

DERMOIDE DES RÜCKENMARKSKANALS

*Nebst Mitteilung eines Falles von infizierter Dermoidcyste im
Spinalkanal als Ursache einer tödlich verlaufenen
Staphylococcus-albus-Meningitis.*

VON

Med. Dr. HELGE SJÖVALL

Die gutartigen Neubildungen, die man in der Literatur als *Dermoidcysten*, *Epidermoide* oder *Cholesteatome* zu bezeichnen pflegt, sind — darüber herrscht heute weitgehend Einigkeit — eines und desselben morphogenetischen Ursprungs. Sie entstehen aus ektodermalem Material, das im Laufe der embryonalen Entwicklung abgesprengt worden ist oder sonstwie abnorm persistiert hat. Diese »Ektoderminseln« werden von anderen Gewebs- oder Organanlagen umschlossen und kommen später dort zu selbständiger Entwicklung. Besonders günstige Entstehungsbedingungen für Dermoidcysten — wie man diesen Geschwulsttypus mit einem gemeinsamen Namen bezeichnen kann — liegen in Spaltbildungen, Invaginationen u. dgl. der Frucht vor, an denen Ektoderm teilnimmt, d. h. vor allem an den Körperpolen. Beim Erwachsenen sieht man demgemäss die Dermoidcysten gewöhnlich auch im Gesicht und in der Genito-Sacralregion, und die an diesen Stellen gelegenen dermoiden Tumoren sind die für die praktische Chirurgie wichtigsten. Doch ist wohlbekannt, dass Geschwülste dieser Art ab und zu auch an anderen Stellen des Körpers auftreten und dort oft dunkle klinische Krankheitsbilder und schwierige diagnostische Probleme verursachen.

Die verwickelte Embryologie des Zentralnervensystems sollte — so möchte man annehmen — besonders günstige Voraussetzungen für das Auftreten von Dermoidcysten enthalten. Im gan-

zen aber sind sie hier im Gegenteil äusserst selten, und gewöhnlich haben sie ihren Sitz im Gehirn und der Schädelhöhle. So enthielt *Melnikoff-Raswedenkoffs* (1931) grosses Material von 23,000 Sektionen nur 16 derartige Tumoren. In klinischen Zusammenstellungen finden sie sich in etwas grösserer Frequenz. So hat *Mahoney* (1936) in seiner sehr umfangreichen Zusammenstellung unter 2500 gesicherten intrakranialen Geschwülsten der *Cushing'schen* Sammlung aus dem John Hopkin- und dem Peter Bent Brigham-Krankenhaus 15 Fälle und in einem Material der *Foerster'schen* Klinik von 750 Fällen 5 solche Tumoren. Insgesamt umfasst *Mahoney's* Statistik (die jedoch eine Reihe kleinerer Gruppen und isolierter Mitteilungen unberücksichtigt lässt) 142 Fälle von dermoiden Tumoren des Zentralnervensystems, darunter nur 7 in oder an der Medulla spinalis.

Im Rückenmark und Spinalkanal sind also die Dermoidgeschwülste ein seltener erhobener Befund. In der letzten grösseren Zusammenstellung von Dermoiden mit dieser Lokalisation (*Boldrey* u. *Elvidge*, 1939) haben die Autoren nur 37 früher beschriebene Fälle verzeichnen können, denen sie 3 eigene Beobachtungen hinzufügen. Bei einer neuerlichen Nachprüfung der Literatur habe ich 2 ältere — von *Boldrey* u. *Elvidge* nicht verzeichnete — Fälle (*Bouchut*, *Dechaune* u. *Michailides* 1932 und *Craig* u. *Mitchell* 1931) sowie 3 neu hinzugekommene Mitteilungen (*Askanasy* 1939, *Bradford* 1938 und *King* 1939) feststellen können. Ausserdem habe ich Gelegenheit gehabt, einen Fall zu beobachten, wo eine infizierte Dermoidcyste des Spinalkanals bei einem 2½jährigen Knaben eine tödlich verlaufene Staphylococcus-albus-Meningitis verursachte. Die Krankengeschichte war folgende:

Knabe, geb. den 2.3.1936.

Erstes Kind; normale Geburt. Flaschenkind. 1937 und 1938 für kürzere Zeit in einem anderen Krankenhaus unter der Diagnose *Spasmophilie?* bzw. *Nihil*; der erste Krankenhausaufenthalt war durch »Krampfanfälle« veranlasst, der zweite durch erschwertes Harnen während einiger Tage.

Im übrigen war das Kind das letzte Jahr gesund. Am 23.10.1938 wollte es nicht sitzen; es sagte, es habe »Schmerzen im Hintern«. Es lag an diesem Tage zu Bett, der Schlaf war nicht gestört. Am 24.10. klagte der Junge nicht über Schmerzen, nahm aber vormittags ein paar Minuten

lang eine mässige Opisthotonusstellung ein; normaler Stuhl, kein Blut o. dgl. Der hinzugezogene Arzt wies das Kind sofort unter der Diagnose *Tumores haemorrhoidales + Opisthotonus* in ein anderes Krankenhaus ein.

Bei der Krankenhausaufnahme am 24.10. 1938 war der Kleine allgemein recht mitgenommen. Er lag in Opisthotonusstellung und zeigte ziemlich starke Nackenstarre; klagte über Kopfschmerz. Seitens der inneren Organe nichts Besonderes, abgesehen von einer verdächtigen Stauungspapille. Die *Lumbalpunktion am 24.10. 1938* ergab 10 ccm trübe Flüssigkeit; Queckenstedt pos. Nonne neg. Pandy pos. 2500 Zellen/cmm.

Unter dem Verdacht einer *epidemischen Meningitis* wurde der Junge am 25.10. 1938 ins Epidemiekrankenhaus gebracht. Bei der Aufnahme hier war die Temp. 40,1° und hielt sich während der nächsten Woche zwischen 38° und 40°, sank dann aber auf normale Werte ab, abwechselnd mit verschiedenen Fieberspitzen. Zwischen dem 25.10. und 2.11. wurden 8 LP gemacht, davon 7 mit intraspinalen Seruminjektionen. Ausserdem wurde am 29. und 30.10. Meningokokkenserum intramuskulär eingespritzt. Periodisch wurde Prontosil, $\frac{1}{4}$ Tabl. \times 4, verabfolgt. Während der ganzen Zeit im Epidemiekrankenhaus lag er in ausgesprochener Opisthotonusstellung, und da man eine Komplikation seitens des Rückgrats vermutete, wurde er am 27.12. 1938 an die *Lunder Orthopädische Poliklinik* überwiesen. Da der Patient indessen am ehesten das Bild einer Meningitis im Endstadium bot, wurde er statt dessen am gleichen Tage in die *Lunder Pädiatrische Klinik* gebracht.

Bei der *Aufnahme in die Kinderklinik* lag er in Opisthotonusstellung mit maximal zurückgebogenem Kopf. Der Junge ist klar und verhältnismässig munter, antwortet adäquat auf Fragen und zeigt Interesse für die Umgebung. Er klagt nicht über spontane Schmerzen. — *Innere Organe* o. B. Keine Perkussionsempfindlichkeit über der *Wirbelsäule*. *Nervenstatus*: *Starke Nackenstarre*. Lasègue-Kernig und Brudzinski pos. Pupillenreaktionen und Bulbusbewegungen normal. Kranialnerven (grob untersucht) o. B. Reflexe der Arme beiderseits gleich. Lebhaftige Bauchreflexe, rechts möglicherweise etwas schwächer. Achillesreflexe, Patellarreflexe und Fusssohlenreflexe nicht auszulösen. Die Sensibilität erscheint überall intakt. Schmerzsinne o. B. Die grobe Kraft der beiden unteren Extremitäten ist geschwächt, der Kleine hält die Beine abnorm still, und passives Bewegen derselben scheint ihm Beschwerden zu machen. Die Muskulatur der Ober- und Unterschenkel beider Beine ist deutlich atrophiert. Harn und Faeces gehen ab, ohne dass er es zu bemerken scheint, doch sagt er bisweilen nachher Bescheid. *Lumbalpunktion*: Nach ein paar Tropfen klaren Liquors entleert sich langsam insgesamt etwas über $\frac{1}{2}$ ccm dickflüssiger Eiter. Das Tröpfeln des Eiters wird durch Queckenstedt oder Beugen des Kopfes nicht beeinflusst. Die mikroskopische Untersuchung des Eiters zeigt zusammenhängende Zellen mit schlechter Kernfärbung

und zahlreiche Kokken und Stäbchen. Der am 30.12. 1938 gemachte *Suboccipitalstich* ergab 10 ccm klaren Liquor von schwach gelber Farbe. Nonne und Pandy ++; 15,3 Zellen/cmm (12,2 Lymphocyten, 3,1 Leukocyten); 400 rote Blkr. — Die *Temperatur* war bei der Aufnahme 38,6° und wurde dann Mikro-Sk = 39/41. Hb 68 %, rote Blkr. 4,68 Mill., Weisse 27.600; Diff.-Zählung: 78,5 % Neutrophile, 2,5 % Eosinophile, 0,5 % Basophile, 15,5 % Lymphocyten und 3 % Monocyten. — Die *Röntgenuntersuchung am 28.12. 1938* zeigte am Rückgrat nichts Pathologisches, keine Zeichen eines destruktiven Prozesses der Intervertebralscheiben oder Wirbel. Die Psoaslinien waren beiderseits normal sichtbar (Axén).

Am 31.12. 1938 wurde der Knabe an die *Orthopädische Klinik* zurückverwiesen. Der Allgemeinzustand war jetzt nicht nennenswert beeinflusst. Der Kleine lag unverändert in derselben extrem ausgeprägten Opisthotonusstellung. Der Rücken und namentlich der Streifen über dem Rückgrat war auffallend stark behaart, und über der Sacralregion sah man eine *schwach hügelige Auftreibung mit einer gewissen abweichenden, etwas bräunlichen Pigmentierung; der Gipfel dieser Auftreibung zeigte möglicherweise eine kleinere, einer Fistelmündung ähnliche Einbuchtung*. Wie die Mutter auf besonderes Befragen angab, *soll die Krankheit damit begonnen haben, dass »ein paar Tropfen Eiter« aus dieser Mündung austraten*.

Bei der Ankunft in der Orthopädischen Klinik war die Temperatur 37,9°, sprang aber schon am nächsten Tage auf 39,8°, doch war der Allgemeinzustand fast erstaunlich wenig beeinflusst. Nach den bei der Lumbalpunktion und dem Suboccipitalstich erhobenen Befunden war die Diagnose *abgeschlossener intraspinaler Abscess* wahrscheinlich, und da der Junge sich im Zustande einer Intoxikation befand, wurde die Operation beschlossen. *Operation (Frising) 2.1. 1939: Laminektomie + Incision der Dura + Drainage eines Subduralabscesses*. N₂O-Narkose o. B. Der Schnitt wird den Einstichen der Lumbalpunktion entsprechend geführt. Die Weichteile zeigen nichts Bemerkenswertes. Der untere Bogen wird im Schnittpunkt freigelegt und mit der Zange abgeschnitten, so dass die Dura — die ein in etwa normales Aussehen hat — in einem pfenniggrossen Gebiet freigelegt wird. Als die Dura punktiert wird, kommt Eiter heraus. Darauf wird die Dura aufgeschlitzt, und es kommen 2—3 ccm gelber Eiter mit widerlichem, an ein Erypem erinnerndem Gestank. Ein Elevatorium wird vorsichtig im Duralkanal auf- und abgeführt, und es quellen reichliche Eitermengen hervor. Eine fingerdicke Röhre wird schornsteinähnlich an die incidierte Dura angelegt und mit einem kleinen Tampon versehen. Sutura. — Die *mikroskopische Untersuchung* des Eiters zeigt im Direktpräparat Fibrinflöckchen und zahlreiche Kokken. Die *bakteriologische Untersuchung* (Asklund) zeigt im Direktpräparat Trauben von grampos. Kokken; keine gramneg. Bakterien. Die Züchtung ergibt Staphylokokken, die nicht pigmentiert und nicht hämolytisch sind und keine Plasmakoagulation bewirken.

Während der folgenden Woche hält sich das Fieber zwischen 39° und 40° , und der Patient liegt in derselben extremen Opisthotonusstellung wie vorher. Täglich wird die Abscesshöhle durch die Drainage gespült, wobei mässige Mengen desselben widerlich stinkenden Eiters herauskommen. Am 5.1. werden erstmalig im Spülwasser »schalenähnliche glänzende Dinge, ähnlich denen, wie man sie bei Spülung von Cholesteatomen erhält«, beobachtet. In der folgenden Woche tritt eine merkliche Besserung ein, die Temperatur sinkt und wird subfebril, der Knabe verlangt dauernd zu essen, die Opisthotonusstellung lässt nach und ist etwa am 20.1. fast völlig verschwunden. Der Kleine liegt gern auf dem Bauch und richtet

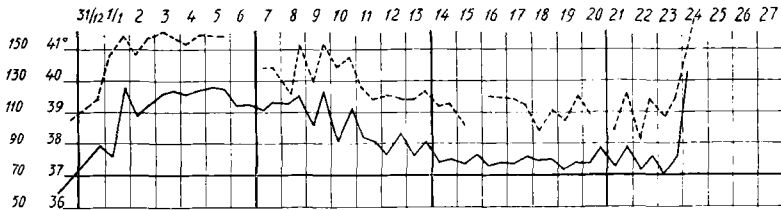


Fig. 1.

sich, wenn er trinken will, spontan auf. Die Spülungen liefern nur ganz geringe Ausbeute, weshalb sie am 20.1. eingestellt werden. Am 23.1. steigt die Temperatur indessen etwas auf $37,6^{\circ}$, der Kleine wird unruhiger und weinerlicher. In der Nacht verschlimmert sich der Zustand schnell: die Opisthotonusstellung tritt wieder auf, Nackenstarre, Blässe, Schweißausbruch und sprungartiger Fieberanstieg auf $40,5^{\circ}$. Es treten Krämpfe und Zuckungen der Extremitäten hinzu, und nach allmählich vollständiger Reaktionslosigkeit tritt am 24.1. um 11.45 Uhr vorm. der Tod ein.

Der Fall betrifft einen $2\frac{1}{2}$ -jährigen Knaben, der vorher zweimal im Krankenhaus gewesen ist — einmal wegen Krampfanfällen, das zweite Mal wegen Schwierigkeiten beim Harnen. Bei keiner dieser Gelegenheiten vermochten die Untersuchungen sichere objektive Befunde als Ursache dieser Erscheinungen zu erheben. — Der Junge erkrankt ziemlich plötzlich mit Schmerzen in der Gesässgegend, Sekretion »einiger Tropfen Eiters« aus einer kleinen Fistelöffnung in der Sacralregion, die man vorher nicht weiter bemerkt hatte, und Anzeichen einer Meningitis. Man spricht diese zunächst als eine epidemische Spinalmeningitis an, gibt wiederholt Serum, sowohl intraspinal als intramuskulär, doch ohne dass der Zustand behoben würde. Nach

6wöchigem Aufenthalt im Epidemiekrankenhaus, wo der Kleine die ganze Zeit eine extreme Opisthotonusstellung eingenommen hat, wird er unter dem Verdacht einer spondylitischen Komplikation an die Lunder Orthopädische Klinik überwiesen. Er wird zunächst in die Pädiatrische Klinik aufgenommen, wo man folgende Befunde erhebt: *einmal* eine Kompression des Rückenmarks mit erloschenen Patellar-, Achilles- und Fusssohlenreflexen, eingeschränkter grober Kraft der Beine mit deutlicher Atrophie der Ober- und Unterschenkelmuskulatur beiderseits, *zum andern* eine Meningitis. Die Lumbalpunktion ergibt *reinen Eiter*, der Suboccipitalstich jedoch einen schwach gelblichen Liquor mit nur 15,3 Zellen pro cmm. Die klinische Untersuchung an der Orthopädischen Klinik findet eine hügelige Auftreibung mit leichter Braunpigmentierung und stärkerer Behaarung sowie eine kleine fistelähnliche Einbuchtung in der Sacralgegend. Klinisch und röntgenologisch spricht nichts für den Verdacht eines spondylitischen Prozesses. Der bei der Lumbalpunktion gewonnene Eiter enthält *Staphylococcus albus*. Auf die Diagnose *abgeschlossener intraspinaler Abscess in der Lumbalregion* hin schreitet man zur Laminektomie und drainiert einen subduralen Abscess mit widerlich stinkendem Eiter. Bei den Spülungen der folgenden Tage enthält die Spülflüssigkeit »schalenähnliche glänzende Dinge, ähnlich denen, wie man sie bei Spülung von Cholesteatomen erhält«. Nach anfänglicher Besserung stirbt der Knabe nach 3 Wochen unter Anzeichen einer akuten Ausbreitung auf die Meningen.

Die direkte Todesursache — eine akute, durch Ausbreitung entstandene eitrige Meningitis — war klinisch somit durchaus klar, nicht aber der ursprüngliche Prozess in der Lumbalgegend. Bei der Epikrise *vor* der Obduktion wurden vor allem vier Möglichkeiten erwogen. In den letzten Jahren ist namentlich von amerikanischer Seite (*Browder* u. *Meyers*) auf das Vorkommen *primärer Abscesse des Spinalkanals* aufmerksam gemacht worden, doch scheinen diese regelmässig *epidural* zu liegen, und sie liefern in den beschriebenen Fällen recht gut abgegrenzte Symptomenkomplexe mit Krankheitsbildern, die sich keineswegs mit dem in unserm Fall decken. Der Verdacht eines *Durch-*

bruchs eines in den Wirbeln lokalisierten osteitischen Prozesses veranlasste die Einweisung in die Orthopädische Klinik. Doch nehmen diese — übrigens seltenen — Fälle von primärer septischer Osteitis der Wirbelsäule bekanntlich in der Regel einen äusserst stürmischen Verlauf. Ein Durchbruch dieser hochvirulenten Bakterien nach den Meningen dürfte ein ganz anderes Bild stürmischer akuter Meningitis ergeben haben. In unserm Falle möchte man daher eher an eine sekundärinfizierte *tuberkulöse Spondylitis* denken, die in den Spinalkanal durchgebrochen ist. Das Fehlen klinischer und vor allem röntgenologischer Veränderungen in einem dreimonatigem Krankheitsverlauf spricht jedoch entschieden gegen diese Möglichkeit. Besonders eingehend wurde die Möglichkeit erörtert, dass die Infektion irgendwie mit einer *Missbildung* ursächlich zusammenhänge. Für die häufigere Möglichkeit einer Missbildung vom Hemmungstypus, wie Meningocele o. dgl., bestanden keine klinischen Anhaltspunkte. Dagegen wurde die Aufmerksamkeit besonders auf die Möglichkeit einer Dermoidcyste gelenkt, die sich irgendwie, z. B. durch eine Spina bifida, in den Spinalkanal Eingang verschafft hatte. Auf diesen Gedanken kam man in erster Linie wegen der kleinen hügeligen Auftreibung am Sacrum mit ihrer — nach der Anamnese — sezernierenden fistelähnlichen Einsenkung, die durch ihre Behaarung und verstärkte Pigmentierung gerade dem klinischen Bilde einer von einem Sacraldermoid ausgehenden Fistel entsprach. Der Befund schalenähnlicher glänzender Massen in der Spülflüssigkeit liess ja auch direkt an ein »Cholesteatom« denken. Sonst lagen jedoch keine Symptome eines infizierten Sacraldermooids vor, und während des Klinikaufenthaltes kam kein Eiter aus der mutmasslichen Fistelmündung. Die Möglichkeit einer primär im Spinalkanal gelegenen Dermoidcyste erschien zu diesem Zeitpunkt kaum glaubhaft, trotzdem die neurologischen Erscheinungen, die zu der Annahme eines platzbeschränkenden, das Rückenmark komprimierenden Prozesses passten, recht deutlich in diese Richtung wiesen. Vor der Sektion erschien daher die vierte Möglichkeit am nächstliegenden, nämlich dass wir es mit einer *ungewöhnlichen Komplikation der Lumbalpunktion und namentlich der intraspinalen*

Seruminjektionen zu tun hätten. Der Patient hatte innerhalb eines kurzen Zeitraumes 9 Lumbalpunktionen, darunter 7 mit Seruminjektionen, ausstehen müssen. Die Möglichkeit eines infizierten Serums oder evtl. einer durch Serum verursachten aseptischen Meningitisreizung, die später durch Infektion auf dem Wege über die Lumbalpunktionskanäle kompliziert wurde, war nicht von der Hand zu weisen.

Die Sektion (Ahlström) indessen gab klaren Bescheid: Seitens der somatischen Organe keine Besonderheiten.

Über dem oberen Teil des Sacrum sieht man in der Mittellinie ein kleines Haarbüschel von etwa 1 mm Durchmesser und $\frac{1}{2}$ cm Länge. Die umgebende Haut zeigt möglicherweise eine leichte Pigmentierung. Beim Einschnitt durch die Sacralhaut an der Stelle des genannten Haarbüschels entdeckt man einen fibrösen Strang, der sich von der Hautoberfläche nach der Sacralregion hinein zieht. Als die Weichteile über dem Sacrum entfernt werden, sieht man einen Defekt der Wirbelbögen S I und S II, und auf dem Boden dieser Spina bifida erscheint ein gelblichweisses Fettgewebe, das sich aufwärts im epiduralen Fettgewebe des Spinalkanals fortsetzt. In Höhe des Operationschnittes in der Lumbalgegend zeigt sich nach Entfernung der Wirbelbögen ein rundlicher Defekt der Dura, an dem die Drainageröhre anliegt; die Öffnung der Dura ist gut erbsengross, und es quillt eine eitrige stinkende Flüssigkeit heraus. Das Rückenmark mit der Dura wird mit einer gewissen Schwierigkeit herausgenommen. Proximalwärts des Operationsgebietes ist nämlich die Dura stark gespannt (2 cm dick) und drückt sich gegen die Wandungen. Die Verdickung umfasst die Lumbalgegend und untere Rückengegend und verjüngt sich dann so, dass der obere Teil des Rückenmarks von normaler Dicke ist. Beim Aufschneiden der Dura zeigt sich im Subduralraum ein gelbgrüner eitriger Inhalt, der das Rückenmark mantelförmig umgibt und nach unten hin so an Mächtigkeit zunimmt, dass das untere Dorsal- und das Lumbalmark von einer mehrere mm dicken, ziemlich festen gelbgrünen Eiterschicht umgeben sind. Unterhalb der Operationsöffnung in der Dura steht nur wenig Eiter. In der Gegend des Steissbeins findet sich ein kegelförmiger Beutel, dessen Spitze in die Steissgegend hineinreicht. Der Beutel ist 6 cm lang und hat an der Basis eine Breite von 18 mm, eine feine, weisse, fibröse Wandung, er ist schlaff und mit gelblich weissen Detritusmassen mit deutlicher Beimischung von Haaren angefüllt. Er liegt locker zwischen den Rückenmarkswurzeln fixiert und die Spitze steht in offener Verbindung mit dem Subduralraum; seine Wände sind hier gleichsam zerfressen. Die Dura mater ist prall gespannt. Die Hirnwindungen sind abgeplattet, und die Oberfläche des Gehirns ist trocken. Über den Halbkugeln sieht man ein gelbgrünes Exsudat,

das basalwärts an Mächtigkeit zunimmt. Die Hirnsubstanz ist gegen die Schädelbasis gedrückt, die basalen Zisternen sind mit grüngelbem Exsudat angefüllt und zum Teil durch ältere fibröse Narben obliteriert. Die Exsudation wird infratentorial mächtiger. Die Hirnsubstanz hat ein nor-

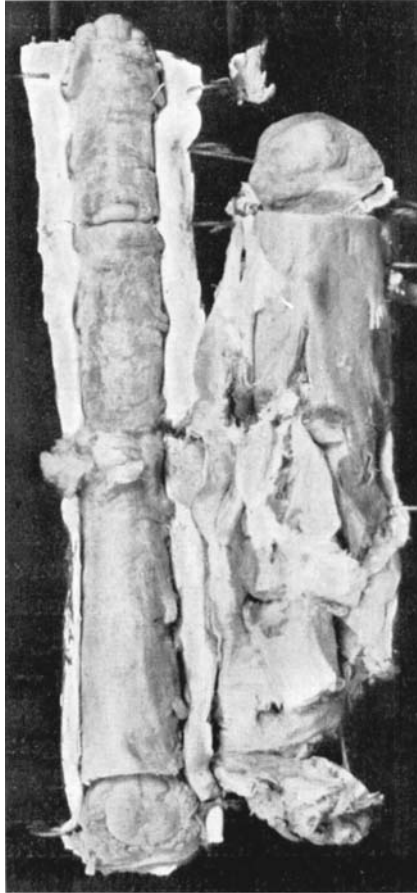


Fig. 2.

males Aussehen, doch sind die Hirnventrikel stark erweitert und mit einem trüben Inhalt angefüllt.

Die *mikr. Untersuchung* der Sacralcyste zeigt das typische Bild eines Dermoids, mit einem mehrschichtigen Plattenepithel mit Hornbildung ausgekleidet und zahlreichen Talgdrüsen in der Wandung. Die Cyste

kommuniziert mit der Hautoberfläche durch einen mit Plattenepithel ausgekleideten Gang, der an der Stelle des Haarbüschels mündet (Fig. 3). Die Dermoidcyste ist der Sitz einer chronischen Infektion, und die Wandung ist mit zahlreichen lympho- und leukocytären Infiltration durchsetzt. Der Subduralraum um das Sacral- und Lumbalmark ist mit ziemlich lockerem Granulationsgewebe angefüllt, das reich an Leukocyten und Plasmazellen ist und verstreute fetthaltige Phagocyten enthält.

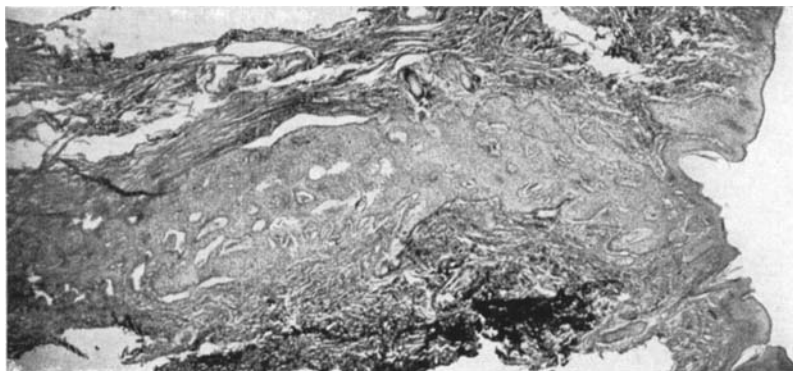


Fig. 3.

Die eitrige Meningitis, welche die ganze Zeit das klinische Bild beherrschte, hatte also ihren Ausgang von einer *intraspinal im Lumbalrücken gelegenen Dermoidcyste* genommen, die durch einen mit Epidermis ausgekleideten Fistelgang, der in der Steissgegend mündete, in — wenigstens zeitweilig — offener Verbindung mit der Aussenhaut gestanden hatte. Nach der Sektion liegt der Fall völlig klar. Die in der Krankengeschichte verzeichneten früheren Beschwerden — besonders die Miktionsstörung — sind typische Frühererscheinungen bei tiefsitzenden Rückenmarkstumoren. Die Reflex- und Motilitätsstörungen sowie die Muskelatrophie der unteren Extremitäten finden damit ebenfalls ihre Erklärung. Es liegt auf der Hand, dass die offene Verbindung nach aussen eine ständig drohende Gefahr bildete. Irgendwie — wir kommen hierauf zurück — ist auch eine Infektion aufgelodert, wie so oft bei den gewöhnlichen Sacraldermoiden, hier aber infolge der intraspinalen Lage der Cyste mit weit verhängnisvolleren Konsequenzen. Das infizierte Der-

moid hat dann — anfangs vielleicht indirekt als aseptischer Reiz, später, nach dem entzündlichen Durchbruch der Cystenwand, direkt — eine Meningitis hervorgerufen. Diese war selten torpiden Charakters, wie sowohl der langsame, im ganzen symptomarme klinische Verlauf ohne stärkere Einwirkung auf den Allgemeinzustand, als auch der pathologisch-anatomische Befund mit den mächtigen, reaktiven Auflagerungen, die sogar eine gewisse Heilungstendenz verraten, zeigen.

Trotzdem wir also eine Erklärung der Meningitis haben, erscheint es nicht ganz ausgeschlossen, dass die wiederholten Lumbalpunktionen und evtl. auch die Seruminjektionen für den Fortgang des Krankheitsprozesses von einer gewissen Bedeutung gewesen sind. In einem von *Kubie* u. *Fulton* (1928) veröffentlichten — hier sonst nicht berührten — Fall konnte man durch mikrochemische und cytologische Untersuchungen zeigen, dass man bei der Lumbalpunktion in ein intraspinal im Lumbalrücken liegendes Teratom kam. Auch in unserem Falle machte es die anatomische Lage des Dermoids fast unvermeidbar, dass die Lumbalpunktionsnadel die sicherlich schon infizierte Cyste durchstach. Durch diese wiederholten Traumatisierungen — man stelle sich z. B. die Wirkung der Einflössung einer grösseren Serummenge direkt in den Cystenraum vor — konnten sowohl die Möglichkeiten für einen Durchbruch des entzündlichen Prozesses verstärkt als auch eine direkte Aussaat infektiösen Materials über die Meningen bewirkt werden. Doch dürfte man die Möglichkeit ausschliessen können, dass dies den schliesslichen Ausgang entscheidend beeinflusst hätte.

Man kann sich nun auch fragen, ob der Knabe etwa durch eine radikalere Operation hätte gerettet werden können. Wie die Sektion gezeigt hat, bestand der ausgeführte Eingriff aus einer Drainage der infizierten Cyste, die jedoch eine »Speisung« und weitere Ausbreitung der Meningitis nicht hat verhindern können. Es lässt sich nicht die Möglichkeit ausschliessen, dass man bei der Operation Klarheit über die Art des Prozesses hätte gewinnen können, wenn man die Laminektomie auf mehrere Bögen ausgedehnt hätte; das für den Patienten mit einem grösseren Eingriff verbundene Risiko ist jedoch als sehr be-

trächtlich zu veranschlagen. In Anbetracht der Grösse der Geschwulst, der schon recht weit fortgeschrittenen Meningitis und der bereits aufgetretenen neurologischen Symptome dürfte man nicht zu viel sagen, wenn man feststellt, dass, selbst wenn das Ergebnis quoad sanationem möglicherweise — wenn auch mit nur geringer Wahrscheinlichkeit — ein anderes hätte sein können, das Ergebnis quoad restitutionem zweifellos sehr wenig befriedigend ausgefallen sein würde.

Der sehr ungewöhnliche Charakter der Meningitis sichert der Bakteriologie des Falles ein besonderes Interesse. Bei der ersten Lumbalpunktion am 24.10. 1938 sind keine Aufzeichnungen über Bakterienbefunde im Punktat gemacht worden, bei den Untersuchungen am Tage danach jedoch findet sich der Vermerk »keine Bakterien nachzuweisen«. Da man indessen laut Angabe Verdacht auf eine epidemische Cerebrospinalmeningitis hatte, ist es wahrscheinlich, dass man wenigstens zu irgendeinem Zeitpunkt des früheren Krankheitsverlaufes *Kokken* gefunden hat. Bei der in der Kinderklinik gemachten Lumbalpunktion enthielt der gewonnene Eiter »zahlreiche Kokken und Stäbchen«. In Züchtungen des bei der Operation erhaltenen Eiters fand man im Bakteriologischen Institut eine *Reinkultur von Staphylococcus albus*. Diesen Bazillus findet man konstant als Saprophyten auf der Haut und an allen Stellen mit Epidermis, doch nicht auf Schleimhäuten, wo Streptokokken vorherrschen. Das Dermoid unseres Falles ist — schematisch betrachtet — nichts anderes als eine tiefe Einbuchtung der mit Bakterien behafteten Hautoberfläche, und man kann voraussetzen, dass die üblichen Hautbakterien früher oder später den Tumor bevölkern werden. Unter diesen Umständen scheint der sonst als sehr wenig pathogen bekannte *Staphylococcus albus* eine Infektion hervorrufen zu können. In einer Anzahl von dem unseren ähnlichen Fällen — wir kommen darauf zurück — hat man gerade diesen Bazillus bei von Dermoiden oder dermoidähnlichen Missbildungen ausgegangenen Meningitiden gefunden. Es scheint fast, als sei ein *Staphylococcus albus* mit geringer Virulenz der typische Bazillus der von Dermoiden ausgehenden Infektionen. Dies ist um so bemerkenswerter, als ein *Staphylococcus* äusserst selten eine

Hirnhautentzündung verursacht; und diese Meningitiden zeichnen sich durch ihren gutartigen Charakter aus, ja, man hat Fälle gesehen, die in Heilung ausgingen (*Boyd, Zinser u. Bayne-Jones*). Der Befund des *Staphylococcus albus* in unserem Falle spricht m. E. entschieden dagegen, dass die Infektion sozusagen von aussen hereingetragen, d. h. primär durch die Lumbalpunktionen oder die Seruminjektionen verursacht worden sei; in diesem Falle hätten wir höchst wahrscheinlich Bakterien von ganz anderer Pathogenität vorgefunden. Es verdient besonders unterstrichen zu werden, dass eine Meningitis mit langsamem, stillem klinischen Verlauf und bakteriologischem Staphylokokkenbefund *stets den Verdacht auf eine dermoide Geschwulst oder eine ähnliche Missbildung lenken muss*. Dieser Hinweis ist wichtig, weil es Fälle gibt (*Walker u. Bucy*), wo bei dieser — man kann fast sagen typischen — Konstellation wenigstens die primäre Diagnose auf *tuberkulöse* Hirnhautentzündung lautete. Es besteht daher aller Grund, bei dunklen Meningitiszuständen stets diese ätiologischen Möglichkeiten im Auge zu haben.

Die intraspinalen Dermoiden beanspruchen somit trotz ihrer Seltenheit ein nicht geringes klinisches Interesse, und vom morphogenetischen und pathologisch-anatomischen Gesichtspunkt aus sind sie sehr interessant. Da in Skandinavien bisher kein Fall veröffentlicht worden ist, schien es mir gerechtfertigt, in gedrängter, tabellarischer Übersicht die wichtigsten Daten aus den früheren Veröffentlichungen zusammenzustellen und in Anlehnung an den eigenen Fall das kasuistische Material kurz zu analysieren. Die einschlägige Literatur ist zum Teil — namentlich unter den augenblicklichen Verhältnissen — äusserst schwer erreichbar, und in mehreren Fällen waren mir die Originalaufsätze leider nicht zugänglich. Die betreffenden Fälle mussten nach anderen Autoren referiert werden — besonders ausführlich ist *Boldrey* u. *Elvidge's* Zusammenstellung —, doch war es durch einen Vergleich der Schilderungen verschiedener Autoren möglich, ein recht vollständiges Bild auch derjenigen Fälle zu erhalten, die ich nicht direkt habe studieren können. Indessen war es nicht zu vermeiden, dass bisweilen Auskünfte fehlen, die von Wert gewesen wären. Eine allen Ansprüchen genügende kriti-

sche Betrachtung des kasuistischen Materials war also nicht möglich, vielmehr mussten Diagnosen und sonstige Daten in der mir vorliegenden Form akzeptiert werden.

Wie stets bei der Gliederung eines biologischen Materials, war auch hier die Abgrenzung der Fälle nicht immer leicht. So kann man diskutieren, ob z. B. *Ivanoff's* Fall (Fall 6) eines anencephalen Monstrums in eine Zusammenstellung von der Art der hier vorliegenden gehört. Da der betreffende Fall indessen oft in der Literatur zitiert wird und auch ein gewisses morphogenetisches Interesse besitzt, ist er auch hier aufgeführt worden. Dagegen sind — mit gewissem Zögern — die wenigen Fälle ausgeschlossen worden (*Hosoi's* Zusammenstellung 1931 umfasst nur 9 Fälle), wo man teratoide Tumoren im Rückenmarkskanal vorgefunden hat. In bezug auf das klinische Bild decken sich die besagten Fälle im grossen ganzen mit den intraspinalen Dermoiden. Wegen ihres durchaus eigentümlichen histologischen Baues und auch aus morphogenetischen Gründen ist es jedoch m. E. richtiger, diese Geschwülste eine besondere Gruppe unter den Tumoren des Rückenmarkskanals bilden zu lassen.

Die Morphogenese der *cerebrospinalen* Dermoiden war früher eine sehr lebhaft erörterte Frage. Eine gute Darstellung der historischen Entwicklung dieser Diskussion liefern u. a. *Crithley* u. *Ferguson*, und da sie ein wenig abseits unseres Themas liegt, sei sie hier nur ganz kurz gestreift. Es war *v. Remak* (1854), der als erster den Gedanken aufwarf, dass diese Geschwülste aus epithelialen Elementen herzuleiten seien, doch wurde diese Auffassung erst durch *Bostrom's* (1897) sorgfältige Studien mit grösserem Gewicht unterbaut. Vorher war man der Ansicht gewesen (*Perls* 1877 u. a.), die Dermoiden seien endothelialen Ursprungs — z. B. von den perivaskulären Lymphräumen ausgegangen. Ausserdem finden sich unter den interkranialen Geschwülsten schwer zu deutende Fälle (*Blumer* 1900, *Kakeshita* 1925), wo es der histologische Aufbau möglich macht, dass es sich um Geschwülste von morphogenetisch eigenartigem Typ handelt. Was die reinen intraspinalen Dermoiden angeht, so ist die Frage nunmehr dank unserer heutigen Einsicht vom Wesens-

unterschied der primären Körperentwicklung von der sekundären über die Rumpfschwanz-Knospe auf ein anderes Gleis verschoben. Wie schon einleitend angedeutet, besteht hinsichtlich dieser Gruppe Einigkeit darin, dass sie vom Ektoderm stammt.

Man kann die intraspinalen Dermoide somit als eine *Missbildung* betrachten. Es besteht eine offenbare Verwandtschaft zwischen diesen Tumoren und den Zuständen, die in der angelsächsischen Literatur als »dermal sinuses« oder »pilonidal

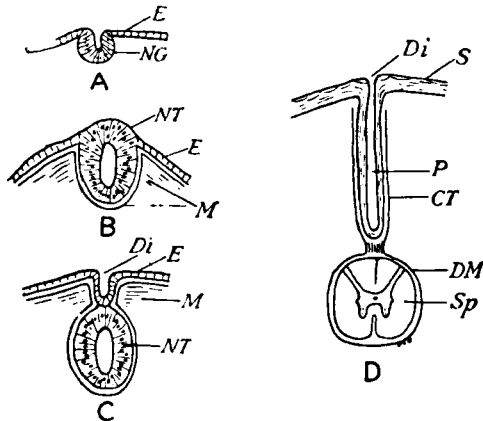


Fig. 4.

cysts« bezeichnet werden. In den typischen Fällen (*Stone 1924*, *Weeeder 1933*, *Walker u. Bucy 1934*) findet man irgendwo über der Mittellinie des Rückgrats eine Fistelmündung — die in der Regel ab und zu sezerniert — bisweilen auch von abnormer Behaarung begleitet. Während diese kongenitalen Fisteln der Coccygo-Sacralregion nur selten die Meningen in Mitleidenschaft ziehen, scheint dies bei den weiter oben gelegenen nicht ungewöhnlich zu sein. Von besonderem Interesse ist *Walker u. Bucy's* Aufsatz deshalb, weil in allen 7 dort mitgeteilten Fällen eine Meningitis durch Infektion über diese Fistel auftrat. In einem jener Fälle wurde im Eiter *Staphylococcus albus* nachgewiesen. In keinem Falle bestand dagegen ein eigentlicher Tumor an der Mündung des Fistelganges in den Spinalkanal, sondern nur grössere oder kleinere käsige Massen oder schlecht umschriebene

Abscessbildungen. Nach *Walker* u. *Bucy* bilde ich in Fig. 4 den möglichen Entwicklungsgang dieser Missbildungen schematisch ab. Wir haben hier — so scheint mir — eine klare *Variationsform* der wirklichen intraspinalen Dermoiden. Es lässt sich also eine ganze Entwicklungsreihe aufstellen, angefangen mit der gewaltigen Missbildung in *Ivanoff's* Fall, über die *intramedullären*, die *intraspinalen* Dermoiden, die intraspinalen Dermoiden mit *Hautverbindung* bis hinunter zu diesen nach den Meningen hinziehenden Hautfisteln ohne Tumor. Wahrscheinlich haben wir hier nur einen Ausdruck für Verschiedenheiten des teratogenetischen Terminationspunktes von Fall zu Fall. Diese Entwicklungsreihen scheinen auch einen gewichtigen Beweis für den ektodermalen Ursprung dieser Geschwülste darzustellen.

In diesem Zusammenhang ist es von Interesse festzustellen, wie selten andere Missbildungen des Rückgrats — und zwar besonders *Spina bifida occulta* oder *aperta* — mit den intraspinalen Dermoiden assoziiert zu sein scheinen. In *Verebely's* Fall (Nr. 11) und *Ottonello's* (Nr. 31) lag eine *Rhachischisis* im Bereich der sehr grossen extramedullären Cysten vor. Soweit den Beschreibungen zu entnehmen ist, lag eine *Spina bifida occulta* jedoch nur in einem von *Naffiger* u. *Jones* Fällen (Nr. 33) und einem Fall *Boldrey* u. *Elvidge's* (Nr. 42) sowie bei unserm eigenen Patienten vor. Besonders interessant ist der Umstand, dass es sich in beiden letztgenannten Fällen um kleine Kinder mit grossen Dermoidcysten der Lumbalgegend handelte, die beide durch eine Fistel *mit der Hautoberfläche in Verbindung* standen; sämtliche Fälle von »dermal sinuses«, die *Walker* u. *Bucy* mitteilen, waren nämlich mit einer *Spina bifida occulta* assoziiert. Es ist kaum wahrscheinlich, dass die *Spina bifida occulta* und intraspinale Dermoiden morphogenetisch etwas gemein haben. Die Kombination erscheint rein sekundär und dadurch bedingt zu sein, dass die dermoiden Geschwülste entweder durch ihre Grösse (Fall 11, 31 und 33) oder wegen der ektodermalen Hautverbindung (Fall 42 und 46, *Walker* u. *Bucy*) rein mechanisch den normalen Schluss der Wirbelbögen verhindern.

Die intraspinalen Dermoiden treten meist solitär auf. Nur in 2 Fällen (Nr. 4 und 7) hat man multiple Geschwülste ge-

funden, und in beiden Fällen erstreckten sich die Veränderungen über das ganze cerebrospinale Nervensystem. Am zahlreichsten sind sie im Lumbosacralabschnitt des Rückgrats mit sinkender Frequenz in kranialer Richtung. Von den 37 Fällen, in denen Angaben über die Lage zugänglich sind, war das Dermoid nur in einem Falle (Nr. 13) im Cervikalrückgrat lokalisiert, 5 hatten ihren Sitz im oberen Thorakalrücken und 9 im unteren Abschnitt desselben, während die Missbildung in nicht weniger als 22 Fällen, also in annähernd 60 %, lumbosacral lokalisiert war. Klinisch bedeutet dies, dass man also besonders bei den tiefsitzenden Rückenmarkstumoren die Möglichkeit eines dermoiden Tumors in Betracht zu ziehen hat. Besonders vom therapeutischen Gesichtspunkt aus interessant ist es, dass der Tumor nur in 7 Fällen (Nr. 9, 18, 30, 32, 37, 43 und 44) *intramedullär* gelegen war. Bemerkenswert ist, dass in fünf von diesen Fällen die Geschwulst ihren Sitz in der Thorakalregion hatte, d. h. dass fast 30 % der dort gelegenen Dermoiden intramedullär lagen. Der von *Muscatello* (Nr. 3) zufällig bei einer Sektion gefundene Tumor lag *extradural*, alle übrigen, für die Angaben über die Lage vorhanden sind, lagen *intradural*, und es kommt sowohl eine subarachnoidale als eine subpiaie Lage im Rückenmarkskanal vor. Die extramedullären Geschwülste liegen in der Regel ziemlich frei; nur in ein paar Fällen wird — und dies hat ein gewisses morphogenetisches Interesse — eine Verbindung mit dem Zentralkanal, in einigen anderen Fällen ein mehr oder weniger enger Kontakt mit dem Conus oder Filum terminale erwähnt. Bei *Lauterburg's* Fall (Nr. 15) ist es von Interesse, dass die Geschwulst frei im Spinalkanal lag und der klinische Verlauf Züge aufwies, die darauf schliessen liessen, dass sie in vivo die Lage geändert hatte. Die *Grösse* schwankt in recht weiten Grenzen, durchweg aber handelt es sich um auffallend grosse Geschwülste. So wog in einem von *Naffiger* u. *Jones* Fällen (Nr. 33) der Tumor 45 g, *Verebely's* (Nr. 11) bestand aus zwei kommunizierenden »apfelgrossen« Cysten, *Hipsley* (Nr. 26) beziffert die Grösse des Dermoids mit $18 \times 12,5$ cm usw. Dies hängt natürlich — wir kommen hierauf bei der klinischen Analyse zurück — mit der gutartigen Natur

dieser Geschwülste zusammen, die es mit sich bringt, dass sie sich erst bemerkbar machen, wenn sie dank ihrer Grösse das Rückenmark komprimieren; es ist ja auch wohlbekannt, wie wunderbar sich das Rückenmark bei einem langsam anwachsenden Prozess den veränderten Raumverhältnissen anzupassen versteht. Oft haben diese gewaltigen Geschwülste jedoch schwere Kompressionsschäden am Rückenmark verursacht, infiltratives Wachstum kommt aber wie gesagt nicht vor. Die grösste Länge haben diese Tumoren in der Längsrichtung des Rückenmarkskanals, weshalb sie eine spindel- oder wurstähnliche Form haben, meist mit leicht buckliger Oberfläche. Kennzeichnend ist die weisse, mattglänzende Kapseloberfläche, die ja auch den heute noch bisweilen gebrauchten Namen *Cruveilhier's* (1829) »tumeur perlée« veranlasste. Die Cystenwand ist in der Regel dünn, der Hohlraum mit amorphen Massen, bisweilen Haaren, angefüllt. Im *mikroskopischen Bilde* ist das Vorhandensein von Epidermis und Epidermisderivaten (Hornbildung, Haaranlagen und Haare, Schweissdrüsen usw.) das Essentielle, und im ganzen wechselt das biologische Bild nicht sehr. Die etwas bunte Nomenklatur dieser Geschwülste scheint mir mehr geschichtlich oder durch unterschiedliche Auffassungen über die Morphogenese als durch wesentliche Unterschiede des mikroskopischen Aufbaus bedingt zu sein. Sowohl nach Lage und Grösse als nach Form und Bau erscheint unser eigener Fall als ein Paradigma der ganzen Gruppe der intraspinalen Dermoide.

Auch was den *klinischen* Verlauf angeht, weist die Kasuistik merkwürdigerweise einen fast vollständig parallelen Fall auf (Nr. 42). Auch dieser Fall betraf einen 2½jährigen Knaben, an dem die Eltern eine Fistel in der Steissgegend bemerkt hatten. Diese hatte jedoch mit Unterbrechungen 9 Mon. vor der akuten Erkrankung wie eine »Erkältung« sezerniert. Indessen traten dann Anfälle von Opisthotonus und Nackenstarre auf, die auf eine rekurrende meningeale Reizung deuteten. Bei der Operation fand man eine Dermoidcyste im Lumbalrücken, die etwa $\frac{2}{3}$ des Vertebraalkanals subdural ausfüllte und über eine Spina bifida des L V durch eine Fistel mit der Hautoberfläche in Verbindung stand. Die Cyste enthielt Haare, Eiter

und amorphe Massen, und die bakteriologische Untersuchung zeigte grampositive Kokken. Aller Wahrscheinlichkeit nach handelte es sich auch in diesem Falle um eine *Staphylococcus-albus-Meningitis*. Flecken von Eiter fanden sich im ganzen Subarachnoidalraum bis in Höhe des Th IX, und weiter abwärts fand sich Eiter sowohl epi- als subdural. Trotzdem gesundete der Patient völlig nach einer stürmischen Rekonvaleszenz, ein deutlicher Beweis für die geringe Virulenz des Prozesses. Neben unserm eigenen Fall ist dies der einzige der Kasuistik, wo das intraspinale Dermoid eine Hirnhautentzündung verursacht hat. Nur in diesen beiden Fällen nebst dem Fall *Hipsley's* (Fall 26), der ebenfalls ein etwa 3jähriges Kind betraf, ist auch ein Fistelstrang zwischen Hautoberfläche und Tumor erwähnt; in *Hipsley's* Fall entstand jedoch keine Meningitis.

Intraspinale Dermoide sind bei Männern etwas häufiger als bei Frauen. Von den 43 Fällen mit Angabe des *Geschlechts* betrafen 26 Männer und 17 Frauen. Doch liegt kein so starkes Übergewicht vor, dass man sagen könnte, das männliche Geschlecht sei vorzugsweise Träger dieser Geschwulstform.

Morphogenetisch sind die Dermoide, wie wir sahen, angeboren, ihr Charakter aber ist in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle der einer gutartigen, langsam wachsenden Geschwulst. Klinisch manifestieren sie sich deshalb erst dann, wenn sie rein mechanisch durch Kompression des Rückenmarks ernstere Funktionsstörungen zu verursachen beginnen. Das *Symptomenbild* ist auch in allen Fällen — mit Ausnahme der beiden, wo die Meningitis den klinischen Verlauf beherrschte — das bei einem Rückenmarkstumor übliche. Ihre geringe Wachstumsenergie drückt sich charakteristisch auch durch die sehr beträchtliche *Länge der Anamnese* aus, die die meisten Fälle zeigen. Oft werden die frühen Symptome erklärlicherweise missverstanden, und mehrere Krankengeschichten berichten auch von »mehrjähriger doppelseitiger Ischias«, »seit dem 18. Lebensjahr schwacher Rücken mit Hexenschuss und Ischias« usw. Erst viel später wird die wahre Natur dieser Symptome erkannt. Daher ist es äusserst schwierig, aus den mitgeteilten Krankengeschichten ein einigermaßen richtiges Bild von der Länge der

TAB. 1.
In der Literatur beschriebene Fälle von intraspinalen Dermoidcysten.

Nr.	Verf	Jahr	Geschlecht Alter	Symptome	Path.-anat. Befunde	Anm.
1	Eppinger	1875	—	—	—	Zit. n. Critchley u. Ferguson.
2	Chiari	1883	♂ 33 J.	Seit 19 Jahren Quersmyelitissyndrom.	4 cm langes subthiales Ch. am Th IV—VI mit Verbindung mit dem Ependym im Spinalkanal.	
3	Muscatello	1893	♀ 5 Mon.	Zufälliger Sektionsbefund.	Extradurale Derm.-cyste von Erbsengröße in Höhe des L V.	
4	Trachtenberg	1898	♂ 55 J.	Seit 4 Jahren Symptome einer Kompression des Rückenmarks.	Multiple intraarachnoidale und medulläre Dermoid- und Ependymome längs dem Spinalkanal und der Hirnhöhle.	
5	White u. Fripp	1900	♂ 30 J.	Seit 4 Jahren Lymphogranulomatose. Seit 3 Mon. schnell abnehmende Kraft der unteren Extremitäten bis zur Paraplegie von der Mameebene an.	Dermoidcyste in Höhe des Th II—IV.	Op. in 2 Eingriffen. Tot.
6	Ivanoff	1903	—	Anencephales Monstrum.	Rückenmark von einer grossen Kavität durchsetzt, die mit mehrschichtigem Epithel ausgekleidet ist, das hornartige Substanz enthält.	
7	Raymond, Alquir u. Courtellemont	1904	♂ 32 J.	2jähr. Anamnese mit Symptomen eines interkranialen Tumors.	Ausser einem Dermoid im Frontallappen kleine subarachnoidale Dermoidcysten des Spinalkanals.	Bei Lumbalpunktion cholesteatomähnliche Massen.

8	Berka	1906	♀	27 J.	Seit 8 Jahren Symptome einer Quersyphilis.	Subiales Ch. im Conus medullare in Verbindung mit dem Zentralkanal und den Meningen.	
9	Harrlehausen	1909	♀	23 J.	Seit 9 Jahren Schmerzen im linken Bein, gefolgt von doppelseitiger Parese.	Intramedulläres Dermoid in Verbindung mit Zentralkanal u. Pia in Höhe des L. I.	
10	Frick	1911	♀	64 J.	Seit 9 Jahren spastische Paraplegie der unteren Extremitäten.	Subdurales Dermoid am L. II—V.	
11	Verehely	1913	♀	15 J.	Schnell wachsende Geschwulst im unteren Teil des Rückens; Parästhesien und beginnende Schwäche des rechten Beins.	2 aufgefrosse, miteinander verbundene Cysten, die u. a. Haare enthalten u. aus dem Spinalkanal sich vorwölben; Rhachischisis.	Op. Gesund.
12	Robertson u. Ingham	1916	♀	19 J.	Seit 5 Jahren Schwäche im li. Bein u. Rücken, in Paraplegie übergehend.	Subdurales Ch. im Lumbalrückgrat.	Op.
13	Elsberg	1917	♀	60 J.	Seit 3 Jahren Kopfschmerz, allmählich linksseitige Hemiplegie.	Subdurales Dermoid vom Occiput zum C. IV.	Op. Tot.
14	Guizetti	1921	♀	39 J.	—	Grosses Dermoid, in der Lumbosacralregion an der Pia haftend.	
15	Lauterburg	1923	♂	7 J.	2 J. alter Meningitiszustand; gesund. Akuter Krankheitsbeginn mit Symptomen seitens des Zentr. nervensystems.	Frei in der Cauda liegendes Epidermoid.	Auch akute Encephalitis.

TAB. I (cont.)

Nr.	Verf.	Jahr	Geschlecht Alter	Symptome	Path.-anat. Befunde	Anm.
16	Martinesco u. Draganesco	1924	♂ 30 J.	Seit 6 Mon. zunehmende Lähmung der unteren Extremitäten.	Subdurales Dermoid in Höhe des Th IX. Bei der Sektion 7 Jahre später fand man einen Tumor an Th X—XI, der die Medulla zerstörte.	Op. Lebte noch 7 Jahre.
17	Dal Ro	1926	♀ 42 J.	—	17 cm langes Dermoid von 12 cm Umfang, das sich vom Th VII bis zum Pferdeschweif erstreckt.	Erweiterung des Spinalkanals.
18	Melnikoff- Raswedenkoff	1926	♂ 26 J.	Seit 10 Jahren Paraplegie.	Intramedulläres Dermoid in Höhe des Th V—VI.	
19	Salotti	1927	♂ 31 J.	Seit 17 J. Sensibilitätsstörung mit Decubitus.	Dermoid 12 × 2½ cm am Th XII.	Op. Tot.
20	Shallow	1928	♂ 30 J.	Seit 1 Jahr Symptome einer Kompression des Rückenmarks.	Kleine Dermoidcyste der Cauda equina.	Op. Gesund.
21	Critchley u. Ferguson	1928	♂ 15 J.	Mit 3 J. »Meningitis«. Mit 7 J. eine unerklärliche Beinlähmung. Bei Bettlägerigkeit wegen »Influenza« erneute Paralyse der Beine, Sensibilitäts- u. Reflexstörungen.	Subdurales Epidermoid, der Pia-Arachnoidea am Th VII—VIII adhärent.	Op. Gesund.
22	Delrez	1929	♀ 5 J.	Seit 2 Mon. Kompressionerscheinungen.	Dermoidcyste vom L III bis zum Sacrum.	Op. Tod durch Nierensarkom.

23	Fraser	1980	♂	22 J.	Seit 1 J. Kreuzschmerzen, dann Wurzelschmerzen, Parästhesien der Beine, Sphinkterstörung.	Epidermoid $9\frac{1}{2} \times 0.7$ cm in Höhe des Th XI.	Op.
24	Pitotti	1980	♂	30 J.	—	Grosses, die Cauda equina komprimierendes Dermoid.	Zufälliger Sektionsbefund.
25	Craig u. Mitchell	1981	♂	8 J.	Seit 3 J. Schmerzen in den Beinen, Müdigkeit u. ab u. zu Enuresis.	Extramedulläres 3.6 cm langes Dermoid, den Conus med. u. die Cauda equina komprimierend.	Op. Gesund.
26	Hipsley	1932	♀	3 J.	Zunehmende Schwäche der Beine.	Dermoidcyste $18 \times 12\frac{1}{2}$ cm, proximaler Pol am C VII. Fistelverbindung mit der Körperoberfläche.	Op. Gesund.
27	Michelsen	1932	♀	32 J.	Nach Spinalanästhesie Paraplegie. Nach $3\frac{1}{2}$ J. Recidiv.	Cholesteatom, der Pia adherent, am Th XII.	Op. Gesund.
28	Schroeder	1932	♀	35 J.	Seit $1\frac{1}{2}$ J. zunehmende Lähmung der Beine.	Cholesteatom am Th X—XI.	Op. Gesund.
29	Mixter	1932	♂	23 J.	Seit 6 J. Rückenschmerzen, allmählich Wurzelschmerz mit Beinpareesen.	Dermoid »von der Grösse einer Wurst«.	Op. Gesund.
30	Bouchut, Déchaume u. Michailides	1932	♂	71 J.	Seit 15 J. Schmerzen d. Beine u. zunehmende Schwäche d. Beine.	Intramedulläre Cyste in Höhe des Th XII.	Sektionsbefund.
31	Ottonello	1933	♀	20 J.	Seit 2 Wochen Kompressions-symptome seitens des Rückenmarks.	Extramedulläres Dermoid $6\frac{1}{2} \times 2$ cm.	Rhachischisis.

TAB. 1 (cont.)

Nr.	Verf.	Jahr	Geschlecht Alter	Symptome	Path.-anat. Befunde	Anm.
32	Gross	1934	♂ 44 J.	Seit mehreren Jahren Schmerzen, Atrophie u. Parese der Beine.	Intramedulläres Dermoid am Th II—III.	Op. Nach 3 J. Recidiv.
33	Naffiger u. Jones	1935	♀ 60 J.	Seit dem 18. Lebensjahr »schwacher« Rücken, später Lumbago u. dauernde Rückenbeschwerden. Mit 57 J. Op. wegen Spina bifida occulta. Fortgesetzt Schmerzen und Parese des rechten Beins.	Dermoidcyste mit Haar in der Cauda equina, 2 × 3,8 cm gross, 45 g schwer, vom Th XII bis zum S II.	Op. Gesund.
34	„	1935	♀ 27 J.	Seit 2 J. ausstrahlende Schmerzen in den Beinen; Inkontinenz.	Intradurales Cholesteatom vom Th XII bis zum L I.	Op. Gesund.
35	„	1935	♀ 33 J.	Zunehmende Schmerzen in Rücken, Hüften u. Knien; Paresen, Krampf in den Beinen.	Intradurales Cholesteatom d. Cauda equina.	Op. Gesund.
36	„	1935	♂ 45 J.	Blasenstörungen, allmählich Schmerzen und Paresen d. Beine.	5½ cm lange Dermoidcyste, die den Duralkanal ausfüllt und am Conus u. Filum terminale haftet.	Op. Gesund.
37	Puech, Plichtet, Visalli u. Brun	1936	♂ 37 J.	Seit 1 J. zunehmende Lähmung d. Beine; Blasenstörungen u. Parasthesien.	Intramedulläres Dermoid am Th VI—VII.	Op. Gesund.
38	Love u. Kernohan	1936	♂ 40 J.	Beinparesen u. Inkontinenz.	Dermoidcyste im »Conus medullaris u. Filum terminale«.	Op. Gesund.

39	Varslaver 1937	—	—	—	Zeit, nach Index med.
40	Boldrey u. Elvidge 1939	♂ 17 J.	Seit mehreren Jahren doppel-seitige »Ischias«. Seit 3—4 Mon. Beinparensen u. Inkontinenz.	Intradurale Epidermoidcyste zwischen L II u. L IV.	Op. Der Fall stammt von 1908.
41	" 1939	♂ 45 J.	Nach Entfernung einer »Anal-fistel« fäkale Inkontinenz, verstärkte Harnfrequenz, Parästhesien u. Sensibilitätsstörungen der Beine seit 6 Jahren.	Dermoidcyste 5—3 cm am L III—IV, durch einen cystischen Strang mit dem Conus medullare verbunden.	Op. Gesund. Bei einer LP ein Tropfen »sahnähnliche Flüssigkeit«.
42	" 1939	♂ 2 1/2 J.	Die Eltern bemerkten einen kleinen erhöhten Fleck in der Lumbo-Sacralregion; allmählich hier Sekretion. 5 Mon. vor d. Aufnahme Anfälle von »Erkältung«, Opisthotonus u. Erbrechen.	Dermoidcyste zwischen Th XII u. Cauda equina in Verbindung mit der Haut über eine Spina bifida an L V durch einen Strang.	Op. Gesund. Tutor bis zum Th IX von purulentem Exsudat umgeben. Im Präp. grampos. Kokken.
43	Askansy 1938	♂ 37 J.	Seit einem Jahr zunehmende Schwäche d. Beine, Parästhesien u. Blasenstörungen.	Intramedulläres Dermoid in Höhe des Th VI—VII.	Op. Gesund.
44	Bradford 1938	♂ 3 J.	Seit einem Jahr Schmerzen in den Beinen, seit 6 Wochen kann er nicht gehen.	Rückenmark in Höhe des L IV—V durch eine intramedulläre Dermoidcyste, die u. a. Haar enthält, äusserst dilatiert.	Op. Gesund.

TAB. 1 (cont.)

Nr.	Verf.	Jahr	Geschlecht Alter	Symptome	Path.-anat. Befunde	Anm.
45	King	1889	♂ 17 J.	2 Jahre lang Schmerzen im Kreuz, die in beide Oberschenkel hinabstrahlen. 2 weitere Jahre zunehmende paraplegische Symptome.	Extramedulläres, gut 3 cm langes Epidermoid in Höhe des L III—V.	Op. Gesund. Weiteren gesteigerter Beschwerden 4 J. später Relaminektomie.
46	Sjövall	1940	♂ 2 $\frac{1}{2}$ J.	Mit 1 Jahr Miktionsstörungen. Seit 3 Mon. topide Meningitis. Refl. u. Motilitätsstörungen der Beine.	Infizierte Dermoidcyste des Lumbalrückens in offener Verbindung mit der Haut durch Fistel.	Op. Tot nach 3 Wo. wegen akuter Ausbreitung der Meningitis.

Anamnese zu erhalten. 33 Fälle sind mit ziemlich zuverlässigen Angaben versehen, und von diesen weisen 7 Fälle eine Anamnese von weniger als einem Jahr auf, 6 eine solche zwischen einem und 2 Jahren, 7 zwischen 2 und 5 Jahren, 7 zwischen 5 und 10 Jahren, und nicht weniger als 7 hatten seit über 10 Jahren mehr oder weniger ausgeprägte Symptome; unter diesen letzteren findet sich z. B. einer von *Naffiger* u. *Jones'* Fällen (Nr. 33), wo der Tumor sich nach Ansicht der Autoren seit 42 Jahren bemerkbar gemacht hat. Diese Gruppierung erhebt keinerlei Anspruch auf Korrektheit, doch zeigt sie deutlich die Tendenz. Eine Folge dieses langsamen Fortschreitens der Krankheit scheint es zu sein, dass die neurologischen Symptome oft auffallend weit fortgeschritten sind, wenn die Patienten in Behandlung kommen; die Krankheit beschleicht sozusagen den Patienten, und erst die wirklich alarmierenden Symptome, wie eine ausgebildete Paraplegie o. dgl., führen ihn dem Arzte zu.

Infolge dieses schleppenden Verlaufs befinden sich die Patienten in den ersten Jahren des mittleren Alters, wenn die *schliessliche Diagnose gestellt wird*. In nicht weniger als 20 der 43 Fälle mit Altersangaben waren die Patienten zwischen 20 und 49 Jahre alt. Tab. 2 zeigt die Altersgruppierung der Fälle:

TAB. 2.
Altersgruppierung der Fälle.

Alter	0-4	5-9	10-19	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69	70-79 J.
Zahl d. Fälle	5	3	5	7	13	5	1	3	1

Wie zu erwarten, fallen niedriges Lebensalter und kurze Anamnese in der Regel zusammen. Von den 5 Kindern unter 5 Jahren sind zwei die besagten Meningitisfälle, wo diese Komplikation frühzeitig die Aufmerksamkeit auf den Tumor lenkte; einer der Fälle (Nr. 3) war ein zufällig erhobener Sektionsbefund, in den beiden übrigen handelte es sich um Geschwülste von gewaltiger Grösse (Nr. 26 und 44), deren Wachstumsenergie offenbar eine ganz andere als die sonst bei Dermoiden übliche war. In *Verbeley's* und *Otonello's* Fällen (Nr. 11 und 31) haben wir andererseits ebenfalls sehr grosse Tumoren, aber kurze

Krankengeschichten: in beiden Fällen hatte jedoch — wie schon erwähnt — eine Rhachischisis vorgelegen, weshalb die Neubildungen lange Zeit wachsen konnten und erst in einem weit vorgeschrittenen Stadium zu Kompressionserscheinungen des Rückenmarks führten.

Die *Diagnostik* der intraspinalen Dermoiden bietet nicht viel von besonderem Interesse; es ist der Weg der Diagnostik der Rückenmarksgeschwülste. In keinem Falle hat man vor der Operation bzw. Sektion die pathologisch-anatomische Art des Tumors feststellen können. Soweit dies aus der Kasuistik hervorgeht, hätte auch nur in wenigen Fällen eine theoretische Möglichkeit dazu vorgelegen. So stiess man in Fall 7 bei der Lumbalpunktion auf cholesteatomartige Massen, die möglicherweise den rechten Fingerzeig hätten geben können. *Boldrey* u. *Elvidge* fanden in einem Falle (Nr. 41) einen Tropfen »sahneartiges Material«, das sich bei der mikroskopischen Untersuchung als aus einzelnen Zellschatten und einem amorphen Material zusammengesetzt erwies, was möglicherweise Cystenin-halt gewesen sein kann. In *Hipsley's* Fall (Nr. 26) hat man offenbar den Befund eines »dermal sinus« nicht recht bewertet, der — wie wir jetzt wissen — sehr stark den Verdacht auf ein Dermoid lenkt, wenn Rückenmarksercheinungen vorliegen. In einer Klasse für sich stehen die beiden Meningitisfälle, wo die richtige pathologisch-anatomische Diagnose wahrscheinlich hätte gestellt werden können — und in unserm eigenen Fall war es ja auch nahe daran —, wenn sämtliche Erscheinungen richtig bewertet worden wären. Röntgenologisch hat man in den späteren Fällen die gewöhnlichen Zeichen eines expansiven Prozesses des Rückenmarkskanals beobachtet, sowohl in Form von Druckusuren als einer Erweiterung des interpedunkulären Abstandes; für die topographische Diagnostik hat man sich natürlich auch des Lipiodols bedient. Zur pathologisch-anatomischen Diagnose hat die Röntgenuntersuchung dagegen natürlich nicht beitragen können. Es verdient erneut betont zu werden, dass das Fehlen einer Spina bifida occulta nicht gegen das Vorhandensein einer intraspinalen Dermoidgeschwulst zu sprechen braucht.

White u. *Fripp* (1900) haben als erste ein intraspinale Dermoid *operativ* angegriffen. Die Geschwulst lag extramedullär im oberen Thorakalrückgrat und war so gross, dass sie nicht in einem Eingriff entfernt werden konnte; bei dem zweiten Eingriff kam der Patient ad mortem. Insgesamt 29 Fälle der Kasuistik sind operiert worden, von denen 4 (einschl. unseres eigenen) in unmittelbarem Anschluss an den Eingriff oder kurz nachher verstarben. In den übrigen Fällen haben die Patienten den Eingriff längere oder kürzere Zeit überlebt, und in Anbetracht der in der Regel sehr langen Krankengeschichten und der gewöhnlich beträchtlichen Grösse der Tumoren erscheinen die Operationsergebnisse fast überraschend gut. In vielen Fällen wurde auch eine höchst ansehnliche Besserung der neurologischen Symptome erzielt. Sehr wichtig scheint es zu sein, dass die Geschwulst vollständig entfernt wird (*King*), da andernfalls der Erfolg des Eingriffs höchst wesentlich beeinträchtigt wird (Fall 45) oder geradezu ein Recidiv auftritt (Fall 32).

ZUSAMMENFASSUNG

Zu den 45 früher in der Literatur beschriebenen Fällen von Dermoidgeschwülsten des Rückenmarkskanals fügt der Verf. einen von ihm selbst beobachteten Fall hinzu. Der Fall betraf einen 2½jährigen Knaben, der an einer ausnehmend ruhig verlaufenden Meningitis auf Basis von *Staphylococcus albus* erkrankte. Nachdem der Patient trotz Drainage eines — wie man glaubte — subduralen Abscesses im Lumbalrückgrat ad mortem gekommen war, zeigte die Sektion, dass die Ursache der Meningitis eine im Lumbalrücken gelegene intraspinale Dermoidcyste war, die durch einen mit Epidermis ausgekleideten Gang mit der Hautoberfläche in Verbindung stand. Staphylokokken verursachen selten Hirnhautentzündung, doch hat man sie bei Dermoiden und dermoidähnlichen Missbildungen («dermal sinuses») in mehreren Fällen gefunden. Die Konstellation torpide Meningitis: *Staphylococcus albus* sollte daher in allen dunklen Meningitisfällen den Verdacht auf das Vorhandensein eines intraspinalen Dermoids lenken. Der Verf. analysiert das Material

kurz vom morphogenetischen und pathologisch-anatomischen Gesichtspunkt aus und unterstreicht den Charakter der Dermoides als kongenitale, ektodermale Geschwülste. Klinisch kennzeichnet sich diese Geschwulstgruppe durch eine sehr lange Krankengeschichte mit Symptomen einer Rückenmarkskompression; meist kommen sie bei Personen im Anfang des mittleren Alters zur Behandlung. Es sind operativ dankbare Objekte, und das therapeutische Ergebnis der Operation ist in den meisten Fällen gut.

RÉSUMÉ

Jusqu'à présent 45 cas de tumeurs dermoïdes du canal vertébral ont été rapportés dans la littérature. Un nouveau cas, observé par l'auteur, est décrit ici.

Il s'agissait d'un petit garçon de 2½ ans souffrant d'une méningite due à une infection par staphylococcus albus et ayant eu un cours exceptionnellement calme. Malgré le drainage de ce que l'on croyait être un abcès subdural dans la partie lombaire de la moelle épinière, le malade décéda. L'autopsie révéla que la méningite avait été provoquée par un kyste dermoïde intrarachidien, localisé dans la partie lombaire. Ce kyste communiquait avec la surface de la peau par un passage recouvert d'épiderme.

Les staphylocoques produisent rarement une inflammation des méninges, mais ils ont été constatés dans plusieurs cas de kyste dermoïde et de malformations de caractère dermoïde (sinus dermique).

Ainsi, dans tous les cas obscurs de méningite, lorsqu'on se trouve en présence de la constellation méningite torpide due au staphylococcus albus, il convient d'envisager l'éventualité d'une tumeur dermoïde intrarachidienne.

L'auteur analyse brièvement l'observation rapportés au double point de vue morphogénétique et pathologique et souligne que ces kystes dermoïdes ont le caractère de tumeurs ectodermiques congénitales.

Cliniquement, ce groupe de tumeur est caractérisé par une prolongation de la durée de la maladie avec des symptômes de

compression de la moelle épinière. Elle apparaît le plus souvent chez des personnes au début de l'âge moyen. Cette lésion offre un champ d'action favorable au traitement opératif et, dans la plupart des cas, le résultat thérapeutique de l'opération est bon.

SUMMARY

Hitherto 45 cases of dermoid tumors of the spinal canal have been reported in the literature. An additional case, observed by the author, is described in this paper.

This was the case of a boy, 2½ years old, suffering from a meningitis that took an exceptionally quiescent course, and was due to infection with staphylococcus albus. In spite of drainage of a supposedly subdural abscess in the lumbar part of the spinal cord, the patient died. Autopsy revealed that the cause of the meningitis was an intraspinal dermoid cyst located in the lumbar portion. This cyst was communicating with the skin surface through the passage lined with epidermis.

Staphylococci rarely produce inflammation of the meninges, but have been found in several cases of dermoid cysts or dermoid-like malformations ("dermal sinuses").

So, in all obscure cases of meningitis, the constellation of torpid meningitis due to staphylococcus albus ought to be suspected of the presence of an intraspinal dermoid tumor.

The author briefly analyzes the material reported so far from a morphogenetic and pathologic-anatomical point of view and emphasizes the character of these dermoids as congenital ectomermal tumors.

Clinically this group of tumors is characterized by a very long duration of illness with symptoms of compression of the spinal cord. It occurs most often in persons in the beginning of middle life. This lesion is a thankful task for operative treatment, and in most cases the therapeutic result of the operation is good.

SCHRIFTUM

(Ein sehr vollständiges Verzeichnis der älteren kasuistischen Literatur gibt Boldrey & Elvidge. Es erübrigt sich deshalb diese Angaben hier zu verzeichnen).

- Askanasy, H.:* L'Encephale. *Bd.* 33: 209, 1938.
Boldrey & Elvidge: Ann. Surg. *Bd.* 110: 273, 1939.
Bouchut, Dechaune & Michailides: Lyon Med. *Bd.* 150: 694, 1932.
Bradford, F. Keith: Ann. Surg. *Bd.* 107: 107, 1938.
Browder & Meyers: Am. J. of Surg. *Bd.* 37: 4, 1937.
Craig & Mitchell: Arch. Dis. Childhood. *Bd.* 6: 11, 1931.
Critchley & Ferguson: Brain, *Bd.* 51: 334, 1928.
Hosoi, K.: Arch. of Path. *Bd.* 11: 875, 1931.
King, Joseph E.: Ann. Surg. *Bd.* 109: 649, 1939.
Kubie & Fulton: Surg., Gynec. & Obst. *Bd.* 47: 297, 1928.
Mahoney, W.: Zschr. f. d. ges. Neurol. & Psych. *Bd.* 155: 416, 1936.
McInnikoff-Raschwedenkoff: Virch. Arch. *Bd.* 279: 702, 1931.
Stone, H. B.: Ann. Surg. *Bd.* 79: 410, 1924.
Walker & Bucy: Brain. *Bd.* 57: 501, 1934.
Weeder, P. D.: Ann. Surg. *Bd.* 98: 385, 1933.