

Kompression des Halsmarks durch eine chronisch entstandene Luxation zwischen Atlas und Epistropheus sowie zwischen Schädelbasis und Atlas.

Von
M. Nonne.

(Aus der Universitäts-Nervenklinik der Hamburgischen Universität [Allgemeines
Krankenhaus Eppendorf].)

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 4. April 1925.)

Der Jubilar, dem zu Ehren dieser Band herausgegeben ist, hat nur in seiner ersten Arbeit, die er noch als cand. med. verfaßt hat, Kasuistik veröffentlicht; alle seine späteren Arbeiten zeigen die große Linie, die der kritischen und richtunggebenden Art *Hoches*, Wissenschaft zu treiben, entspricht. Über diese kasuistische Mitteilung möge er nicht hinwegsehen, denn ich bin der Meinung, daß sie der alten Forderung *Kußmauls* entspricht, nur Kasuistik zu publizieren, an der ein späterer, das gleiche Thema bearbeitender Autor nicht vorübergehen darf. Die Literatur und insbesondere die älteren Lehrbücher der Chirurgie kennen Fälle, die dem meinen ähneln, nicht gleichen; die neurologische Literatur und insbesondere wiederum die Literatur über die Kompression des Rückenmarks führt Fälle wie den meinen nicht an, und insofern handelt es sich um ein Unikum; das hat für den an Vieles und Alles gewöhnten Jubilar vielleicht einen gewissen Reiz.

Eine 37jähr. Frau, die zwei Geschwister in der Kindheit an Tuberkulose verloren hatte und die seit 17 Jahren verheiratet war, hatte 3mal geboren; davon hatte das zweite Kind an Lupus gelitten und war später an Lungentuberkulose zugrunde gegangen. Sie selbst war zum ersten Male erkrankt 1919, und zwar zeigten sich ungefähr gleichzeitig mit der Lupuserkrankung des Kindes Lupuserptionen am Hals und im Nacken. Diese wurden während der nächsten 2 Jahre zunächst dermatologisch und dann mit Ausbrennen behandelt. Im Anschluß an das Ausbrennen traten tiefgehende und langdauernde Eiterungen auf (s. Abb. 1 u. 2). 1922, d. h. nach ca. 2 jährigem Bestehen der Eiterungen setzte unter mäßig heftigen Schmerzen im Genick eine allmählich zunehmende Schwerbeweglichkeit des Nackens ein. Die Schmerzen verschwanden nach einiger Zeit. 3 Monate später entwickelte sich nach und nach eine Lähmung des linken Vorderarmes und der linken Hand, die ständig fortschritt, so daß Pat. nach kurzer Zeit den linken Arm nicht mehr bewegen konnte. Dabei bestanden Parästhesien an der Innenseite des Vorderarmes und der Hand sowie am 5. und 4. Finger. Im Laufe der nächsten 2 Monate ging die Lähmung allmählich auf den rechten Arm und die rechte Hand über, und nach

und nach stellte sich auch eine *Unsicherheit und Schwäche in beiden Beinen* ein, so daß Pat. ans Bett gefesselt war. Sie wurde in der Nervenabteilung des St. Georger Krankenhauses aufgenommen, wo eine atrophische Parese an Hand und Vorderarm beiderseits mit spastischem Verhalten der Reflexe und geringer Hypästhesie im Ulnarisgebiet festgestellt wurde. Die elektrische Untersuchung ergab nur quantitative Herabsetzung im Bereich der Hand- und Vorderarmmuskulatur. Die unteren Extremitäten zeigten eine leichte motorische Schwäche der Flexoren und Extensoren der Zehen und Füße mit gering ausgesprochenem spastischem Verhalten der Reflexe; keine bulbären Erscheinungen, keine Augenhintergrundsvänderungen; Fehlen der Bauchdeckenreflexe, Druckempfindlichkeit der Halswirbelsäule und Unmöglichkeit aktiver und passiver Bewegungen des Kopfes im Nacken. Die Diagnose wurde offen gelassen zwischen „multipler Sklerose“ und „Caries der Halswirbelsäule mit Kompression des Halsmarks“. Nach geringer Besserung kam die Kranke 6 Monate später auf meine Abteilung, weil *aufs neue unter jetzt heftigen Schmerzen im Genick die motorische Schwäche der unteren Extremitäten schnell zunahm*.

Bei der Untersuchung zeigte sich: Die inneren Organe waren nicht nachweislich affiziert, insbesondere fand sich nichts Sichereres von Lungentuberkulose, auch sonst ließ sich an den inneren Organen von Tuberkulose nichts nachweisen. Der Kopf war im Genick nach allen Richtungen unbeweglich und das Kinn war an die Brust gedrückt (Abb. 1). Forcierte Bewegungsversuche lösten Schmerzen aus. Die Periost- und Sehnenreflexe der oberen Extremitäten waren leb-



Abb. 1.

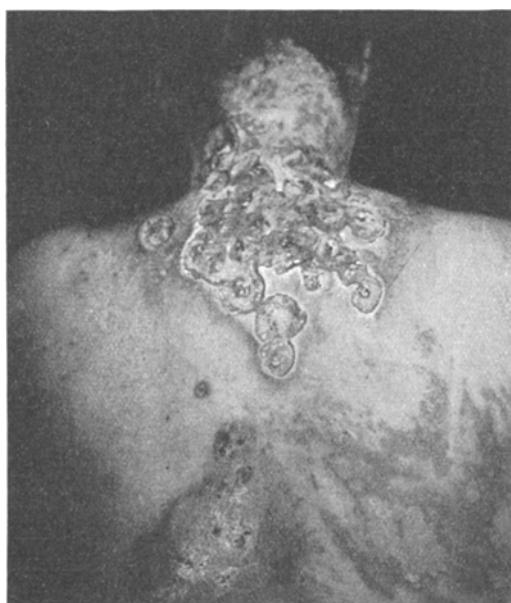


Abb. 2.

haft, der *Mayersche Reflex* fehlte beiderseits. Es bestand beiderseits eine hochgradige Parese sämtlicher Muskeln des Ober- und Unterarms und der Hand mit deutlicher Atrophie der Thenar-, Hypothenar- und Interosseus-Muskulatur; beiderseitige atrophische Paresen des M. deltoideus und pectoralis; geringere Paresen fanden sich auch im Gebiet der MM. levator scapulae und der MM. rhomboidei. Die unteren Extremitäten zeigten sich spastisch-paretisch mit Fuß- und Patellarklonus, Babinski, Oppenheim und Mendel-Bechterew. Es bestanden von Zeit zu Zeit einsetzende Spasmen sowohl in den oberen als auch in den unteren Extremitäten. Nennenswerte Sensibilitätsstörungen waren nicht vorhanden, nur bestand eine geringe Hypästhesie im Gebiet des N. ulnaris beiderseits. Die elektrische Erregbarkeit war in den oberen Extremitäten hochgradig, in den unteren mäßig herabgesetzt. Die Bauchdeckenreflexe fehlten. Nach subjektiven Angaben der Patientin war zeitweise die Atmung erschwert, doch ergab die objektive Untersuchung der Atemmuskulatur, einschließlich der auxiliären, keine nennenswerten Störungen. Auch sonst waren bulbäre Lähmungen irgendwelcher Art nicht nachzuweisen, doch gab Patientin an, daß das Schlucken ihr zeitweilig schwer fiele. Eigentliches Verschlucken wurde objektiv nicht festgestellt. Die Sphincteren waren im wesentlichen normal. Die Kranke war fieberfrei.

Das Röntgenbild ließ mit Sicherheit nichts Abnormes erkennen. Das Bild war unklar, weil eine exakte Aufnahme wegen der starken Beugehaltung des Kopfes nicht möglich war.

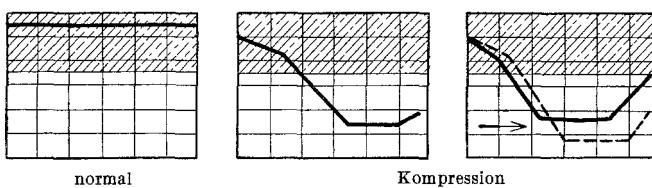


Abb. 3.

Die Wa.R. im Blut war negativ. Die Lumbalpunktion hatte im St. Georger Krankenhaus das Kompressionssyndrom ergeben: nämlich starke Phase I-Reaktion bei fehlender Lymphocytose. Ich fand in Eppendorf die Phase I-Reaktion schwach, ebenso die Lymphocytose schwach, Pandy- und Weichbrodt-Reaktion gleichfalls schwach. Wa.R. (Auswertung) negativ. Andererseits ergab sich die für Kompression charakteristische Mastixkurve (Abb. 3), d. h. eine ausgesprochene Verschiebung des Ausfällungsmaximums nach rechts, also nach der Seite der Kurve vom Blutserumtyp, wie solche nach meinen Erfahrungen als geradezu pathognomonisch für eine Liquorstauung erachtet werden muß.

Es handelte sich nach dem geschilderten Symptomenkomplex um einen Krankheitsprozeß des Rückenmarks, der in Höhe des Abgangs des Segm. C IV—V, vielleicht auch D I—II, also in Höhe der Halsanschwellung des Rückenmarks lokalisiert war. Syphilis konnte ausgeschlossen werden. Nach der für Tuberkulose positiven Anamnese lag es nahe, einen cariösen Prozeß an der Halswirbelsäule anzunehmen; doch zeigte das Röntgenbild keinen Senkungsabsceß und keine Zerstörung der Wirbelkörper in der gedachten Höhe. Das Bild: *atrophische Parese der oberen Extremitäten mit Genick- und Nackenschmerzen und Aufhebung der Bewegung des Kopfes im Nacken bei spastischer Parese*

der unteren Extremitäten legte die Annahme nahe, daß es sich um eine Pachymeningitis cervicalis hypertrophica handelte, die ja gerade bei Tuberkulose vorkommt. Nach dem Verlauf durfte man eine multiple Sklerose ausschließen. Selbstverständlich mußte man aber auch an Tumor, und zwar an einen extramedullären, denken. Jedenfalls schien die *Laminektomie* indiziert.

Dieselbe wurde von Prof. Sudeck am 20. X. 1924 ausgeführt. Es wurde zuerst der 3., 4. und 5. Wirbelbogen entfernt. Die Sondierung nach unten ergab an der Hinter- und Vorderseite des Rückenmarks keinen, hingegen nach oben zu einen unüberwindlichen harten Widerstand. Da der Zustand der Patientin bedrohlich war, wurde von einer Fortsetzung der Operation abgesehen. Die Kranke starb am nächsten Tage.

Die *Sektion* ergab eine Überraschung:

Von seiten der inneren Organe war nur bemerkenswert eine ausgeheilte geringgradige Spitzentuberkulose der linken Seite. Der Zahn des Epistropheus ragte in das Foramen magnum hinein. Der Atlas zeigte sich mit dem Occiput verwachsen und ebenso der Epistropheus mit dem Atlas. Es fand sich ferner eine Verengerung des Raumes zwischen hinterem Atlasbogen und der hinteren Fläche des Epistropheus, hierdurch war das Rückenmark komprimiert.

Zwecks genauerer Feststellung der Verhältnisse mußte die Wirbelsäule in der Mitte durchsägt werden, wodurch es unmöglich wurde, das Rückenmark in toto zu konservieren. Die Verhältnisse zeigt im übrigen Abb. 4; nach vollendeter Maceration zeigte sich, daß der Atlas luxiert war, d. h. seine Fovea articularis inferior war von der Fovea articularis superior des Epistropheus um ca. 2 cm nach hinten verschoben, die Gelenkflächen an Atlas und Epistropheus waren zerstört; an ihren freien Rändern hatten sich Exostosen gebildet, und es war zu knöcherner Ankylose zwischen beiden Knochen gekommen, und zwar sowohl zu ostaler Verwachsung der hinteren bzw. vorderen Begrenzung der Atlas- und Epistropheusgelenke wie auch im Bereich des Atlas- und Epistropheusbogens. Der Epistropheus war durch diese Verschiebung der Gelenkenden dem hinteren Atlasbogen um mehr als $\frac{1}{2}$ cm näher gerückt. Der Condylus occipitalis war ebenfalls zerstört und gegen die entsprechende Gelenkfläche des Atlas verschoben, d. h. der Atlas war von dieser Gelenkfläche um ca. $\frac{1}{2}$ cm nach hinten verschoben. Auch hier war es zu einer knöchernen Ankylose gekommen; auch der hintere Atlasbogen war zum Teil mit der Unterfläche des Occiput verwachsen. Diese pathologischen Verhältnisse werden durch einen vergleichenden Blick auf die Abb. 6 sowie die normalen Verhältnisse der Abb. 7 klar. Die übrigen Halswirbelkörper waren nicht luxiert, an keinem der übrigen Körper fand sich eine cariöse Zerstörung.

Nach eingehendem Studium des Falles, wobei mich der Prof. a. o. der normalen Anatomie Brodersen, unser Pathologe Eugen Fraenkel und die Chirurgen Sudeck und Öhlecker freundlichst unterstützt haben, komme ich zu folgendem Ergebnis: Es bestand eine Tuberkulose aller vier Atlasgelenke sowie der oberen Epistropheusgelenke. Dadurch war es zu einer Zerstörung der Gelenke gekommen und in der Folge zu einer Destruktionsluxation des Atlas gegen den Epistropheus nach vorne und des Occiput gegen den Atlas nach vorne. Die Tuberkulose war mit knöcherner

268 M. Nonne: Kompression des Halsmarks durch eine chronisch entstandene Ankylose (Synostose) ausgeheilt, und zwar in Ankylose mit dem Occiput einerseits, mit dem Epistropheus andererseits. Das Occiput war in geringem Grade gegen den Atlas nach vorne luxiert, außerdem in toto mit



Abb. 4.

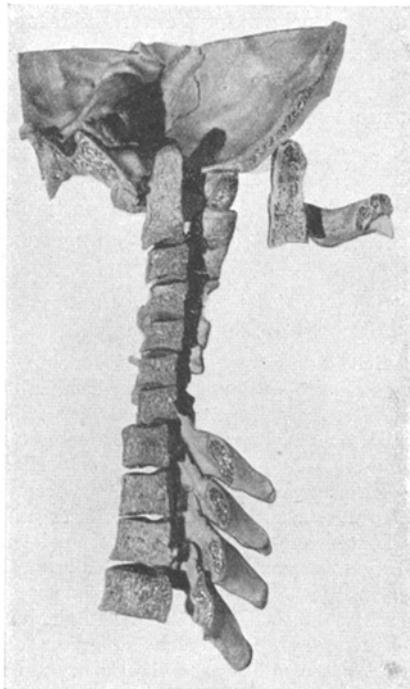


Abb. 5.

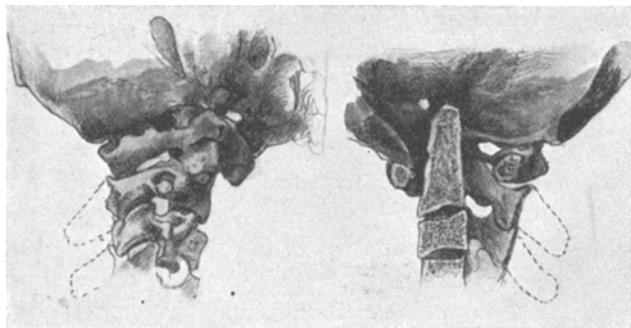


Abb. 6.

dem Atlas nach vorn übergekippt. Hieraus resultierte die Beugestellung des Halses. Die Atlasachse bildete gegen den Epistropheus einen Winkel von ca. 40° . Die Kompression des Rückenmarks kam zustande 1. durch

die Luxation des Atlas gegen den Epistropheus; der Zahn des letzteren rückte dadurch gegen den hinteren Atlasbogen zu. 2. Die so bedingte Verengerung des Rückenmarkkanals wurde noch vermehrt dadurch, daß auch im Gelenk zwischen Condylus occipitalis und Forvea articul. sup. der Atlas luxiert und zwar nach hinten verrutscht war. *In Summa war der Epistropheus durch diese Verhältnisse fast 1 cm gegen den hinteren Atlasbogen und 2 $\frac{1}{2}$ cm nach oben disloziert und geriet so ins Foramen magnum;* bei allen diesen Veränderungen verhielt sich der Epistropheus passiv, nur Atlas und Occiput hatten sich gegen den Epistropheus disloziert.

Erklärt sich der klinische Verlauf des Falles durch die anatomischen Veränderungen? Ich meine ja. Die erste Annäherung des hinteren Atlasbogens gegen den Epistropheuszahn äußerte sich in der ersten Attacke durch Schmerzen mit Bewegungsbehinderung im Genick und spastischen Reizerscheinungen mit der geschilderten atrophischen Lähmung an der linken oberen Extremität. Einige Monate später kam es infolge Erkrankung der Gelenke zwischen Atlas und Condylus occipitalis zu einer Destruktion des Condylus occipitalis, wodurch der Atlas und mit ihm der Epistropheus nach oben und etwas nach hinten an die Schädelbasis gerückt wurde. Dadurch wurde der hintere Bogen des Atlas noch weiter nach dem Dens epistr. geschoben und der Raum zwischen Epistropheus und hinterem Atlasbogen noch weiter verengt. Die Folge war die zweite Attacke von heftigen und jetzt dauernden Schmerzen, sowie schnelle Zunahme der Lähmung der unteren Extremitäten. Eine geringe Fernwirkung auf den Bulbus machte sich bemerkbar in der subjektiven Erschwerung des Schluckens. Vielleicht kann man auch annehmen, daß die Luxation des Atlas gegen den Epistropheus und des Occiput gegen den Atlas, verursacht durch die Erkrankung der Gelenke, begünstigt wurde durch den chronischen Narbenzug am Halse, der den Kopf der Patientin lange Monate hindurch gegen die Brust zog.

Der feste Widerstand, den bei der Operation die Sonde fand, erklärt sich daraus, daß die Sonde auf den nach vorn luxierten Atlasbogen stieß. Der Epistropheus mußte mit seinem Zahn nach oben, d. h. schädelwärts sich begeben, weil er der durch die Zerstörung des Condyl. occipitalis bedingten Aufwärtsbewegung des Atlas folgen mußte. Daß er dabei in das Foramen magnum einrücken konnte, kam dadurch zustande, daß er infolge seiner primären Luxation gegen den Atlas fast 2 cm den vorderen Atlasbogen übergabt.

Der Epistropheus selbst war nicht verändert, weder verlängert noch verbreitert, wie Abb. 5 zeigt. Man sieht in Abb. 5, daß ein daneben photographierter normaler Epistropheus einer gleichaltrigen und gleich großen Frau dieselbe Größe, dieselbe Länge und dieselbe Breite hat.

Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks und seiner Häute, einschließlich der Dura mater, konnte notgedrungen keine vollkommene

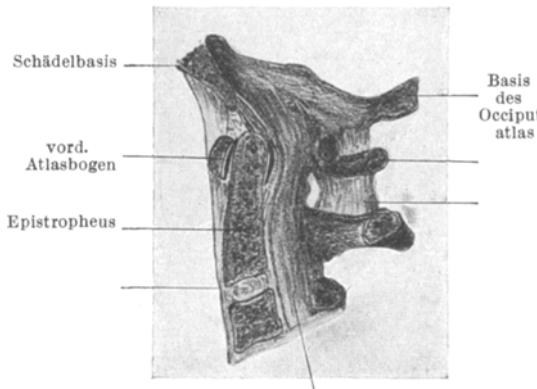


Abb. 7.

sein; denn das halbdurchgesägte Rückenmark ließ sich nicht mehr in normaler Weise härten. Soviel konnte aber festgestellt werden, daß eine entzündliche Hypertrophie der Dura mater und der Pia mater *nicht* vorlag, ebensowenig eine Tuberkulose der Häute, und daß auch das Rückenmark selbst frei von Tuberkulose war; im Bereiche der Kom-

pression konnte man mit Fettfärbung (Sudan) und nach Spielmeyer schwere Nekrosen nachweisen, die zu aufsteigender und absteigender Degeneration geführt hatten. Es kann also wenigstens das behauptet werden, daß die spinalen Lähmungssymptome nicht intramedullär, sondern extramedullär, d. h. auf dem Wege der Kompression entstanden waren.

Daß die Kompressionserscheinungen seitens des Rückenmarks in meinem Fall erst allmählich auftraten, wird begreiflich, wenn man bedenkt, daß die Luxation nur ganz allmählich erfolgte, als Folge einer, wie die Beschaffenheit der Gelenkflächen zeigte, chronisch entstandenen Arthritis. So hatten auch die Gelenkkapseln und die Gelenkbänder, d. h. die Ligamenta alaria, das Lig. suspensorium und das Lig. transversum des Epistropheus Gelegenheit, sich ganz allmählich zu lockern und nachzugeben. Daß die Kompression nur eine unvollkommene war, erklärt sich aus der sattsam bekannten Tatsache, daß der Vertebralkanal im Bereich der zwei obersten Halswirbel relativ weit ist; erst als durch eine abermalige Annäherung des hinteren Atlasbogens an den Epistropheus der Wirbelkanal allmählich noch weiter verengt wurde, wurde das Bild der Kompression des Rückenmarks deutlicher; aber auch jetzt war diese Kompression, wie die nur geringe Beteiligung der Sensibilität und die Intaktheit von Blase und Mastdarm zeigte, keine komplette. Wäre der Epistropheus *akut* in die Lage gekommen, in der er sich in meinem Fall befand, so wäre der Exitus zweifellos sofort erfolgt; wie der Fall aber hier lag, wäre das Leben, das ein Ende im Anschluß an den chirurgischen Eingriff fand, voraussichtlich noch lange erhalten geblieben.

Die *Literatur* über Luxationen der Wirbelsäule spricht, soweit mich das Studium der die internationale Literatur bis 1905 zusammenstellenden Arbeit *Romms* aus *Garrés* Königsberger Klinik, sowie das Handbuch der praktischen Chirurgie (5. Aufl. 1922) mit *Henles* Bearbeitung der „Chirurgie der Wirbelsäule“ und die Durchsicht der Jahrgänge 1910—1924 des Zentralbl. f. Chirurg. belehrt hat, nur von *traumatischer Ätiologie*.

Die üblichen Lehrbücher der Chirurgie, *Henles* Arbeit und *Öhleckers* 1924 erschienenes Buch „Tuberkulose der Knochen und Gelenke“ schildern das Zustandekommen von Destruktionsluxation zwischen Occiput und dem obersten Halswirbelgelenk, das sog. *Malum suboccipitale, und um dieses handelt es sich hier*. Die Gefahr dieses tuberkulösen Leidens liegt in der zuweilen eintretenden plötzlichen Verschiebung und Luxation kranker Knochen gegen das obere Cervicalmark mit sofortigem Eintreten des Exitus. *Öhlecker* sagt auf S. 245 seines Buches: „Es gibt aber auch wiederum Fälle, wo die Wirbel weitgehend zerstört sind, wo es zu Subluxation oder Luxation zwischen Hinterhaupt und Atlas oder auch zwischen Atlas und Epistropheus gekommen ist und wo es trotzdem zur Ausheilung kommt, allerdings mit schwerer Störung in der Beweglichkeit des Kopfes.“ Er selbst bringt ein Beispiel solcher überaus seltenen Spontanheilung. Auch in unserem Fall können wir eine Spontanheilung der Tuberkulose der Occipito-atlanto-epistropheal-gelenke feststellen. Das Leiden an sich war geheilt, aber die mechanisch bedingten Folgen wurden der Frau deletär.

Die Neurologen sollen bei Fällen, in denen das klinische Bild einer langsam zunehmenden Kompression des Halsmarks sich kombiniert mit Steifigkeit der Hinterhaupts-Atlasgelenke, an das Vorliegen eines Malum occipitale denken. Ist kein Absceß da, so darf man annehmen, daß der tuberkulöse Prozeß verheilt ist. Die praktische Konsequenz aus der Kenntnis solcher Fälle ist die, daß von einer das Rückenmark entlastenden Operation abgesehen werden muß, denn die Ursache dieser Kompression, nämlich die Verengerung des Raumes zwischen Hinterfläche des Epistropheus und hinterem Atlasbogen, läßt sich operativ nicht beseitigen.

Hamburg, Februar 1925.
