

Zur Frage der Myelopathia necroticans.

Von

OSKAR GAGEL, Nürnberg, und **A. MÉSZAROS**.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 6. Juni 1947.)

In einer früheren Arbeit¹ haben wir schon einmal zur Frage der Pathogenese der Myelitis necroticans ausführlich Stellung genommen und dabei auch das Schrifttum entsprechend berücksichtigt. Es soll daher im Folgenden an Hand eines weiteren Falles, der gewisse Besonderheiten bietet, nur ergänzend nochmals auf den Fragekomplex der Myelitis necroticans eingegangen werden.

Es handelt sich um einen 42jährigen Mann, dessen Familienvorgeschichte keine Besonderheiten enthält. Als Kind hat er Masern und Scharlach durchgemacht. Mit 20 Jahren erkrankte er an einem weichen Schanker, mit 21 Jahren an einer Schuppenflechte und mit 28 Jahren an Gelbsucht. Mit 42 Jahren trat plötzlich eine *Lähmung an beiden Beinen auf*, die bis gegen Abend vollständig war. Diese Lähmung ging mit einer *Gefühllosigkeit an den Beinen einher*.

Die damalige Untersuchung ergab eine *schlaffe Lähmung an beiden unteren Extremitäten*, der Muskeldehnungswiderstand war so gut wie völlig aufgehoben. Die cutanen wie ossalen Bauchdeckenreflexe fehlten in allen Höhen. Ebenso waren die Cremasterreflexe, die Patellarsehnen- und Achillessehnenreflexe, die Fußsohlenreflexe nicht auslösbar. Pathologische Reflexe, sowie sonstige Pyramidenbahnzeichen waren nicht nachweisbar. Der Analreflex fehlte, es bestand eine Überlaufblase. Trophische Störungen waren nicht nachweisbar; die *Schweißbildung war vom 10. Thorakalsegment caudal aufgehoben*.

Auf der re. Stirnseite und am re. Unterschenkel kleine bläulich durchschimmernde Knoten.

Diagnose. Melanosarkom mit Metastasen im Rückenmark.

Befund am 23. 1. 43: Motorik: Schlaffe Lähmung beider unterer Extremitäten, Muskeldehnungswiderstand aufgehoben. Mit den unteren Extremitäten können keinerlei aktive Bewegungen ausgeführt werden. Bauchdecken vorgrieben, schlaff.

Reflexe. An den oberen Extremitäten in Ordnung, BDR. cutan fehlen in sämtlichen Höhen, auch ossale Bauchdeckenreflexe fehlen. PSR. re. = li. —. ASR. re. = li. —. Fußsohlenreflexe re. = li. —. Babinski, Rossolimo, Mendel-Bechterew, Oppenheim, Gordon, Chaddock re. = li. —. After klafft, Analreflex nicht auslösbar. Sensibilität für sämtliche Empfindungsqualitäten vom 9. Thorakalsegment abwärts aufgehoben. Der Kranke muß katherisiert werden (Dauerlkatheter). Fehlende Erektion und Ejakulation. Beginnender Decubitus über dem Kreuzbein. Schweißsekretion caudal von D₉ aufgehoben.

Die histologische Gewebsuntersuchung der bläulichen Knoten stellte kein Melanosarkom, sondern ein Kavernom fest.

¹ O. GAGEL u. O. REINER: Z. Neur. 175, 33—357 (1943).

27. 1. 43. Die Liquoruntersuchung ergab: Zellzahl 13/3, Pandy +, Nonne Apelt +. In den nächsten Wochen ändert sich an dem Befund nichts. 19. 3. Leichte Cystitis. Therapie: Borwasserspülungen. 26. 3. Vorübergehende septische Temperaturen. Der Decubitus hat an Ausdehnung zugenommen und eitert stark. 27. 4. Blutbild: Leukocyten 9,650, Erythrocyten 2 890 000. Der Decubitus hat sich in den letzten Wochen am Kreuzbein verbreitert. Er beträgt 15 cm im Durchmesser. 3. 8. Neurologischer Befund hat sich gegenüber der letzten Untersuchung in keiner Weise geändert. 6. 10. Der Kranke hat über starke Angstzustände in der Herzgegend zu klagen. 5. 10. Blutbild: Erythrocyten 3 340 000, Leukocyten 2020, Hämoglobingehalt 47%. 16. 10. Zunehmende Schwäche, sehr schlechter Allgemeinzustand. 17. 10. Einsetzen der Agonie, Pupillen starr, CHEYNE-STOKES-Atmung, Puls nicht mehr tastbar. Lungenödem angedeutet. Um 3 Uhr Exitus letalis.

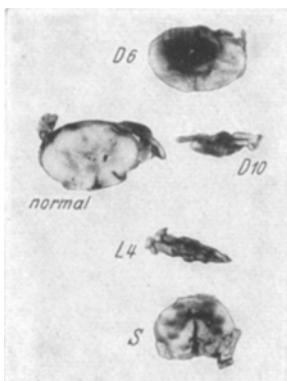


Abb. 1. Verschiedene Rückenmarkshöhen zeigen die starke Atrophie im unteren Brust- und im Lendenmark.

Hochgradige Atrophie des Rückenmarks im Lumbalbereich. Nekrotisierende Urocystitis. Beiderseitige eitrig-nekrotische Pyelitis und Pyelonephritis. Allgemeine Anämie. Diffuse Amyloidose der Milz, Leber, Nieren und Nebennieren. Vorgeschrittene Lipoidsklerose der Aorta und ihrer größeren Äste, insbesonders auch der Kranzgefäße des Herzens. Mächtiges Druckbrandgeschwür am Kreuzbein, an der Außenseite des rechten Unterschenkels sowie an den Fersen. Etwas blutiger Schleim im Magen und teilweise blutiger Stuhl im unteren Ileum und Dickdarm.

Makroskopische Befunde.

Rückenmark.

Bei der Betrachtung des Rückenmarks von dorsal fällt im unteren Thorakal- sowie im Lumbosacralmark die Dicke der Arteria spinalis posterior in die Augen. In Höhe des ersten Brustsegmentes findet sich in der li. Hinterstranghälfte eine ungefähr erbsengroße bräunliche Verfärbung. Ungefähr vom 9. Thorakal- bis zum 3. Sacralsegment ist der Sagittaldurchmesser des Rückenmarks auf 2—3 mm reduziert, während der Frontaldurchmesser mit 1,3 cm nicht wesentlich von der Norm abweicht. Auf einem Querschnitt durch das 1. Thorakalsegment erkennt man in der li. Hinterstranghälfte das bereits erwähnte, ungefähr erbsengroße bräunliche Areal. In Höhe des 6. Thorakalsegments sind der gesamte Hinterstrang und der Hinterseitenstrang der re. Seite braunrot gefärbt (s. Abb. 1). Eine Rückenmarkszeichnung kann in dieser Höhe nicht mehr unterschieden werden. Die gleiche Abbildung zeigt auch den auffallenden Schwund des Rückenmarks in Höhe des 10. Thorakal- und 4. Lumbalsegmentes. Während das 10. Thorakalsegment noch ein, wenn auch sehr kleines Areal von weißer Rückenmarksubstanz erkennen lässt, ist der Querschnitt des 4. Lumbalsegments so gut wie völlig rotbraun gefärbt. In den unteren Sacralsegmenten hat dann der Sagittaldurchmesser wieder seine ungefähr normale Dicke. Die Gegend des Rückenmarksgraus und der Hinterstrang sind auch in den unteren Sacralsegmenten

rostbraun gefärbt. Die Rückenmarkswurzeln lassen makroskopisch keine Abweichung von der Norm erkennen. Die weichen Hämme sind über den braunroten Gebieten ebenfalls leicht bräunlich gefärbt.

Gehirn.

Das Gehirn bietet äußerlich völlig normale Verhältnisse. Auf einem Frontalschnitt durch das Großhirn in Höhe des oralsten Balkenabschnittes findet sich im re. Gyrus frontalis medius, und zwar an der Rindenmarkgrenze ein ungefähr kleinmandelkerngroßer rotbrauner Fleck. Ein Frontalschnitt kurz vor den Polen

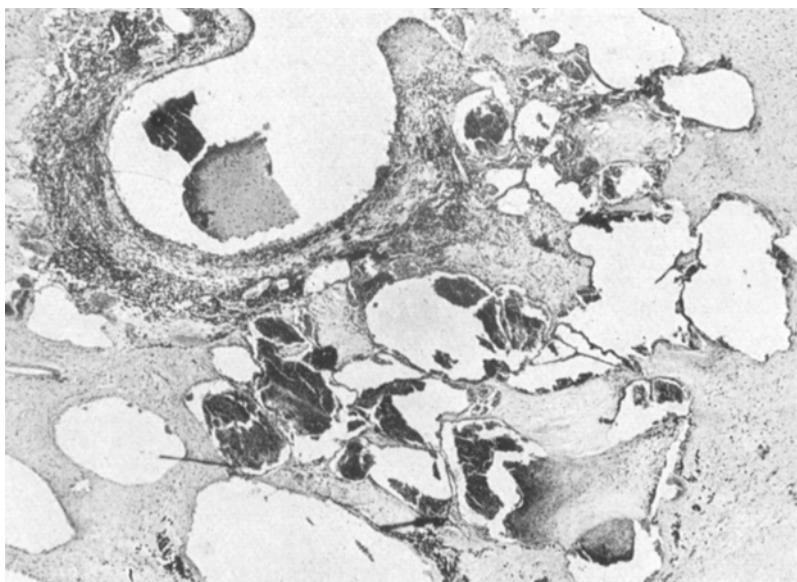


Abb. 2. Typisches Kavernom. (H.-E.-Färbung. Vergr. 27fach.)

der Temporallappen weist nahe dem nach außen gerichteten Horn des re. Seitenventrikels eine reißnagelkopfgroße braunrote Verfärbung auf. Kurz vor dem Chiasma opticum ist auf einem Frontalschnitt in der oberen re. Temporalwindung ebenfalls eine pflaumenkerngroße braunrote Stelle nachweisbar. Bei genauerer Betrachtung mit einer Handlupe sind innerhalb dieser braunroten Flecken kleinere, strotzend mit Blut angefüllte Gefäßlumina abzugrenzen. Sonst zeigt die Untersuchung der Frontalscheiben durch das Großhirn nichts Bemerkenswertes mehr.'

Histopathologische Befunde.

Gehirn.

Die Untersuchung der Gehirnpräparate ergab mit Ausnahme der schon makroskopisch veränderten Abschnitte keinen pathologischen Befund. Die rotbraun gefärbten Stellen lassen auf einem H.-E.-Bild bei mittlerer Vergrößerung verschieden große Hohlräume erkennen, die von Massen von Erythrocyten angefüllt sind. Aus den leeren Höhlen sind bei der histologischen Verarbeitung die Erythrocyten herausgefallen (s. Abb. 2). Die Hohlräume sind durch sehr

verschieden dicke Wandungen voneinander getrennt. Die dicken Wandungen bestehen aus einem faserreichen Bindegewebe, in welchem Haufen von mit braunem Pigment beladenen Körnchenzellen gelegen sind (s. Abb. 2). Das Pigment ist bald mehr gelblichbraun, bald mehr dunkelbraun und gibt die typische Eisenreaktion. Die ganz feinen Wandungen bestehen, wie stärkere Vergroßerungen zeigen, aus einer oder zwei Endothellagen. Auch die dicken bindegewebigen Wände besitzen auf ihrer, dem Lumen zugekehrten Wandung eine Endothellage. In der Umgebung dieser aus verschiedenen großen Bluträumen sich aufbauenden Bildung ist eine deutliche Zellgliose nachweisbar. Sonst finden sich in dem umgebenden Nervengewebe kleinere perivaskulär gelegene Häufchen von mit braunem Pigment beladenen Körnchenzellen.



Abb. 3. Stark atrophisches unteres Brustmark, nur vordere wie hintere Wurzeln weitgehend erhalten. Große Teile des erweichten Rückenmarksquerschnittes sind bei der Einbettung ausgefallen. Zwei feine Markstreifen zu beiden Seiten der vorderen Fissura. (HEIDENHAIN-Färbung. Vergr. 14fach.)

Rückenmark.

Die stark atrophischen Rückenmarksabschnitte sind auffallend weich und es war äußerst schwierig, halbwegs gute Blöcke aus diesen Gebieten herauszuschneiden. Schon beim geringsten Druck quollen die weichen Massen über die Schnittfläche über. Auf einem Nissl-Bild durch die atrophischen Abschnitte erkennt man, daß sich der gesamte Rückenmarksquerschnitt aus Massen von Gitterzellen aufbaut, zwischen welchen nur kleinere Gefäße, die sicher vermehrt sind, erhalten geblieben sind. Die Gitterzellen sind zum Teil von feinen bräunlichen Körnchen erfüllt, welche die Eisenreaktion geben. Auf einem entsprechenden HEIDENHAIN-Bild färben sich die auf einem Nissl-Bild farblosen kleinen Körnchen leicht bläulich an, woraus zu schließen ist, daß es sich um Markscheidenabbauprodukte handelt, die zum Teil noch nicht die Fettreaktion mit Scharlachrot geben. Leider ließ es sich bei der technischen Verarbeitung trotz grösster Vorsicht nicht vermeiden, daß ein grösserer Teil der Fettkörnchenmassen herausgefallen ist (s. Abb. 3). Man erkennt auf der gleichen Abbildung auch noch gut die markhaltigen vorderen und hinteren Wurzeln, während der Rückenmarksquerschnitt keinerlei Zeichnung mehr aufweist. Die Rückenmarksgefäße sind zum Teil auffallend dickkalibrig. Zu beiden Seiten der Fissura anterior ist noch ein kleiner dünner Markstreif vorhanden. In gleicher Weise sind die übrigen Segmente des atrophischen Rückenmarksabschnittes aufgebaut, weshalb auf eine gesonderte Schilderung der einzelnen Segmente verzichtet werden kann. In den

oberhalb vom 9. Thorakalsegment gelegenen Segmenten ließ sich nur die sekundäre aufsteigende Degeneration der Hinterstränge, der Tractus spinocerebellares dorsales und ventrales, sowie der Tractus spinothalamicus feststellen. Desgleichen findet sich, wie in dem erst kürzlich veröffentlichten Falle von Myelitis necroticans (GAGEL und REINER), sowie in den Fällen von Neuromyelitis optica von KREISSEL in dem ventrokommisuralen Felde ein kleiner runder Nekroseherd. In Höhe des 2. Thorakalsegments, in dem schon makroskopisch die braune Verfärbung nachweisbar war, ist im Hinterstrang ein sich aus verschiedenen großen Bluträumen aufbauendes Gebilde, wie wir sie schon im Gehirn beschrieben haben, anzutreffen gewesen. Weiter oralwärts findet sich dann nur noch die sekundäre aufsteigende Degeneration im Hinterstrang, im Tractus spinocerebellaris dorsalis und ventralis, sowie im Tractus spinothalamicus. Der caudal vom 3. Sacralsegment liegende Rückenmarksabschnitt weist im Gebiet des Hinterseitenstrangs nur Marklichtungen als Folge der sekundären absteigenden Pyramidenbahndegeneration auf. Außerdem lässt sich in den Sacralsegmenten ein im ventrokommisuralen Felde gelegener kleinerer Erweichungsherd nachweisen, der entlang dem Septum posterius bis ungefähr zur Mitte des letzteren als schmaler Fortsatz ausläuft. Sonst erkennt man bei genauerer Betrachtung im Hinterstrang eine geringe Marklichtung. Die peripher gelegenen Rückenmarksgefäße fallen durch ihr dickes Kaliber auf. Die Vorderhornganglienzenellen lassen in den nicht erweichten Rückenmarkssegmenten vereinzelt das Bild der vacuolisierenden Zellerkrankung erkennen.

Die weichen Häute sind vor allem über den atrophischen Rückenmarksabschnitten leicht verdickt und enthalten über dem rostbraunen Fleck im ersten Thorakalsegment mit braunem Pigment beladene Körnchenzellen.

Deutung der Befunde.

Die verschiedenen großen Bluträume in Gehirn und Rückenmark erweisen sich auf Grund des Aufbaues ihrer Trennungswände (Endothellage oder Endothellage und Bindegewebsslage) als *Kavernome*. Neben diesen im Zentralnervensystem gelegenen Kavernomen fand sich in der Körperhaut ein Kavernom, das bereits zu Lebzeiten des Kranken durch die histologische Untersuchung als solches verifiziert werden konnte. Für das klinische Bild sind aber nicht die Kavernome, sondern die ausgedehnten Nekrosen im untersten Thorakal-, im Lumbal- und oberen Sacralmark verantwortlich zu machen. Die Nekrosen verdanken aber ihre Entstehung nicht den Kavernomen, denn die Nekrosen sind in anderen Rückenmarkshöhen lokalisiert als die verschiedenen Kavernome. Die in Höhe der ausgedehnten Nekrosen anzutreffenden vermehrten Rückenmarksgefäß und die auffallend dicke Arteria spinalis posterior geben keine Erklärung für die ausgedehnten Nekrosen ab, denn eine Druckschädigung durch diese kommt, wie die Bilder deutlich zeigen, nicht in Frage. Auch waren weder in den vermehrten Rückenmarksgefäßen noch in der Arteria spinalis posterior Thrombenbildungen nachweisbar. Wir sind daher ebenso wie ALAJOUANINE und FOIX gezwungen, neben den Gefäßtumoren noch eine andere Noxe zu fordern, welche für die ausgedehnte Nekrosen verantwortlich zu machen wäre. Leider können

wir über diese Noxe selbst nichts weiteres aussagen. Entzündliche Erscheinungen fehlten vollkommen. Die Gefäßveränderungen in unserem Falle unterscheiden sich grundlegend von denen in den Fällen ALAJOUANINE und FOIX. Auffallend ist in unserem Falle des weiteren der starke Rückenmarkschwund, den man im gleichen Ausmaß bei traumatischen Erweichungen des Rückenmarks, wie man sie in diesem Kriege gar nicht so selten beobachtet, feststellen kann.

Die Wichtigkeit des vorliegenden Falles liegt in der Tatsache begründet, daß bei einer sonst als Myelitis necroticans anzusprechenden Erkrankung des Zentralnervensystems neben den durch ihren großen Durchmesser in die Augen fallenden Rückenmarksgefäßen sowohl im Gehirn wie auch im Rückenmark noch echte Gefäßtumoren (Kavernome) vorkommen. Diese Kombination mit echten Tumoren legt die Annahme nahe, daß der Myelitis necroticans nicht, wie der Name besagt, ein echter primärer Entzündungsprozeß zugrunde liegen dürfte. Gegen einen primären entzündlichen Prozeß spricht auch das ganz histopathologische Bild der Erkrankung, das weit eher einen primären Entmarkungsprozeß nahegelegt, weshalb an Stelle von Myelitis necroticans die Bezeichnung *Myelopathia necroticans* vorgeschlagen wird. Die Kombination von Entmarkungs- und echtem tumorösem Prozeß im vorliegenden Falle läßt daran denken, daß beim Zustandekommen der Myelopathia necroticans eine dysraphische Störung zumindestens eine gewisse Rolle spielen dürfte.

Zu der Frage des auslösenden Momentes, das letzten Endes zum Ausbruch der klinischen Erscheinungen im Alter von 42 Jahren führte, konnte die Untersuchung des vorliegenden Falles keinen Beitrag liefern, vielleicht wird uns aber das genaue Studium weiterer einschlägiger Fälle auch in dieser Richtung vorwärts bringen. Ähnlich wie hier liegen die Verhältnisse bei manchen Tumoren der Glia und Ganglienzellreihe, für deren Zustandekommen wahrscheinlich eine Anlagestörung mitverantwortlich zu machen ist, jedoch keineswegs die alleinige Ursache darstellt.

Wenn auch im gegebenen Fall ein Tumor der Ganglienzellreihe oder Gliareihe mit Wahrscheinlichkeit auf eine dysraphische Störung zurückgeführt werden kann, so wissen wir damit noch lange nicht, warum das betreffende Gangliogliom, Oligodendroglom usw. gerade zu dem bestimmten Zeitpunkt ins Wachstum gerät und klinische Erscheinungen macht.

Möglicherweise kommt neben einer dysraphischen Störung noch ein Trauma des Zentralnervensystems sowohl für die raschere Entwicklung und den Ausbruch der klinischen Erscheinungen der Myelopathia necroticans wie für das Einsetzen des Tumorwachstums mancher Tumoren der Glia- und Ganglienzellreihe als auslösendes Moment in Frage,

wenn dem Trauma auch keine so große Bedeutung beizumessen ist, wie dies von mancher Seite geschieht. Im vorliegenden Fall kommt für den Ausbruch der klinischen Erscheinungen ein Trauma nicht in Frage.

Zusammenfassung.

In einem Falle von Myelopathia necroticans sind im Gehirn und Rückenmark Kavernome nachweisbar. Das Vorkommen von echten Gefäßtumoren bei einer Myelopathia necroticans sowie die Art des histopathologischen Prozesses (primäre Entmarkung) sprechen gegen einen primär entzündlichen Prozeß. Es wird daher an Stelle von Myelitis necroticans die Bezeichnung *Myelopathia necroticans* vorgeschlagen. Außerdem wird noch die Möglichkeit erwogen, daß sowohl die echten Gefäßtumoren wie der Entmarkungsprozeß auf eine dysraphische Störung zurückzuführen sind.

Literatur.

Siehe Z. Neur. 175, H. 3, 357.
