

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Kiel
[Direktor: Prof. Dr. Stertz].)

Rückenmarksschädigung infolge von Rückgratsverkrümmung. (Unvollständige Querschnittsläsion durch rachitische Kyphoskoliose.)

Von

Dr. A. Ponsold,

früher Assistent an der Klinik, z. Z. Assistent am Institut für gerichtliche Medizin in Halle/S.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 27. Februar 1935.)

Literaturübersicht.

Das Wesen dieses Krankheitsbildes besteht darin, daß bei jugendlichen Individuen, bei denen eine Skoliose längere Zeit besteht, gegen Ende der Wachstumsperiode ohne erkennbare Ursache (!) eine rasch zunehmende Lähmung auftritt. Diese Erkrankung soll mit dem Wachstum im Zusammenhang stehen, und zwar in dem Sinne, daß entweder das Rückenmark weiter wächst, während die Wirbelsäule (insbesondere an der verkrümmten Stelle) im Wachstum zurückbleibt, oder, daß durch rapides Wachsen der Wirbelsäule die Abknickung eine Zunahme erfährt. Der Krümmungsscheitel der Wirbelsäule, in dessen Bereich die Rückenmarksschädigung liegt, soll sich im mittleren Teil der Brustwirbelsäule finden, und zwar am häufigsten in der Höhe des 4. Brustwirbels (*Jaroschy*), d. h. in jener Höhe, wo schon physiologisch die größte Enge des Wirbelkanals besteht.

Aus vorläufig nicht genügend geklärten Gründen (!) soll eine *Schwellung* des Rückenmarks auftreten, die eine Erschwerung im Abfluß von Blut und Lymphe sowie Liquor hervorruft. Infolgedessen wird die Dura gespannt, verliert das Rückenmark seine Pulsation. Nach der Incision der Dura soll das Rückenmark wieder zu pulsieren beginnen. Die Schädigung erfolgt also über das Gefäßsystem, und zwar über eine Drosselung desselben.

Daß das Leiden durch eine *Kompression* bedingt ist, wird aus den Erfolgen der Laminektomie geschlossen, bei der durch Eröffnung der Dura eine Entlastung des Rückenmarks erfolgt.

Das Problem dieser Erkrankung liegt in der Plötzlichkeit des Einsetzens der Rückenmarksschädigung bei allmählicher Entstehung der Skoliose. In ähnlicher Weise besteht dieses Problem ja auch bei Tumoren, bei denen die Symptome manchmal plötzlich in Erscheinung treten.

Beschreibung des Krankheitsfalles.

Vorgesichte.

21jähriger hereditär nicht belasteter Landarbeiter. Aufnahme in die Psychiatrische und Nervenklinik Kiel am 27. 6. 33. Von Rachitis nichts bekannt. Allmähliches

Entstehen der Rückgratsverkrümmung während der Zeit des Schulbesuches (7. bis 16. Lebensjahr). 1928 auf Veranlassung des Schularztes erste orthopädische Behandlung — konservativ („6 Wochen turnen“). — Seither vorübergehendes Tragen eines Stützkorsets. Keine merkliche Zunahme der Verkrümmung innerhalb der letzten Zeit. Mai 1933, also im Alter von 21 Jahren, Auftreten der ersten Beschwerden („Schwäche in den Beinen“). Seit 11. 6. 33, also 4 Wochen nach Beginn der ersten Erscheinungen zunehmend bettlägerig. Im weiteren Verlauf Einsetzen von (nicht schmerzhaften) Zuckungen in den Beinen, auch im Schlaf. Am linken Bein, vorwiegend am Fuß bis etwa zur Mitte des Unterschenkels hinaufreichend, zeitweilig Auftreten eines tauben Gefühls („Einschlafen“), verknüpft mit der Empfindung von „Ameisenlaufen“. Rechtsseitig dieselben Erscheinungen, jedoch seltener und nur auf den Fuß beschränkt. Mit der Zeit Hinzutreten von Schmerzen, jedoch unerheblichen Grades, und zwar an der Vorderseite des linken Oberschenkels. Keine Schmerzen im Bereich der Brust, insbesondere kein Gürtelgefühl, wohl aber ein Gefühl von Nadelstechen an der Brust rechts unten. An den oberen Gliedmaßen keine Parästhesien, keine vasomotorischen und keine tropho-neurotischen (sympathikogenen) Erscheinungen. Im Lendenteil der Wirbelsäule Schmerzen auf der Höhe der Lendenkrümmung (Lordose). Erschwerung des Wasserlassens. Keine Inkontinenz.

Status.

Allgemeiner Befund. Augenhintergrund o. B., kein Nystagmus. Reflexe der oberen Extremität normal, insbesondere keine Steigerung der Sehnen- und Periostreflexe. Kein Intentionstremor. Fingernasenversuch o. B. Auffallend lange Arme. Wirbelsäule nirgends empfindlich, weder bei spontanen Bewegungen (auch nicht beim Bücken), noch beim Beklopfen, noch auf Druck, noch bei Stauung. Keine Hypertrichose der Kreuzgegend. Diffuse Cyanose und Abkühlung der Haut im Bereich der Unterschenkel. Doppelseitiger mäßiger Hohlfuß („ich konnte immer schlecht gehen“). Leichtes Genu valgum. Maleolendistanz 4 cm. Sonst keine deutlichen Residuen einer überstandenen Rachitis.

Spezieller Befund. Linkskonvexe Skoliose mit Schulterhochstand links und Beckenhochstand rechts, sowie Verkürzung der linken Nackenlinie. Flügelartiges Abstehen des linken Schulterblattes, das höher hinauftritt als das rechte. Vertieftes rechtes Taillendreieck. Linksseitiger Rippenbuckel mit einem *Scheitel in Höhe des 6. und 7. Brustwirbels*. Relative Länge der Arme: links 54 cm, rechts 52 cm. Relative Länge der Beine: links 82 cm, rechts 83 cm. Brustumfang 78:78 cm.

Röntgenbefund. Innerhalb der Brustwirbelsäule eine hochgradige linkskonvexe kurzbogige Skoliose. Die Abknickung ist fast rechtwinklig. Die Verkrümmung erstreckt sich insgesamt vom 4.—12. Brustwirbel und verliert sich allmählich in eine leichte Gegenkrümmung in der Hals- und Lendenwirbelsäule, an denen sich sonst kein krankhafter Befund feststellen lässt. *Der Scheitel der Krümmung* befindet sich im mittleren Teil der Brustwirbelsäule, d. h. zwischen 7. und 8. Brustwirbel.

Neurologischer Befund: Tonuserhöhung an den unteren Gliedmaßen. Federnder Widerstand beim Versuch passiver Beugung. Keine Muskelatrophie an den Beinen. Aktive Bewegungen mit den Beinen beim Liegen fast gar nicht möglich. Der Kniehakenversuch kann nur ein einziges Mal (beim zweiten Mal — Erschöpfung) ausgeführt werden, wobei sich das linke Bein schwächer als das rechte erweist. Spastischer Gang. Mitunter Auftreten von fibrillärem Zittern im linken Musculus quadriceps femoris.

Die Oberflächensensibilität (Abb. 1a—c) ist für alle Qualitäten vom Nabel bis zu den Extremitäten herabgesetzt, am Rumpf, in Höhe zwischen Nabel und Schwertfortsatz, gürtelförmig aufgehoben. Nach kranial setzt innerhalb von 1—2 cm relativ scharf eine normale Sensibilität ein. Die obere Grenze der Anästhesie befindet sich nicht für alle Qualitäten auf dem gleichen Niveau. Die der taktilen

Anästhesie (Abb. 1a) steht am tiefsten, dann folgt die Grenzlinie der Thermanästhesie und schließlich reicht am höchsten hinauf die Analgesie. Die Feststellung *Foersters*, daß die obere Grenze der Anästhesie sich *nicht* für alle Sinnesqualitäten

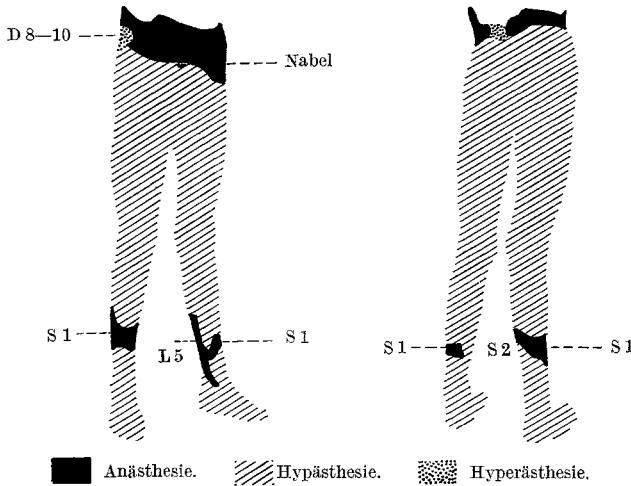


Abb. 1a. Störung der Berührungsempfindung.

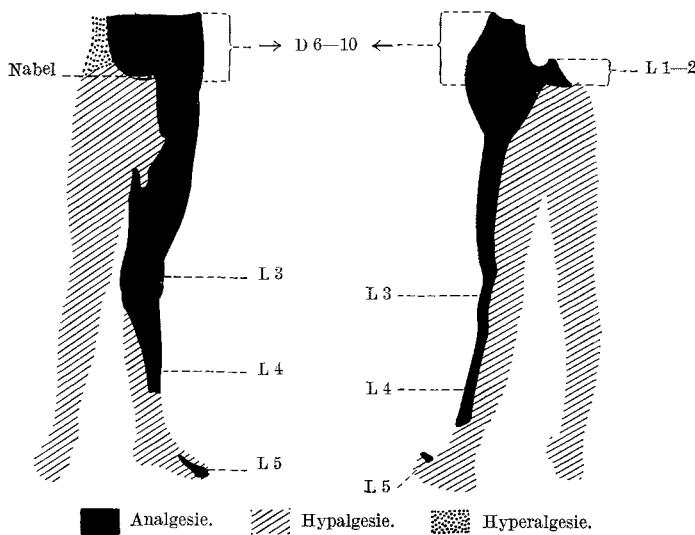


Abb. 1b. Störung der Schmerzempfindung.

auf dem gleichen Niveau befindet, trifft auch in unserem Falle zu, allerdings mit dem Unterschied, daß zwar am tiefsten die Grenze der taktilen Anästhesie liegt, jedoch dann nicht die Grenze der Analgesie, sondern die der Thermanästhesie (= Hypästhesie) folgt und schließlich die der Analgesie. Die Störungen in der Berührungs- und Temperaturempfindung decken sich also mehr oder weniger,

während die Störung in der Schmerzempfindung — abgesehen von dem segmentförmigen Ausfall — in bezug auf die beiden anderen Qualitäten als „dissoziiert“ erscheint, wobei unter dieser Dissoziation eine größere Ausdehnung der Schmerzempfindungsstörung über den Segmentbereich der anderen Qualitäten hinaus bis auf eine Extremität zu verstehen ist. Im allgemeinen ist die Sensibilitätsstörung rechts ausgeprägter (im Gegensatz zur Motilitätsstörung!). Die Tiefensensibilität ist gleichfalls gestört. Lage und Bewegungsgefühl in den Fuß- und Zehengelenken ist nur für grobe Bewegungen vorhanden. Im Hüftgelenk keine Störungen. Die Haut am Oberschenkel warm, am Unterschenkel kälter und an den Füßen ganz kalt. Hier ist sie bläulich verfärbt.

Reflexe. Die im Bereichen der Sensibilitätsstörung auszulösenden Reflexe verhalten sich folgendermaßen: Der Rippenbogenreflex (ein Einziehen im Bereich

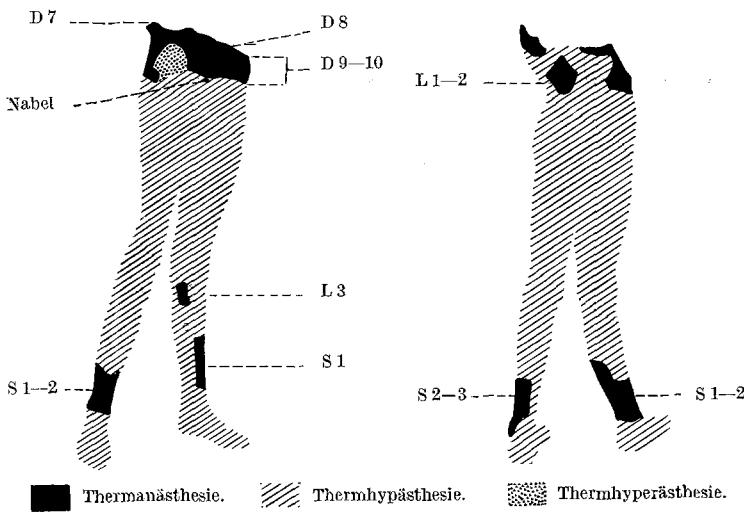


Abb. 1 c. Störung der Temperaturrempfindung.

des Epigastriums) ist nur auf der rechten Seite, und zwar sowohl durch Beklopfen des Rippenbogens selbst, als auch durch Bestreichen der Haut von der Brustwarze abwärts, auslösbar. Auf der linken Seite fehlt er. Beim Beklopfen des Rippenbuckels streifenförmige Kontraktionen im Bereich des Musculus rhomboides. Die Bauchdeckenreflexe sind in allen drei Etagen auf beiden Seiten nicht auslösbar. Allerdings ist rechts oben durch Beklopfen der Bauchdecken ein reflexähnliches Muskelzucken zu erzielen. Der Cremasterreflex ist durch Bestreichen der Haut nicht auslösbar, wohl aber z. B. durch Kratzen mit einer Nadel, wobei er rechts lebhaft in Erscheinung tritt, links jedoch nur angedeutet ist, und zudem träge und langsam abläuft. Glutäalreflex rechts vorhanden, links jedoch nur am unteren Drittel des Gesäßes auslösbar. Analreflex vorhanden. Adduktorenreflex links träge und kontralateral links schwerer auslösbar als rechts. Patellar- und Achillesschnellenreflexe gesteigert, und zwar links mehr als rechts. Beiderseitiger Patellarklonus, links lebhafter als rechts. Beiderseitiger Fußklonus, links bereits durch Beklopfen der Achillessehne auslösbar. Babinski beiderseits ausgesprochen, links ausgeprägter. Oppenheim nicht ausgesprochen.

Lumbalpunktat (28. 6. und 12. 7. 33). Keine meßbare Drucksteigerung, langsame Entleerung von nur wenigen Tropfen. Fehlen jeder Lymphocytose. 5 : 3 Zellen, Nonne +, Pandy +, Weichbrodt +, Eiweiß (Nissl) 6 Teilstriche und eine

Goldsolkurve mit einer mittleren, allmählich ab- und ansteigenden Vertiefung. Am Liquor keine Gelbfärbung, keine Spontangerinnung und auch keine Gerinnungstendenz. Bei der Occipitalpunktion (7. 7. 33) normaler Befund. 2 : 3 Zellen, Nonne —, Pandy —, Weichbrodt —, Eiweiß (*Nissl*) 2 Teilstriche. Wa.R. sowohl im Liquor, auch im Blut negativ.

Myelogramm (Abb. 1d). Ein zunächst fast totaler und dauernder Stop mit einer sehr verlangsamten Passage, also eine fast komplettete Blockade des spinalen Liquorraumes in Höhe des 8. und 9. Brustwirbels.



Abb. 1d. Oberer und unterer Stop.

Befund bei der Nachuntersuchung im September 1934. Rechtes Bein nach außen abduziert. Es kann von der Unterlage aktiv kaum gehoben werden. Hochgradige Parese, besonders der Oberschenkelmuskeln des rechten Beines, geringer auch des linken Beines. Am linken Bein sind aktive, wenn auch wenig kräftige Bewegungen in allen Muskelgruppen möglich, während rechts solche minimal sind. Spasmen rechts mehr als links. Rechts erschöpflicher Patellarklonus, unerschöpflicher Achillesklonus. Links gesteigerte Reflexe. Beiderseitiger Babinski. Bauchdecken- und Cremasterreflexe fehlen. Sensibilität: Anästhetische Zone ungefähr im Bereich von D 7—D 10 beiderseits. Erhaltene Inseln im Bereich von D 10—D 12. Anästhesie für Berührung im linken Oberschenkel und Fuß, während im Unterschenkel nur eine Hypästhesie besteht. Ungefähr dieselben Verhältnisse bei der Prüfung der Schmerzempfindung.

Diagnose.

Wir nahmen an, daß es sich um eine Erkrankung des Rückenmarks als Folge einer Rückgratverkrümmung handelte. Für das Vorliegen einer Syringomyelie oder analoger Erkrankungen, die zu Rückgratsverkrümmungen führen können, fehlten alle Anzeichen.

Die Möglichkeit einer konstitutionellen Minderwertigkeit, z. B. eines Status dysraphicus ist nicht naheliegend, denn das hauptsächlichste Anzeichen eines solchen Status — die Spina bifida — fehlt.

Bezüglich der Wirbelsäulenschädigung kann dem Röntgenbild entnommen werden, daß es sich nicht um eine Skoliose auf Grund von angeborenen Anomalien und nicht um eine solche infolge von entzündlichen Erscheinungen handelt. Vielmehr scheint es sich um eine Skoliose zu handeln, die durch eine Rachitis bedingt ist, wobei es wahrscheinlicher ist, daß eine Spätrachitis und nicht eine Frührachitis vorgelegen hat.

Es kann sich aber auch — jedenfalls dem Röntgenbilde nach — um eine Skoliose handeln, die mit Erkrankungen des Nervensystems (*Friedreich, Syringomyelie*) zusammenhängt, wenn sie im späteren Wachstumsalter auftauchen. Eine derartige Genese der Skoliose läßt sich jedoch auf Grund der klinischen Symptome ausschließen.

Behandlung der Rückenmarksschädigung.

Operation: August 1933 Laminektomie (*Lubinus-Kiel*). Eröffnung des Wirbelkanals in der Breite von 1,7 cm. Zwischen Knochen und Dura ein mit Fettgewebe ausgefüllter Spaltraum. Über dem Knick in Höhe des 7. und 8. Brustwirbels starke Spannung des Durasackes. Dichtes Anliegen desselben an der Konkavseite des Wirbelkanals. Deutliche Pulsation oberhalb des Knickes. Bei Eröffnung des Durasackes Abfließen von Liquor in geringer Menge, hauptsächlich aus dem oberen Abschnitt. Keine Spuren von Jodöl.

Auf der Höhe der Abknickung bläulich-dunkle Verfärbung und Verschmälerung des Rückenmarks. Stärkeres Gespanntsein der linksseitigen Wurzeln der Rückenmarksnerven als der rechtsseitigen. Keine Durchschneidung von Nervenwurzeln. Wegen starker Spannung Unmöglichkeit des Verschlusses des Durasackes.

Postoperativer Rückgang der Rückenmarksschädigung. Erst vom 4. Tage nach der Operation an kann Patient spontan Wasser lassen. Fehlen der Reflexe. Schläfe Lähmung beider Beine. Aufgehobene Sensibilität. 4 Wochen nach der Operation Beginn spastischer Erscheinungen an den Beinen und langsamer Zurückgang der Sensibilitätsstörungen.

Nach 10 Monaten Wiedereinstellung der Sensibilität am linken Bein, am rechten Bein jedoch nur innerhalb von kleineren Bezirken am Oberschenkel. Die Patellarreflexe sind gesteigert. Wiederauftreten von

Babinski. Spastische Spitzfußstellung. Fehlen von Kontrakturen in Hüft- und Kniegelenken.

Beurteilung.

Hinsichtlich der festgestellten Sensibilitätsstörungen trennen wir die Leistungsstörung von der Segmentstörung. Die *Leistungshypästhesie* sehen wir als die Folge einer *Rückenmarksschädigung* (Querschnittsläsion) an, auf die auch die Paraplegie zurückzuführen ist, und die *Segmentanästhesie* als Folge einer *Wurzelschädigung* — vorausgesetzt, daß eine Schädigung der Wurzeleintrittsstellen innerhalb des Rückenmarks auszuschließen ist. Das ist auch möglich, denn wenn die Hautanästhesie durch Kompression dazugehöriger Nerven bedingt ist, so müßte es sich hierbei um solche Nerven handeln, die durch eine Kompression des 7., 8., 9. und 10. Brustwirbels geschädigt werden. Dem Röntgenbilde nach sind auch diese Wirbel betroffen.

Abhängigkeit der klinischen Symptome von der Skoliose.

Abhängigkeit der Segmentstörung. Wie erklärt sich nun die besondere Form und Ausdehnung der Hautanästhesiezone? Hierbei haben wir die Keilförmigkeit mit einer linksseitigen Verbreiterung (genau: links vorn) und einer rechtsseitigen Verschmälerung (genau: rechts hinten) im Auge, d. h. mit einer Verbreiterung zur Konvex- und einer Verschmälerung zur Konkavseite der Verkrümmung hin. Aus dieser Anordnung der Sensibilitätsstörung läßt sich zunächst schließen, daß auf der Seite der Konvexität, d. h. der linken, mehr und auf der Seite der Konkavität, d. h. der rechten, weniger Wurzeln betroffen sind.

Ist daraus etwa ein Zusammenhang mit einer Skoliose abzuleiten?

Die Skoliose ist *linkskonvex*. Das Rückenmark ist zur Konkavität (in unserem Falle nach rechts) hin verlagert, so daß die an der Konvexität (links) liegenden Rückenmarkswurzeln einer *Spannung* ausgesetzt werden. Dieser Schädigung der Wurzeln entspricht die breite Seite des keilförmigen anästhetischen Bezirkes, während die schmale Seite der Schädigung der an der Konkavseite durchtretenden Rückenmarkswurzeln entspricht. Es läßt sich also die Keilform der Zone mit dem Vorliegen einer skoliotischen Rückgratsverkrümmung insofern in Einklang bringen, als nach der Seite der Verkrümmung die Segmentstörungen sich fächerförmig verbreitern.

Abhängigkeit der Leistungsstörung. Auch hierbei besteht eine gewisse *Seitendifferenz*, die mit der Seitenungleichheit der Segmentstörung, der Keilförmigkeit, in Analogie zu setzen ist. Die Sensibilitätsstörung ist auf der einen (rechten) Seite, die Motilitätsstörungen und die Pyramidenzeichen sind auf der anderen (linken) Seite ausgeprägter. Es ist also eine Rückenmarkshälfte, und zwar die linke, mehr betroffen als die

andere. Das ist aber diejenige Rückenmarkshälfte, die zur Konvexität hin gelegen ist.

Da das Rückenmark hier keinem Knochen aufliegt, ist es die Dura, durch die eine Kompression ausgeübt wird, und durch die die der Konvexseite anliegende Rückenmarkshälfte, insbesondere der Seitenstrang, betroffen wird.

Es sind also sowohl Rückenmark als auch Wurzeln geschädigt, und zwar beide in einer Art und Weise, die sich durch das Vorliegen einer Skoliose erklären lassen.

Die Unregelmäßigkeiten der Sensibilitätsstörungen an den Unterschenkeln sind offenbar mit der Unvollständigkeit der Unterbrechung durch die Querschnittsläsion in Zusammenhang zu bringen.

Zusammenfassung.

Bei einem Jugendlichen (21jährig), bei dem seit 10 Jahren eine Kyphoskoliose besteht, stellen sich in wenigen Wochen eine spastische Paraparese der Beine ein, sowie bilaterale Sensibilitätsstörungen (Anästhesien von D 7—D 10 und Hypästhesien von D 10 an abwärts bis zu den Zehen).

Röntgenbild: Linkskonvexe rachitische Skoliose. Lumbalpunktat: Liquorstaufungssyndrom. Myelogramm: Temporärer Jodipinstop mit verlangsamter Passage in Höhe des 8. und des 9. Brustwirbels (= 10. und 11. Thorakalsegment).

Diagnose: Läsion von Rückenmarkswurzeln (= Segmentanästhesie) und Querschnittsläsion des Rückenmarks (= Leitungshypästhesie).

Die Leitungshypästhesie ist durch den Druck der Dura von der Konvexseite her, die Segmentanästhesie durch den Zug der Rückenmarksnervenwurzeln zur Konvexseite hin zu erklären.

Die zur Konvexität hin gelegene Rückenmarkshälfte ist erheblicher betroffen, als die Gegenseite, die Querschnittsläsion ist eine unvollständige.

Aus der Art der Seitendifferenz der Leitungs- und Segmentstörung mit dem Überwiegen der Schädigung auf der Konvexseite ist zu schließen, daß Druck- und Zugwirkung auf die Skoliose zurückzuführen sind.

Therapie: Laminektomie (Duraeröffnung). *Rekonvaleszenz:* Ganz allmählicher, aber einstweilen noch nicht endgültiger Rückgang der klinischen Erscheinungen.

Literaturverzeichnis.

Biesalski: Orthopädische Behandlung der Nervenkrankheiten. In *Lange*, Lehrbuch der Orthopädie, 1. Aufl. 1913. — *Elmslie:* Proc. roy. Soc. Mde. 18 (1925).

Falk: Über kongenitale Wirbelsäulenverkrümmungen. In *Meyer* und *Schwaib*

Studien zur Pathologie der Entwicklung, Bd. 2. — *Fickler*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **16**. — *Gold, E.*: Die Chirurgie der Wirbelsäule. Neue deutsche Chirurgie, Bd. 54, S. 265—268: Kompressionsmyelitis bei Kyphoskoliosen. 1933. — *Grobelksi, M.*: Chir. Narz. Ruchu (poln.) **4**, 29—54 (1931). Ref. Z. org. Chir. **55**, 212 und Zbl. Neur. **60**, 461. — Z. orthop. Chir. **57**, 220—245 (1932). — *Grobelksi, Z.*: Z. orthop. Chir. **57**, H. 2 (1932). — *Guttmann, E.*: Z. Neur. **133**, 273—279 (1931). — *Jaroschy*: Verh. Ver. dtsch. Ärzte Prag. Ref. Med. Klin. **1920**, 611; **1922**, 1526. — *Lehrenbecher, A.*: Zbl. Chir. **1928**, Nr 26, 1606—1608. — *Leyden*: Klinik der Rückenmarks-erkrankungen, Bd. I. 1874. — *Lüderitz*: Arch. Anat. **1881**. — *Menard, L.*: Presse méd. **1931**, No 91, 1676 V. B. — Rev. d'Orthop. **18**, 759—767 (1931). — *Nicoladoni*: Bibl. med. **1904**, E.-Heft 5. — *Nonne*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **47/48**, 512 (1913). — *Payr*: Verh. med. Ges. Leipzig. — Ref. Münch. med. Wschr. **1921**, 1204. — *Pfitzner* Morphol. Jb. **1884**. — *Schmieden, V.*: Arch. klin. Chir. **162**, 448. — *Schüller*: Münch. med. Wschr. **1934** II, 1503. — *Siebener, M.*: Chirurg **2**, 663—665 (1930). — *Terzani, A.*: Giorn. Clin. med. **13**, 1087—1097 (1932). — Ref. Zbl. Neur. **66**, 487. — *Valentin, B.* und *W. Putschar*: Z. orthop. Chir. **57**, 245—266 (1932). — *Vigano, A.*: Arch. di Ortop. **48**, 253—275 (1932). — Ref. Zbl. Neur. **64**, 655. — *Werthemann u. Rintelen*: Z. Neur. **142**, (1932). — *Zanolli, R.*: Chir. Org. Movim. **15**, 291—307 (1930). — Ref. Z. org. Chir. **53**, 390 und Zbl. Neur. **58**, 88.
