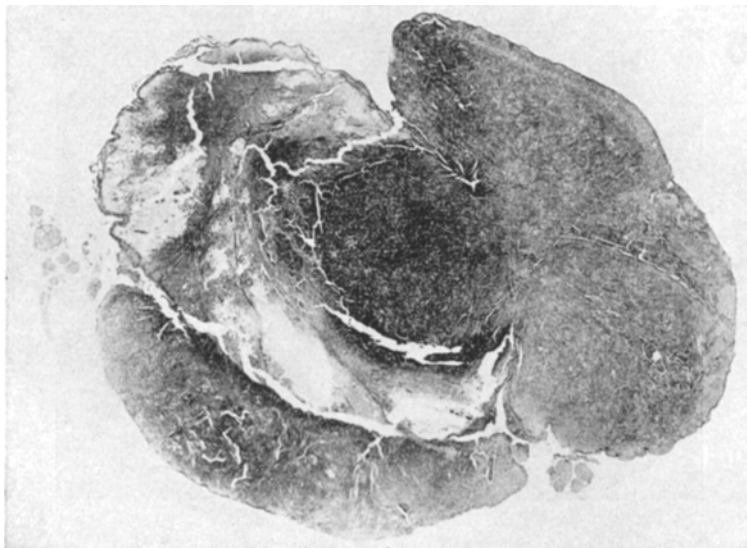


Abb. 2. Querschnitt durch das Rückenmark im Bereich des ventralen Knotens. Starke Rückenmarkskompression (Vergr. etwa 4fach).

Arachnoidea, mit der sie fest verbunden waren, ebenso waren sie feste Verbindungen mit der Rückenmarkssubstanz eingegangen.

Bemerkenswert war noch eine zunächst tumorverdächtige Stelle im li. Gyrus angularis, wo sich jedoch bei der histologischen Untersuchung statt dessen mehrere kleinere teleangiektatische Gefäßbildungen fanden.

Von den übrigen Sektionsbefunden sollen mehrere, bis knapp kirschgroße kavernöse Hämangiome in der Leber nicht unerwähnt bleiben, desgleichen mehrere pneumonische Herde im re. Unterlappen.

Die histologischen Befunde aus verschiedenen Stellen des Tumors waren einheitlich und entsprachen den für diese Tumorart beschriebenen charakteristischen Bildern. Ein Schnitt aus dem Primärtumor zeigte dicht nebeneinanderliegende Zellkerne von runder, ovaler, polygonaler und länglicher Form, mit stumpfen oder zugespitzten Enden, in der Größe nur wenig, aber deutlich differierend, zumeist parallel laufend, in Form von Strömen, wellenartigen Bändern und Bündeln. Ein Protoplasmaleib war zumeist nicht darstellbar oder nur angedeutet, der Zellkern von heller Farbe und mit lockerem Chromatingerüst. Neben diesem Zelltyp fand sich ein zweiter, in geringerer Anzahl vertretener, mit einem kräftig dunkelblauen Kern, etwa lymphoiden Zellen entsprechend. Mitosen konnten nur in spärlicher

Zahl festgestellt werden. Das ganze Tumorgewebe war durchzogen von einem Maschenwerk verdickter arachnoidealer Fasern, an mehreren Stellen konnten die Beziehungen zu diesen und das Eindringen der Tumorzellen in die Kleinhirns substanz entlang der sich in die Tiefe senkenden Piatrichter bzw. entlang den Gefäßscheiden gut dargestellt werden (siehe Abb. 5). Mit der Versilberung nach BIELSCHOWSKI ließ sich ein feines Netz argentophiler Fasern von unterschiedlicher Dicke nachweisen, die von den Tumorzellen ausgingen, bzw. denen diese angelagert waren. Die Rückenmarkstumoren und die Großhirnmetastasen waren von gleichem histologischen Bau. Überall zeigte sich das gleichzeitige verdrängende Wachstum



Abb. 3. Primärtumor im Kleinhirn.

mit Knotenbildung und das infiltrative Wachstum entlang den Gefäßscheiden. In einem Schnitt aus dem makroskopisch scheinbar tumorfreien oberen Halsmark fanden sich, in den Maschen des arachnoidealen Gewebes, vorwiegend des Dorsalmarkes, eingelagert, zahlreiche locker geordnete Tumorzellen ohne eigentliche Gewebsstrukturen.

Bei der Einschätzung der biologischen Wertigkeit des Tumors fällt die verhältnismäßig lange Verlaufsauer auf, die in einem gewissen Gegensatz zur Bösartigkeit des Tumors, mit seiner massiven, teilweise infiltrativen Ausbreitung und Metastasenbildung zu stehen scheint. Die lange Entwicklung von über vier Jahren findet vielleicht in einer gewissen Armut an Mitosen ihren morphologischen Ausdruck, restlos zu erklären ist sie nicht. Auch nicht mit der Annahme einer malignen Entartung eines anfänglich gutartigen Tumors, wofür hier keinerlei Anhalt besteht. Das ganze morphologische Bild entspricht dem einer diffusen Sarkomatose. Von den Medulloblastomen, denen sie in der Ausbreitungsart weitgehend gleicht, läßt sie sich histologisch durch die Zellpolymorphie, die 2 Zelltypen, die Beziehung zur Arachnoidea, das Fehlen von Pseudorosetten und die Entwicklung eines Fasernetzes gut unterscheiden. Auch

das Alter des Pat. spricht eher für eine sarkomatöse Neubildung als für ein Medulloblastom.

Als Ausbreitungsweg muß man sich einmal ein kontinuierliches Wachstum vom Primärtumor zunächst in die Vierhügelplatte und über den Brückenarm zuletzt in die Rautengrube vorstellen, während die Rückenmarkstumoren wohl einer echten Metastasierung über den Liquorweg ihre Entstehung verdanken. Hierfür spricht vor allem das Fehlen von Zellbrücken über einen längeren Rückenmarksabschnitt, etwa von der

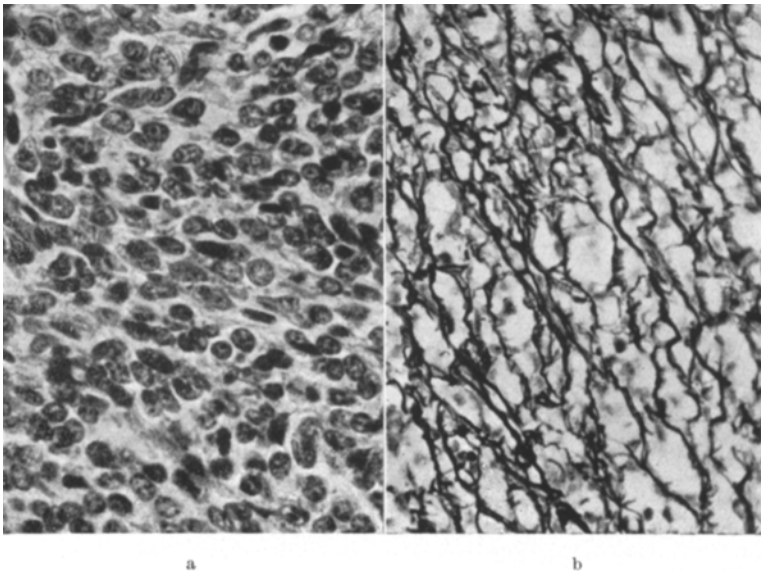


Abb. 4a. Zellbild aus dem Primärtumor im Kleinhirn (Hämatoxylin-Eosin, Vergr. 500fach).
Abb. 4b. Dichtes, von den Tumorzellen entwickeltes Fasernetz (BIRLSCHOWSKI, Vergr. 300fach).

Medulla oblongata bis zu C 5. Die hier im histologischen Schnitt zu findenden wenigen Tumorzellen entsprechen nicht Gewebssträngen, die mit dem Haupttumor in Zusammenhang stehen müßten, sondern auf dem Liquorweg verschleppten und in den Arachnoidealmaschen liegende gebildeten Zellen. Es ist von ihnen aus auch nicht zu einer Tumorbildung gekommen. Am deutlichsten sprechen natürlich die Tumorknoten im Großhirn für eine echte Metastasierung, ebenso die kleinen, an den Nervenfasern der Cauda equina hängenden Knötchen.

Interessant ist die stärkere Beteiligung der Dorsalseite des Rückenmarks, auch am tumorfreien Abschnitt finden sich reichlicher Zellen dorsal. Eine Erklärung für dieses Verhalten gibt es nicht; NILS ANTONI möchte sie in dem besonderen Reichtum arachnoidaler Zwischenwände suchen.

Der Lokalisation des Primärtumors entspricht ein seltenes, nur wenig beschriebenes Symptomenbild. Es handelt sich dabei um die Kombination cerebellarer Symptome, hier cerebellare Ataxie, Fallneigung u. a. mit solchen der Vierhügelplatte, vornehmlich der vorderen Vierhügel, in Form der vertikalen Blicklähmung. Diese von MARBURG als NOTHNAGEL-sches Syndrom beschriebene Symptomenkombination entwickelte sich langsam heraus und war etwa 2 Jahre nach den ersten Symptomen in aller Deutlichkeit vorhanden. Allerdings hatte man das Ausmaß der

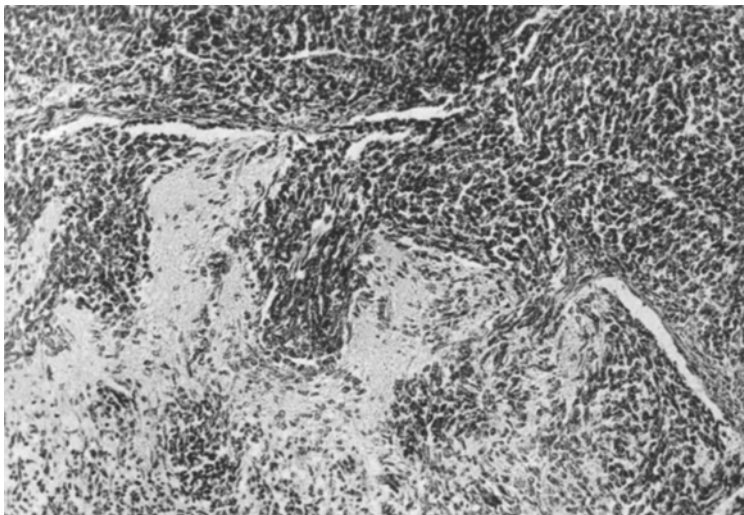


Abb. 5. Infiltrierendes Wachstum des Tumors im Kleinhirn (Hämatoxylin-Eosin, Vergr. 120fach).

Kleinhirnbeteiligung nicht exakt einschätzen können, was bei der unsicheren Bewertung von Kleinhirnsymptomen und der Möglichkeit weitgehender Kompensation von Ausfällen verständlich ist, während die vertikale Blicklähmung später das führende Symptom hinsichtlich der Lokalisation des Tumors wurde. Auf die weiteren Symptome soll nicht näher eingegangen werden, nur so viel sei betont, daß sie nicht in dem Maße zur weiteren genauen lokalisatorischen Abgrenzung des Tumors herangezogen werden konnten, wie das erstgenannte Syndrom. Vor allem trifft dies für die Symptome der Rückenmarkstumoren zu, die erst ungewöhnlich spät, etwa 5 Wochen vor dem Tode, deutlicher hervortraten, trotz der hochgradigen anatomischen Veränderungen, wie sie in Abb. 2 zu sehen sind.

In der Frage nach der Ätiologie dieser Tumoren sollte den Cavernomen der Leber und den Gefäßmißbildungen an einer Stelle des Großhirns besondere Beachtung geschenkt werden. Derartige Gefäßgeschwülste

sind bei Hirntumoren recht häufig und wie es scheint, über das Maß des Zufälligen hinausgehend zu beobachten. Ob sie jedoch als Ausdruck einer übergeordneten Störung, etwa im Sinne einer fehlerhaften Mesenchymation, anzusehen sind, kann höchstens vermutet werden.

Zusammenfassung.

Beschreibung eines Falles von diffuser meningealer Sarkomatose mit Ausgangspunkt von den Kleinhirnmeningen und Ausbreitung in die Vierhügelplatte, Medulla oblongata, in das Großhirn und das Rückenmark.

Das Ungewöhnliche dieses Falles ist die lange Verlaufsduer von etwa 4 Jahren, trotz der Malignität dieser Tumorart und die Ausbildung eines seltenen, als NOTHNAGELSches Syndrom bekannten Symptomenkomplexes (Kombination cerebellarer Symptome mit solchen der Vierhügelplatte); besonders auffallend ferner eine erhebliche Diskrepanz zwischen massiven anatom.-patholog. Rückenmarksbefund und erst außergewöhnlich spät aufgetretenen Rückenmarkssymptomen.

Eine Abgrenzung des Tumors gegen andere von gleicher Ausbreitungsart ist, wie in diesem Fall, nur an Hand des histologischen Bildes möglich.

Literatur.

ANTONI, N., in: BUMKE-FOERSTER: Hdb. d. Neur., Bd. XIV. Berlin: Springer. — FOERSTER u. GAGEL: Z. Neur. **164**, 565 (1939). — KÖRNYEY, St., in: BUMKE-FOERSTER: Hdb. d. Neur., Bd. V, S. 462. Berlin: Springer. — ZÜLCH: Die Hirngeschwülste. Leipzig: Arb.-Gem. med. Verlage (Barth) 1951.

Dr. F. GRIEPENTROG,

Patholog. Inst. des Städt. Krankenhauses Berlin-Neukölln.