

Zur diffusen primären spinalen Meningeomatose

H. MEYER-RIENECKER und P. SCHRÖTER

Neurologische Abteilung der Universitäts-Nervenklinik

(Direktor: Prof. Dr. med. habil. J. SAYK)

und Institut für Allgemeine und Spezielle Pathologie der Universität Rostock

(Direktor: Prof. Dr. med. habil. A. BIENENGRÄBER)

Eingegangen am 13. Juni 1966

Diffuse tumoröse Erkrankungen der Meningen des Zentralnervensystems — erstmalig von OLLIVIER (1837) beschrieben — verdienen wegen der Mannigfaltigkeit der klinischen Erscheinungen und der Schwierigkeiten in der Erkennung nach wie vor klinische Aufmerksamkeit.

Eine Übersicht über die klinische Symptomatologie der Meningitis carcinomatosa (SIEFERT, 1901) und sarcomatosa gaben letztlich STAMMLER, MARGUTH u. SCHMIDT-WITTKAMP (1964). Hierbei blieben die primären diffusen Neoplasmen der Leptomeningen wegen des häufig nicht hinreichenden Beweises (WILLIS, 1953) und die metastasierend auf die Hirnhäute übergreifenden Tumoren in Anbetracht der oft andersartigen Symptomatik unberücksichtigt. Von HENSCHEN wurden die diffusen Tumoren der spinalen Leptomeningen als „ein bisher in mancher Hinsicht unklares Gebiet“ bezeichnet und die diffusen Neubildungen der Leptomeninx ohne Nachweis eines Primärtumors allgemein in die Gruppe der diffusen sarkomähnlichen Geschwülste eingereiht. Er wies auf eigene sowie die Fälle von BIEMOND; VAN BOGAERT u. MARTIN; FAHR; HADDEN; HARVEY u. BURR; OLIVECRONA; SCHUBERTH; WALTHARD u. WILLIS hin. Es wird eine diffuse Durchsetzung der Hirnhäute durch einen mesenchymalen Tumor als diffuse primäre Sarkomatose der Meningen (ZÜLCH), diffuse Meningeomatosis (WEINBERGER, 1940; BROWN u. KERNOHAN, 1941; BLACK u. KERNOHAN, 1950), oder als maligne meningeale Meningeomatose (UIHLEIN, GATES u. FISHER) bezeichnet. CERVÓS-NAVARRO u. ZAPATA stellten mit eigenen Fällen und denen von EBERTH, HAEGER, LICHTENSTEIN u. ETTLESON anhand phylogenetischer Erörterungen eine Gruppe diffuser Blastomatosen der cerebralen Meningen als epitheloide Meningeomatose heraus.

Allgemeine Symptomatologie

Klinisch ergibt ein diffuses Tumorstadium in den Meningen oftmals erhebliche differentialdiagnostische Schwierigkeiten. Für die diffuse Tumorausbreitung im Subarachnoidealraum gab PETTE als Symptomentrias die meningealen Reizerscheinungen, Ausfälle seitens basaler Hirnnerven mit spinalen Symptomen und den Nachweis von Tumorzellen im eiweißreichen Liquor an. Bei den primären Meningealsarkomen wiesen BRONFMAN u. REUMONT auf drei Hauptformen hin: die *spinale* Form, die *cerebrale* und die *polyneuritische* oder *polyradikuloneuritische* Form, wobei sie hierzu umschriebene Tumoren mit sekundärem Befall

der Meningen rechneten. Erweiternd ist nach der Zusammenstellung von STAMMLER, MARGUTH u. SCHMIDT-WITTKAMP für frühe Stadien anzuführen, daß es sich um polyneuritische oder polyradikuläre Syndrome, auch kombiniert mit medullären Symptomen, eine mit Hirnnervenausfällen beginnende Verlaufsform, vorwiegend *meningitische* Krankheitsformen und ein unter hirnnorganischen *Anfällen* verlaufendes Erscheinungsbild handelt; gelegentlich besteht eine Hirntumor-Symptomatik (DIXON, KERR u. SHARP), auch über isolierte Querschnittssyndrome, vorwiegend der Segmente D₂ — D₆, bei den Carcinomatosen und Sarkomatosen, wurde berichtet.

Da eine ausgedehnte das Meningealsystem befallende Affektion vorliegt, ist erklärlich, daß die Hauptsymptome einer diffusen tumorösen Meningealerkrankung einer Polyradikulitis oder Meningitis ähneln. Bei den vorwiegend meningitischen Verlaufsformen finden sich oft frühzeitig Hirnnervenausfälle, die fortschreiten, nicht selten generalisierte oder fokale Krampfanfälle, als erste allgemeine Krankheitserscheinungen des öfteren Kopfschmerzen und Erbrechen. Ein Hirntumor kann somit vom Krankheitsbild nachgeahmt werden, besonders beim zusätzlichen Auftreten einer Stauungspapille und von Bewußtseinsstörungen. Zu den Zeichen der Petteschen Trias fügte SCHEINKER die der Hirndrucksteigerung hinzu und GRAIN u. KARR betonten, daß die Symptome bei den diffusen Meningealtumoren durch die „meningeale Irritation, den intrakraniellen Druck und die neuronale Dysfunktion“ verursacht werden. Die unterschiedlichen Mitteilungen über den Beginn, die Dauer und die Verlaufssymptome der Erkrankung ergeben sich aus den differenten klinisch-pathologischen Bildern, die bedingt sind durch den Befallsmodus der Meningen und den Ausgangspunkt der diffusen Infiltration. Der Verlauf ist in allen Fällen ein progredienter und schwankt zwischen Wochen und Monaten (BRONFMAN u. REUMONT). Als allgemeines differentialdiagnostisches Kriterium ist anzuführen, daß im Krankheitsverlauf die Symptomgruppierungen häufig ineinander übergehen können.

Fallbeobachtung

Am Beispiel und im Vergleich zu den für die zumeist sekundäre Carcinomatose oder Sarkomatose der Meningen herausgestellten Symptomgruppen sei im folgenden eine *primär spinale Form*, die mit cerebralen Krankheitserscheinungen kombiniert war, angeführt.

Klinischer Befund und Verlauf. 54-jähriger K. H. (KrbI.-Nr. 44/65). Familiäre Ascendenz unauffällig. In der Kindheit keine wesentlichen Erkrankungen. Wegen Kriegsverletzung 1943 Amputation des re. Unterschenkels.

Die *jetzige Erkrankung* begann im September mit ziehenden *Schmerzen* im Schulterblattbereich li. Im Oktober langsam zunehmendes Lähmungsgefühl beider

unterer Extremitäten mit Auftreten von Schmerzen und Herabsetzung der Berührungsempfindlichkeit im li. Bein. Ende November erstmalig typischer generalisierter *Krampfanzfall*. Anfang Januar stationäre Einweisung.

Allgemein-körperlich ausreichender EZ. Intern, neben Zeichen des Lungenemphysems, beidseitige Verbreiterung der Herzgrenzen mit verstrichener Herztaille. RR mit 115/80 mm Hg hypoton. Blutbild und Urin unauffällig. BKS 28/49 mm n. W. Im Serumpherogramm geringe Vermehrung der α_2 - und β -Globuline. Weitere Untersuchungen wie Blutzucker, Serumlabilitätsproben, -elektrolyte, Rest-N sowie Agglutinationsproben u. ä. regelrecht.

Neurologisch Trigeminusaustrittspunkte beiderseits druckschmerzhaft, Mundfacialisschwäche re. Am Fundus oculi Papillenunschärfe li. Schlaffer Muskeltonus. Trophik ungestört. Latente Parese des re., vollständige *Plegie des li. Beines*. Arm-muskelreflexe beiderseits abgeschwächt, seitengleich. Quadriceps-Reflexe mit kontralateralem Reflexerfolg. Triceps-surae-Reflexe li. abgeschwächt (re. Unterschenkelamputation). Bauchdecken- und Cremasterreflexe erloschen. Keine Pyramidenbahnzeichen. Ab D₁₀ nach distal zunehmende *Hypästhesie*, Hypalgesie und Thermhypästhesie. Metrie und Koordination an den oberen Extremitäten unauffällig, an den unteren nicht prüfbar.

Psychisch orientiert, bewußtseinsklar, Intelligenz ausreichend. Verlangsamung des Denkablaufes, Konzentrationsmangel und vorzeitige geistige Ermüdbarkeit, Kritischschwäche und euphorische Stimmungslage.

Unter den *Zusatzuntersuchungen* auf den Röntgenaufnahmen Osteochondrose der Wirbelsäule mäßigen Grades. Im EEG erhebliche allgemeine Störung, Zeichen erhöhter Krampftätigkeit.

Liquorverlaufsbeobachtung siehe Tab. 1. Suboccipital und besonders lumbal stets erhebliche Xanthochromie. Druck bei den ersten Liquorentnahmen extrem erhöht, später weniger ausgeprägt; Queckenstedt anfänglich deutlich positiv, bei der vorletzten Punktion praktisch negativ; letzte Lumbalpunktion „punctio sicca“.

Der *Krankheitsverlauf* war rasch progredient: Nach 1 Woche *Plegie* auch des re. Beines. In der 2. Woche zunehmender *Meningismus* mit Opisthotonus. Vorübergehend Anisokorie zugunsten li. Fortschreitende *Papillenprominenz*, li. stärker als re. Beginnende Parese des li. Armes, Armmuskelreflexe li. und Beinmuskelflexe beiderseits praktisch erloschen; Harn- und Stuhlinkontinenz. Zu Beginn der 4. Woche mehrfach *Absencen*, auch Auftreten von atypischen *grand maux*. Stauungspapille re. von 2—3 Dptr., li. auf 3—4 Dptr. zunehmend. In der 5. Woche somnolente Phasen, gehäuft Erbrechen, im Abstand von Tagen cerebellar fits. In der 6.—8. Woche *amentielles Syndrom* sowie Verwirrtheits- und motorische Unruhezustände mit Nestel- und Greifbewegungen, Desorientierung. Abducensparese, li. stärker als re. Singultus. Herabsetzung der Oberflächen- und Tiefensensibilität re. bis zur Höhe D₄ aufsteigend, li. ab D₈ zunehmende Anaesthesie nach distal. Während der 9. Woche *Schluckstörungen* mit Parese des N. hypoglossus und N. glossopharyngeus beiderseits, Sondenernährung. Oculomotoriuslähmung, re. ausgeprägter als li., schließlich beiderseits komplett. Unverändert Opisthotonus, vollständige *Tetraplegie*, Areflexie, keine Pyramidenbahnzeichen. Vermehrt Absencen, cerebellar fits und grand maux. Somnolenz mit *Koma* wechselnd. In der 10. Woche Zunahme der Rechtsherzinsuffizienz, Bronchopneumonie und Cystopyelitis. Nach tagelangem komatösem Zustandsbild — 6 Monate nach Beginn der ersten Krankheitserscheinungen — unter den Anzeichen des Herz-Kreislaufversagens exitus letalis.

Pathologischer Befund. Diffuse, vorwiegend fibromatöse Meningeomatose im Bereich der mittleren und unteren Cervicalsegmente sowie sämtlicher Thorakal- und Lumbalsegmente der Medulla spinalis und der Cauda equina. 2,5 × 1,5 cm großer

Tabelle. Liquorverlauf/beobachtung

	Zell- zahl	Diff.- Zellbild (%)	Gesamt- eiweiß (mg-%)	Kolloidreaktionen		Pherogramm (Rel.-%)						
				NMR	SOR	V	Alb.	α_1	α_2	β	τ	γ
18. 1.: LP	1/3	vereinz. Ly	1500			—	55,3	8,0	9,9	10,1	4,2	12,5
SOP	17/3	86 Ly 14 Mon	300			—	55,3	8,0	9,9	10,1	4,2	12,5
1. 2.: LP	9/3	40 Ly 60 Mon (2 Rt)	1086			—	63,8	6,6	6,9	9,5	—	13,2
25. 2.: LP	2/3	75 neu Seg 15 Ly 10 Mon	1080			—	62,3	7,7	6,6	12,8	—	10,6
24. 3.: LP	punctio sicca											
SOP	17/3	14 neu Seg 68 Ly (14 Rt) 18 Mon (2 Rt)	270			—	36,8	14,3	4,1	22,4	—	22,4

alter, demarkierter, steriler Absceß im Marklager des li. Occipitallappens ventro-caudal vom Hinterhorn. Diffuse diskrete Gliafaserbildung im Marklager beider Groß- und Kleinhirnhemisphären als Zustand nach chronischem Hirnödem. Ausgedehnte, zum Teil konfluente und abscedierte Herdpneumonie in den paravertebralen Anteilen des re. und li. Lungenunterlappens bei eitrig-katarrhalischer Tracheobronchitis. Entzündliche Lockerung der Milz. Fleckförmige Entlipoidierung der Nebennierenrinde. Anthrakotisch-cirrhotische Tuberkulose im re. Lungenoberlappen. Flächenhafte Pleuraadhäsionen über dem re. Lungenoberlappen. Chronisch substantielles Lungenemphysem. Rechtshypertrophie des allseitig dilatierten Herzens. Akute Blutfülle der mäßig chronisch blutgestauten parenchymatösen Organe. Stauungsgastritis. Lipoidose der Coronararterien. Ascendierte Pyelitis beiderseits bei hämorrhagischer Cystitis. Zustand nach alter rechtsseitiger Unterschenkelamputation. Kachexie.



Abb.1. Diffuse, vorwiegend fibromatöse Meningeomatose der Medulla spinalis vom mittleren Cervicalmark bis zur Cauda equina

Histologischer Befund. In der Ausdehnung über die mittleren und unteren Cervicalsegmente sowie sämtliche Thorakal- und Lumbalsegmente der Medulla spinalis und die Cauda equina erweist sich der das Rückenmark allseitig umscheidende Tumor (Abb.1, 2, 3) als zellreich, wobei die Zellelemente vornehmlich spindelig gestaltet und in Strömen und Strudeln gelagert sind. Dazwischen kommen auch Gewebsanteile zur Darstellung, die von endothelialen Zellnestern und von zahlreichen netzartig angeordneten, zum Teil sinuös erweiterten Capillaren sowie von unregelmäßig disseminierten Regressionen wie Hyalinisierungen, Verschleimungen, Nekrobiosen und Nekrosen durchsetzt sind. In den Randgebieten und der unmittelbaren Umgebung dieser Regressionen zeigen die Zellen häufig das Bild der Polymorphie mit Zellatypien, Hyperchromasien und Zellriesenbildungen. Der

Tumor durchsetzt diffus die Leptomeningen, umscheidet die vorderen und hinteren Wurzeln und ist mit der Dura mater verhaftet, die er an keiner Stelle durchbricht. Im allgemeinen zeigt er ein expansives Wachstum, doch dringen vom Sulcus dorsalis medialis aus relativ häufig Tumorzellzapfen infiltrativ in die medialen Anteile der Hinterstränge vor. In der Bindegewebsversilberung nach PERDRAU kommt ein dichtes Gitterfasernetz zwischen den Zellen bzw. Zellnestern zur Darstellung.

Diskussion

Es liegt eine diffuse, vorwiegend fibromatöse Meningeomatose der spinalen Leptomeninx vor, die von dem mittleren Cervicalmark bis zur Cauda equina ausgebildet ist, das Rückenmark umscheidet, dabei die

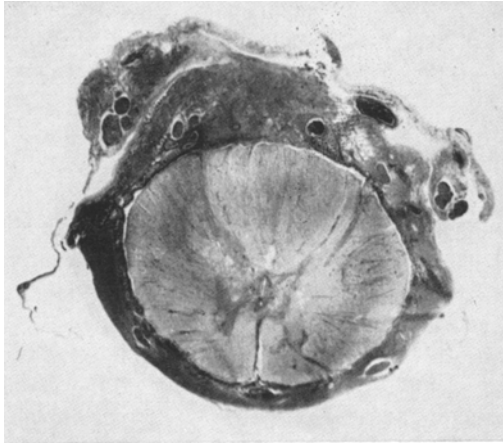


Abb. 2. Allseitige Umscheidung des Rückenmarkes durch den leptomeningealen Tumor

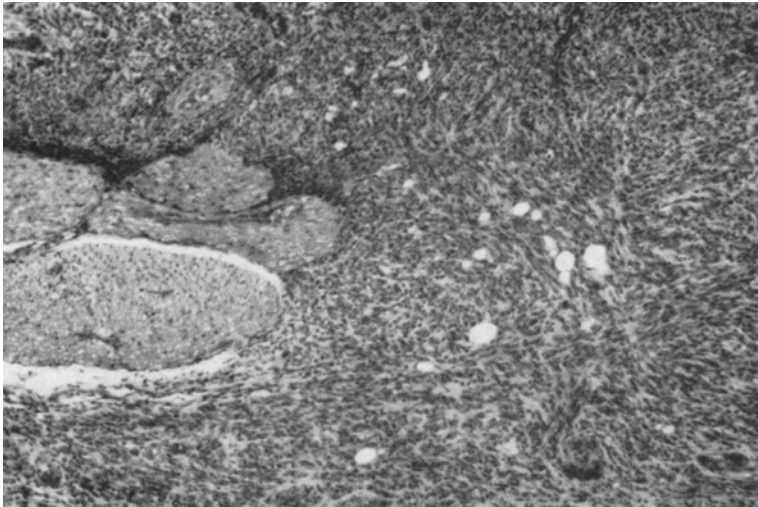


Abb. 3. Fibromatöse Meningeomatose

vorderen und hinteren Spinalwurzeln „ummauert“, fest mit der Dura mater verhaftet ist, letztere an keiner Stelle durchbricht, aber teilweise infiltrativ gegen das Rückenmarksparenchym wächst. Daß es sich differentialdiagnostisch um keinen neuroepithelialen, sondern um einen mesodermalen Tumor handelt, ist durch das bei der Bindegewebsversilberung (PERDRAU) zur Darstellung kommende intercelluläre Gitterfasernetz erwiesen. Das vorliegende morphologische Bild entspricht somit der Zülchschen Definition der „diffusen Meningeomatose“.

Auch ARENDT, FISCHER u. SCHNEIDER bezeichnen ihren Fall einer diffusen Tumorausbreitung im Cavum leptomeningicum spinalis als diffuse Meningeomatose. Mit SCHEIDEGGER finden wir es schwierig, etwas über den Ausgangspunkt der Tumoren auszusagen. Nach ESSBACH, FERNER, SCHMIDT und ZÜLCH ist das arachnoidale Deckendothel der Granulae meningiae der Ausgangspunkt der Meningeome und entsprechend der Zülchschen Klassifikation zeigt der von uns beobachtete leptomeningeale Tumor neben einer Proliferation endotheliomatöser und angiomatöser Elemente ein Überwiegen der fibromatösen Komponente.

Das klinische Bild wird durch die diffuse tumoröse *Infiltration der spinalen Meningen* und die *supraläsionellen Symptome* geprägt. Die eingangs dargestellte Symptomatik diffuser Meningealtumoren bezieht sich vorwiegend auf sekundäre Geschwulstaussaaten, häufig waren die cerebralen Meningen ausschließlich oder besonders betroffen. Die in unserem Fall vorliegende Symptomatik einer diffusen Meningeomatose stellt eine Besonderheit wegen der lediglich im Spinalbereich lokalisierten excessiv diffusen Tumorausbreitung dar.

Das diffuse Tumorstadium in der spinalen Leptomeninx bewirkte im Anfangsstadium uncharakteristische radikuläre Reizerscheinungen, dann eine distale Beeinträchtigung der Motorik und Sensibilität in Form asymmetrischer schlaffer, relativ langsam beginnender zunächst latenter Paresen mit Sensibilitätsherabsetzung. Die periradikuläre und extramedulläre Tumorumscheidung bedingte Ausfälle mit ascendierender Ausbreitungsrichtung und einem Nonne-Froin-Liquorsyndrom. Daneben fanden sich sekundäre cerebrale Zeichen wie bei vermehrtem Hirndruck, nämlich Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen. Es stellten sich Meningismus, hirnorganische Anfälle mit Wechsel des Anfallstyps und langsam progredient eine Stauungspapille ein. Im weiteren Krankheitsverlauf traten eine schlaffe Paraplegie, zunehmende Hirndruck- und meningeale Reizerscheinungen und ein amentielles und delirantes Syndrom mit Bewußtseinsstörung hinzu. Schließlich auftretende Ausfälle der Nn. abducens, hypoglossus, glossopharyngeus, oculomotorius ließen den Verdacht auf ein infratentorielles raumforderndes Geschehen aufkommen. Es ist jedoch hervorzuheben, daß es sich jeweils um partielle und recht differente Syndrome handelte, bei denen auch die Verlaufsbeobachtung keine eindeutige topische und nosologische Zuordnung gestattete. Die multilokulären Ausfälle konnten am ehesten auf metastatische Prozesse bezogen werden.

ERBSLÖH wies auf die vielfältigen klinischen Krankheitsbilder chronischer diffuser Meningopathien hin und stellte den gleichartigen Verlauf diffuser Meningealaffektionen entzündlicher, parasitärer und blastomatöser Ätiologie heraus. Unser Fall zeigt das Syndrom einer diffusen spinalen *Kompressions-Meningoradiculopathie*. Die Ummauerung der

spinalen Wurzeln führt dazu, daß ein Teil der physiologischen Resorption des Liquors blockiert wird und die Druckerhöhung infolge der diffusen Tumorausbreitung bei der ungenügend elastischen Liquorraumwandung noch zunimmt. SCHALTENBRAND u. WOLFF weisen als entscheidend für den Liquordruck auf den Widerstand, der dem Liquorabfluß entgegenwirkt, hin. Neben hypo- bzw. aresorptiven Faktoren beeinflußt im vorliegenden Fall die erhebliche Eiweißvermehrung den Liquorfluß, nach SCHALTENBRAND u. WÖRDEHOFF führt sie besonders zur Störung des Sekretions-Resorptionsgleichgewichtes. Es ist erklärlich, daß auf den fortschreitenden spinalen und folglich auch cerebralen Liquorhochdruck sich eine Reihe von sekundären Störungen, in erster Linie der Hirndurchblutung (Venendruck) mit konsekutivem Hirnödem, auch eine Verringerung der cerebralen liquorresorbierenden Flächen ergeben.

Cerebrale Symptome bei Prozessen im Bereich des Spinalkanals sind bekannt. Nach NITTNER sind die supraläsionellen Symptome u. a. das Wallenberg-Syndrom bei hohen Halsmarktumoren keine Seltenheit und sollen durch Liquorabflußbehinderungen und Durchblutungsstörungen im Vertebralkreislauf bewirkt werden. Die zunächst subventriell gerichtete spinale Drucksymptomatik bewirkte bei unserem Patienten eine Reihe von Symptomen seitens der hinteren Schädelgrube: außer der Stauungspapille und dem Opisthotonus traten cerebellar fits und schließlich Hirnnervenausfälle auf. Hirnorganische Anfälle waren während des gesamten Verlaufes als Allgemeinreaktion vorhanden. Hierzu ist erwähnenswert, daß wir auch bei andersgearteten spinalen Druckerhöhungen, so bei Luftmyelographien, häufig Anfälle, insbesondere Absencen beobachteten. Wie die cerebralen Krampfanfälle setzten früh das hirnorganische Psychosyndrom, mit der Ausbildung der Stauungspapille auch somnolente Phasen ein. Diese Erscheinungen einschließlich der finalen Bewußtseinsstörungen müssen als Folge des Hirndruckes, der cerebralen Durchblutungsverhältnisse sowie des Hirnödems und der Schrankenstörungen aufgefaßt werden, worauf auch die leichte diffuse Gliafaserproliferation im Marklager beider Groß- und Kleinhirnhemisphären hindeutet. In diesem Zusammenhang ist anzuführen, daß klinisch der ätiologisch nicht mehr abzuklärende alte Absceß im Marklager des linken Occipitalhirns keine Erscheinungen machte und sich pathomorphologisch als eindeutig demarkiert erwies, irgendwelche frischen Reaktionen nicht nachweisbar waren. ERBSLÖH sah perifokale Ödeme und Exsudationszeichen bei der Mehrzahl der diffusen Hirngeschwülste. Er gelangt zu der Schlußfolgerung, daß ein Zusammenhang zwischen Wasserhaushaltsstörungen, Permeabilitätsstörungen und Elektrolytverteilung und dem Auftreten der Anfallsneigung bzw. der psychopathologischen Auffälligkeiten besteht. Das Vorkommen von Stauungspapillen nicht nur bei hohen, sondern auch bei tiefen Rückenmarkstumoren, wurde mehrfach beschrieben (DIETRICH, FRIED u. HOMMEL), wobei die Art des Tumors nicht von Bedeutung war. Sie sollen auf den erhöhten Eiweißgehalt (JENTZEN, KESSEL u. BONNANT; SCHALTENBRAND) und die Liquorüberproduktion und Liquorabflußbehinderung (LOVE, WAGENER u. WOLTMANN; ROHR u. HOFFMANN; SCHALTENBRAND) zurückzuführen sein, nach WEBER u. SCHMIDT sind besonders Permeabilitätsänderungen entscheidend.

Neben den mechanischen und liquordynamischen Störungen mit dem Syndrom der spinalen *Liquorhypertension* sind die lokalen und all-

gemeinen Schrankenstörungen frühzeitig ein wesentlicher Faktor für das klinische Zustandsbild. Dies zeigt sich in der bei unserer Beobachtung erheblichen suboccipitalen und besonders lumbalen Liquoreiweißvermehrung. Es finden sich lumbal bei normaler Zellzahl Eiweißwerte zwischen 1500 und 1000 mg-% mit Rechtskurve der Kolloidreaktionen, eine proteinocytologische Dissoziation, insgesamt der Befund eines Kompressionsliquors, eines Nonne-Froin-Syndroms. Als Charakteristicum der Liquorveränderungen der Carcinomatose und Sarkomatose der Meningen wird die Xanthochromie, die mäßige Pleocytose, vorwiegend bestehend aus Lymphocyten, die zumeist vorkommende Eiweißvermehrung, die häufig extrem hohe Werte erreichen kann, der tiefe Ausfall der Kolloidkurven und die deutliche Erniedrigung des Liquorzuckers in der Hälfte der Fälle angesehen (STAMMLER, MARGUTH u. SCHMIDT-WITTKAMP). Der Liquor kann aber auch völlig normal sein. Die letztgenannten Autoren berichteten, daß sich bei 119 Zellzählungen 28mal Tumorzellen fanden.

Bei unserem Fall bedingen die durch das diffuse Tumorwachstum gestauten subarachnoidalen Venen Permeabilitätsänderungen und führen zur Transsudation von Serumanteilen in den Liquor, wobei außerdem die Liquorresorption im subarachnoidalen Spinalraum und der Abfluß über die perineuralen Spalten der Rückenmarksnerven gestört ist. Im Liquoreiweißpherogramm fällt jeweils eine fehlende V-Fraktion auf, nach SAYK ein Ausdruck der abartigen leptomeningealen, endothelialen Liquorproduktion. Lokale Schrankenänderungen mit Störungen der Permeabilitätsverhältnisse und abartiger Liquorproduktion sowie Resorptionsstörungen sind somit für das Auftreten der Hyperproteinose und Dysproteinose mit Mischpherogramm (BAUER) von Bedeutung. Diese Faktoren stehen, wie die bemerkenswerte Konstanz der Liquoreiweißveränderungen zeigt, anfänglich in einem bestimmten Gleichgewicht. Erst im späteren Stadium treten vermehrt großmolekuläre Proteine im Pherogramm, so Gamma-Globuline mit Mittel Tendenz der Normomastixkurve und vor allem Beta-Globuline als Ausdruck des chronisch-progredienten Prozesses (DELANK) in Erscheinung. Es besteht ferner die bekannte Erniedrigung des Glucosegehaltes des Liquors in der chronischen Phase bei Dysproteinose — z. B. 35 mg-% bei einem Blutzuckerwert von 80 mg-% bei der 2. Punktion. Bei regelrechter Zellzahl bietet das Liquordifferentialzellbild anfänglich eine normale Zusammensetzung, es tritt jedoch in der Verlaufsbeobachtung zunehmend ein unspezifisches Reizungssyndrom auf mit durch den chronischen Druckreiz und die Permeabilitätsstörungen verursachter granulocytärer Proliferation und Emigration. Hinsichtlich des nicht gelungenen Nachweises von Tumorzellen ist zu erwähnen, daß SAYK u. OLISCHER bei Meningeomen, selbst mit massiver Berührung bzw. Ein-

bruch in das Liquorsystem, in keinem Fall atypische Zellen nachweisen konnten, während bei 155 anderen primären und sekundären Malignomen des Zentralnervensystems in 12% ein Tumorzellbefund (Tumorliquorsyndrom 1. Ordnung nach SAYK) vorlag. Es ist die geringe Metastasierungsneigung der Meningeome bekannt, offensichtlich besitzen diese Zellen nicht die biologische Fähigkeit (ZÜLCH) sich im Liquorraum anzusiedeln. Für letztere wird von SAYK eine besonders geartete enzymatische Aktivität der implantationsfähigen malignen Zellen angenommen. BLINZINGER u. HENN, die kürzlich über die Carcinose der Hirnkammern infolge Geschwulstzellaussaat auf dem inneren Liquorweg berichteten, neigen zu einer Bestätigung dieser Vermutung.

Zusammenfassung

Nach Besprechung der Symptome diffusen meningealen Wachstums verschiedener Tumorarten wird der seltene Fall einer *primären diffusen spinalen Meningeomatose* klinisch und pathomorphologisch dargestellt. Die pathophysiologischen Besonderheiten der diffusen spinalen Kompressions-Meningoradiculopathie mit Liquorhypertension, Stauungspapille, Hirnnervenausfällen, cerebralen Krampfanfällen und hirnorganischem Psychosyndrom werden beschrieben, die Liquorverlaufsbeobachtung mit Hyper- und Dysproteinose erörtert.

Literatur

- AHRENDT, A., W. FISCHER u. H. J. SCHNEIDER: Diffuse spinale Meningeomatose. *Neurochirurgia* (Stuttg.) **5**, 161—170 (1962).
- BLACK, B. K., and J. W. KERNOHAN: Primary diffuse tumors of the meninges. *Cancer* **3**, 805 (1950).
- BLINZINGER, K., u. R. HENN: Carcinose der Hirnkammern infolge Geschwulstzellaussaat auf dem inneren Liquorweg. *Acta neuropath.* (Berl.) **6**, 14—24 (1966).
- BRONFMAN, S., et M. REUMONT: La sarcomatose méningée primitive. *J. belge Neurol. Psychiat.* **47**, 729—757 (1947).
- CERVÓS-NAVARRO, J., u. J. E. ZAPATA: Diffuse epitheloide Meningeomatose. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **183**, 517—529 (1962).
- DELANK, H. W.: Das Eiweißbild des Liquor cerebrospinalis. Darmstadt: Steinkopff 1965.
- DIETRICH, J., H. FRIED u. H. J. HOMMEL: Stauungspapille bei neurologisch symptomlosem Caudatum. *Nervenarzt* **34**, 412—414 (1963).
- DIXON, G. H., A. S. KERR, and M. E. SHARP: Meningitis carcinomatosa; report in 2 cases. *Brain* **69**, 223—232 (1964).
- ERBSLÖH, F.: Über die Anfallsbereitschaft bei diffusen meningo-cerebralen Tumoren. *Nervenarzt* **22**, 413—416 (1951).
- , u. E. WOLFERT: Zur Pathogenese der chronischen diffusen Meningopathien. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **167**, 51—73 (1951).
- ESSBACH, H.: Die Meningeome. *Ergebn. allg. Path. path. Anat.* **36**, 185—480 (1943).
- GRAIN, G. O., and J. P. KARR: Diffuse leptomeningeal carcinomatosis. *Neurology* (Minneapolis) **5**, 706—722 (1955).

- HENSCHEN, F.: Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen. In: Hdb. d. spez. path. Anat. u. Histol., Bd. XIII/3, S. 547ff. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.
- NITTFNER, K.: Supraläsionelle Störungen bei Geschwülsten des oberen Halsmarkes. Zbl. Neurochir. **19**, 2—13 (1959).
- OLLIVIER, C. P.: Traité des maladies de la moelle épinière. Paris 1837.
- PETTE, H.: Ausbreitungsweise diffuser meningealer Hirn- und Rückenmarksgeschwülste und ihre Symptomatologie. Dtsch. Z. Nervenheilk. **109**, 155—161 (1929).
- REICHENBACH, W., u. K. NIEDERER: Diffuse Sarkomatose der Meningen. Mschr. Psychiat. Neurol. **127**, 11—31 (1954).
- ROHR, H., u. W. HOFFMANN: Rückenmarkstumoren mit Stauungspapille. Nervenarzt **30**, 391—396 (1959).
- SAYK, J.: Cytologie der Cerebrospinalflüssigkeit. Jena: Fischer 1960.
- Liquorsyndrome. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. **93**, 75—97 (1964).
- , u. R. M. OLISCHER: Fortschritte der Liquorecytologie bei der Diagnostik bösartiger Hirngeschwülste. 3. Mitteilung. Psychiat. Neurol. med. Psychol. (Lpz.) (im Druck).
- SCHALTENBRAND, G., u. H. WOLFF: Die Produktion und Zirkulation des Liquors und ihrer Störungen. In: Hdb. d. Neurochirurgie, Bd. 1, S. 91—207. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1959.
- SCHNEIDEGGER, S.: Diffuse meningeale Sarkomatose. Oncologia (Basel) **7**, 331—340 (1954).
- SCHNEINKER, I.: Zur Pathologie und klinischen Symptomatologie der diffusen Carcinomatose der Meningen. Mschr. Psychiat. Neurol. **101**, 275—290 (1939).
- SCHMIDT, M. B.: Über die Pacchionischen Granulationen und ihr Verhalten zu den Sarkomen und Psammomen der Dura mater. Virchows Arch. path. Anat. **170**, 429—464 (1902).
- STAMMLER, A., F. MARGUTH u. E. SCHMIDT-WITTKAMP: Die Meningitis carcinomatosa und sarcomatosa. Fortschr. Neurol. Psychiat. **32**, 53—77 (1964).
- UIHLEIN, A., E. M. GATES, and R. G. FISHER: Meningeal meningiomas. J. Neurosurg. **6**, 81 (1949).
- WEBER, J., u. R. M. SCHMIDT: Zum Problem Stauungspapille und Liquordrucksteigerung. Ärztl. Wschr. **10**, 1053—1057 (1952).
- WEINBERGER, L. M.: The diffuse Meningeomatose. Amer. J. Cancer **38**, 1—22 (1940).
- WILLIS, R. A.: The spread of tumors in the human body. London: Butterworths 1953.
- ZÜLCH, K. J.: Die Hirngeschwülste, 3. Aufl. Leipzig: Barth 1958.
- Meningeome. In: Hdb. d. Neurochirurgie, Bd. 3, S. 413ff. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1956.

Dr. H. MEYER-RIENECKER
und OA. Dr. P. SCHRÖTER
X 25 Rostock,
Universitäts-Nervenklinik