

Aus dem Hirnpathologischen Institut der Deutschen Forschungsanstalt  
für Psychiatrie (Prof. Dr. SCHOLZ) und dem anatomischen Laboratorium der  
Universitätsnervenklinik München (Prof. Dr. STERTZ).

## Anlageanomalien der Rückenmarksvenen und FOIX-ALAJOUANINESches Syndrom\*.

Von

HELMUTH STOLZE.

Mit 8 Textabbildungen.

*(Eingegangen am 15. Dezember 1949.)*

Im Jahre 1926 haben FOIX und ALAJOUANINE auf Grund zweier von ihnen klinisch und pathologisch-anatomisch beobachteter Fälle eine neue Krankheitseinheit beschrieben, der sie den Namen „Myélite nérotique subaigue“ gaben. Seitdem sind 21 weitere Fälle veröffentlicht worden, welche die Verf. unter der gleichen oder einer anderen Bezeichnung diesem Krankheitsbild zugerechnet wissen wollten. Die Originalarbeit trägt den Untertitel: „Myélite centrale angéio-hypertrophique à évolution progressive. Paraplégie amyotrophique lentement ascendante, d'abord spasmodique, puis flasque, s'accompagnant de dissociation albumino-cytologique.“ Damit haben die Verf. gleichzeitig die anatomischen, klinischen und serologischen Merkmale hervorgehoben, die ihnen zur Diagnose der später nach ihnen benannten Krankheit wesentlich erschienen sind. Wir finden aber, daß von den 21 später veröffentlichten Fällen nur die wenigsten den Forderungen der ersten Beschreiber voll entsprechen. Das ursprünglich ziemlich scharf umrissene Bild hat dadurch heute soweit seine Konturen verloren, daß jede unklare Myelitis hier eingeordnet werden kann. Die Ursache solcher Aufweichung ist — von der Frage der Aetiologie einmal ganz abgesehen — in dem Fehlen klarer pathogenetischer Vorstellungen zu suchen. Diese zu gewinnen, hat sich die vorliegende Arbeit an Hand der Beschreibung eines eigenen Falles zur Aufgabe gemacht. Eine kritische Sichtung der bisherigen Veröffentlichungen ergibt sich daraus von selbst. Es wird sich zeigen, daß den Gefäßveränderungen eine große Bedeutung im ganzen Krankheitsgeschehen zukommt, so daß sie gesondert studiert werden sollen. Wir haben diesen Fall und insbesondere die Gefäßbefunde auf der Jahrestagung der deutschen Neurologen und Psychiater in

---

\* Herrn Prof. Dr. W. SCHOLZ in ergebener Dankbarkeit zum 60. Geburtstag.

Marburg 1948 kurz vorgetragen. Wir glaubten damals, eine eigene Gefäßerkrankung vor uns zu haben. Die weitere Bearbeitung hat jedoch ganz andersartige Zusammenhänge gezeigt und den Anschluß an andere Krankheitsbilder, nämlich die Anlageanomalien der Rückenmarksvenen, hergestellt. Daraus ergeben sich hier Überlegungen zu der Frage, ob die *Myélite nécrotique subaigue* ihrem Wesen nach überhaupt als Krankheitseinheit betrachtet werden darf.

Die Klinik unseres Falles soll hier nur zusammengefaßt angeführt werden.

E. Z. (F. A. 11/47): Es handelte sich um eine klinisch nicht eindeutig zu klärende Rückenmarkserkrankung, die einen 34jährigen Mann befiel und den Pat. in 11 Monaten zum Tode führte. In der Vorgeschichte war ein 9 Jahre zurückliegender Motorradunfall mit 3tägiger Bewußtlosigkeit bemerkenswert. Davon blieb li. eine Verziehung der Pupille, eine Abducensparese, eine Ptose und eine Herabsetzung des Sehvermögens zurück, welche im Laufe der Jahre zunahm. Sonst war der Pat. beschwerdefrei. Er machte den ganzen Krieg an der Front mit.

Die Krankheit begann mit leichten Störungen der Sensibilität an den Beinen und des Gleichgewichtes beim Gehen. Langsam traten dann nacheinander auf: Schwäche in beiden Beinen, Blaseninkontinenz, Potenzstörungen und zeitweilige Stuhlinkontinenz. 3 Monate nach dem Beginn der Krankheit bekam der Pat. einen „Zusammenbruch“ mit Bewußtseinsverlust und Atmungsstörungen, der  $\frac{3}{4}$  Std dauerte. 2 Monate später wurde er vollständig bettlägerig. Es bildete sich langsam ein inkomplettes Querschnittssyndrom etwa in Höhe von D 9 aus mit spastischer Paraparese der Beine und Störungen aller Gefühlsqualitäten. Ausgedehnte Dekubitalgeschwüre und Ankylosierung der Beingelenke in Beugestellung ließen sich nicht verhindern.

Ein Rückenmarkstumor konnte ausgeschlossen werden. In den letzten 2 Krankheitsmonaten wurden langsam auch die Arme von der Spastik ergriffen und es wurden Durchblutungsstörungen der Hände beobachtet. Eine Cystopyelitis trat hinzu und verursachte geringe Temperaturerhöhungen. In den letzten Lebenstagen hatte man den Eindruck, als ob der Prozeß rascher nach cranial fortschreiten und die spastische Parese im re. Bein in eine schlaaffe übergehen würde.

Der Liquor zeigte nach 5monatiger Krankheitsdauer eine mäßige Zellerhöhung auf 39/3 Zellen, 2 Monate später eine linksgelagerte Zacke bei der Normomastixreaktion und gegen Ende der Krankheit normale Befunde.

Der Pat. starb infolge des stark reduzierten Allgemeinzustandes an einer Bronchopneumonie.

Die größte Wahrscheinlichkeit hatte die Diagnose „Acute Encephalomyelitis disseminata“ für sich.

#### Pathologisch-anatomischer Befund:

A. Körpersektion (Prosektur der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie in Haar, Dr. MANUELIDIS, Sekt. Nr. 422/46):

„Ausgedehnte Bronchopneumonien in beiden Unterlappen, sowie im li. Oberlappen. Katarrhalisch-hämorrhagische Bronchitis. Hochgradige Verfettung der Leber. Infektiöse Erweichung der Milz. Dilatation des re. Herzens. Starke Erweiterung der Harnblase. Pseudomembranöse Cystopyelitis. Aufsteigende Nephritis.

Mehrere handtellergroße Dekubitalgeschwüre, besonders im Bereich des Kreuzbeins. Gehirn: Pflaumengroßes Aneurysma der Arteria carotis interna li. mit wandständigen thrombotischen Massen. Verdrängung der Hypophyse nach re. Atrophie des li. Opticus.“

Bei der Durchsicht der uns freundlicherweise überlassenen Präparate von Herz, Lunge, Leber und Niere sind an den Gefäßen keine der im Bereich des Rückenmarks so typischen Veränderungen zu finden. Das Carotisaneurysma stand später leider nicht mehr zu einer genaueren Untersuchung zur Verfügung, doch wurde bei einer Nachfrage versichert, daß es sich zweifelsfrei um eine arterielle Bildung handelt und daß sehr wahrscheinlich eine Verbindung zum venösen System im Sinus cavernosus nicht vorgelegen habe.

B. Gehirn- und Rückenmarkssektion (Hirnpathologisches Institut der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie in München):

Makroskopischer Befund: 1570 g schweres, formolfixiertes, weitgehend seziiertes Gehirn. Die Meningen sind glatt und spiegelnd. Am Orbitalhirn li. findet sich eine linsengroße, bräunlich verfärbte alte Narbe. Der li. Opticus ist ganz platt gedrückt. Alle Gefäße, besonders die der Basis, sind strotzend mit Blut gefüllt. Am Occipitalpol re. ist eine flächenhafte Blutung von knapp Pfenniggröße zu sehen. An der basalen Fläche der Medulla oblongata finden sich stark aufgetriebene und geschlängelte Gefäße, so daß ein ganzer Knäuel vorliegt (Abb. 1). Bei dem schon ansezierten Gehirn läßt es sich makroskopisch nicht eindeutig sagen, ob es sich dabei um arterielle oder venöse Bildungen handelt, wenngleich das letztere wahrscheinlich ist.

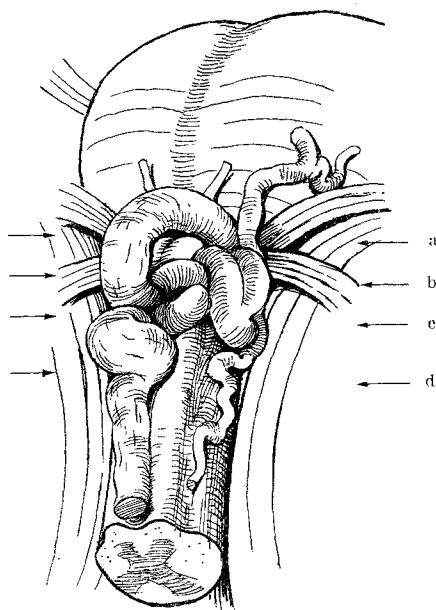


Abb. 1. Venenknäuel im Bereich der Medulla oblongata. Halbschematische Zeichnung der mit Hilfe der mikroskopischen Schnitte rekonstruierten Verhältnisse unter Verzicht auf Darstellung kleiner Gefäße. Ansicht von halb links. Die Pfeile zeigen die Schnittebenen der Abb. 2.

Cranial bis einschließlich der Brücke und caudal bis zum obersten Rückenmarkssegment sind die Gefäße alle mehr oder weniger stark erweitert und gewunden. Entlang dem Rückenmark sieht man nur bei genauer Betrachtung, daß die Gefäße im Halsmark- und im oberen Brustmarksbereich etwas weißlich verdickt und auf manchen Strecken leicht geschlängelt sind. Das mittlere - untere Brustmark ist etwas verschmälert.

Auf Frontalschnitten findet sich noch eine zweite, ausgedehntere Narbe zwischen der 2. und 3. Frontalwindung li. Die occipitale Blutung ist auf die Meningen beschränkt. Die Gefäße weisen im allgemeinen außer der Blutfülle keine Besonderheiten auf. Im Bereich des schon von außen beobachteten Gefäßknäuels jedoch zeigt sich eine Einwühlung einzelner Gefäßschlingen in die Gehirns substanz mit starken Verdrängungserscheinungen (Abb. 2). Im Brustmark, im Bereich der oben erwähnten Verschmälерung, sind die Vorderhörner baumrindenartig gezeichnet.

Zusammenfassend finden wir: 1. Veränderungen, die eindeutig auf das 9 Jahre ante exitum erlittene Schädeltrauma zu beziehen sind, nämlich ein pflaumengroßes Aneurysma der linken Arteria carotis interna mit Quetschung des linken N. opticus und Narben an den Orbital- und Frontalwindungen links. 2. Ein Knäuel von stark erweiterten Gefäßen im Bereich der Medulla oblongata, dessen Schlingen

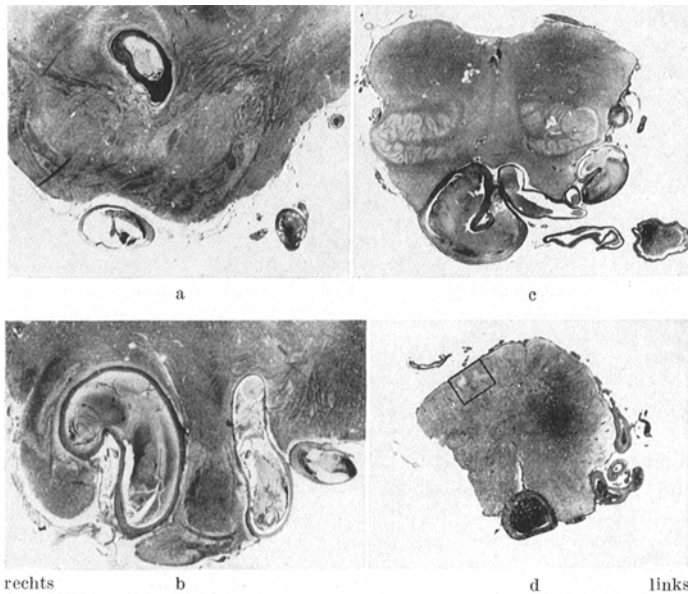


Abb. 2. *Schnittenebene a: Caudaler Pol der Brücke.* Anschnitt einer Gefäßschlinge, die sich weit nach cranial in die Brücke eingewühlt hat. — *Schnittenebene b: Obere Pole der Oliven.* Starke Einwühlung der enorm erweiterten Venen mit Verdrängung der rechten Olive nach lateral. Das Areal der Pyramidenbahn ist rechts durch das Gefäß eingenommen. — *Schnittenebene c: Olivenmitte.* Die Verdrängung wird geringer. Erhebliche Erweiterung und Schlängelung intramedullärer Venen in der linken Olive und nahe dem Ventrikel. Links unten die Art. vertebrales. — *Schnittenebene d: Verlängertes Mark.* Spongiöse Auflockerung fast des gesamten Gewebes, besonders rechts. An der Circumferenz zahlreiche kleine Nekroseherdchen (v. GIESON).

sich teilweise tief ins Gewebe eingewühlt haben. Auch alle übrigen Gefäße sind stark gefüllt; entlang dem Rückenmark erscheinen sie streckenweise geschlängelt. Das untere Brustmark ist etwas verschmälert.

Die histologischen Befunde sollen unter Verzicht auf Einzelheiten gleich zusammenfassend dargestellt werden: In den schon makroskopisch erkennbaren Narben sind die typischen Veränderungen zu sehen. Neben älteren Veränderungen lassen sich auch noch frischere Abbauvorgänge erkennen. Im li. N. opticus sind die Markscheiden weitgehend geschwunden, doch finden sich auch frischere Zerfallserscheinungen.

Das gesamte Spatium leptomeningicum ist über den Großhirn- und Kleinhirnhemisphären erweitert, die Bindegewebstrahlen sind an einzelnen Stellen verdickt

und wechselnd stark mit Rundzellen durchsetzt. Doch ist diese Infiltration nirgends erheblich. Die meningealen Gefäße sind durchweg weit und mit Blut gefüllt. Manche Venen sind sogar enorm dilatiert; ihre Wand besteht dann nur noch aus dem Endothel und einigen Bindegewebsfasern. Doch zeigen andere Venen eine normale und sogar etwas größere Dicke der Wand, so daß man, gemessen an der Zunahme des Gefäßumfanges, eine Proliferation der Wandelemente annehmen muß. Im Narbenbereich frontal, in der Zentralregion und im li. Kleinhirn trifft man auf einige Gefäße, deren Wände Umbauerscheinungen zeigen, wie wir sie später noch eingehend beschreiben werden. Über dem re. Occipitalpol ist es zur Ruptur einer stark dilatierten Vene und damit zur umschriebenen subarachnoidealen Blutung gekommen. Umbau- und Abräumerscheinungen zeigen, daß diese Blutung nicht mehr ganz frisch ist. Auch die intracerebralen Gefäße sind alle mehr oder minder prall gefüllt und erweitert. Ihre Wandungen sind im ganzen unverändert, doch findet sich gelegentlich eine Kollagenisierung, so daß einzelne Gefäße bei der VAN GIESON-Färbung durch ihre verdickte, leuchtend rote Wand hervortreten.

Um die gestauten prä- und postcapillären Gefäße herum besteht eine deutliche Gewebsauflockerung als Ausdruck von Flüssigkeitsdurchträngung. Die Nervenzellen scheinen nirgends angegriffen. Dagegen ist die Makroglia in den Marklagern, vornehmlich in der Umgebung der Gefäße, in lebhafter Reaktion. Hier hat häufig eine leichte Faserbildung stattgefunden. In den Kleinhirnhemisphären erscheint die BERGMANNsche Zellschicht etwas gewuchert.

Im Bereich der Brücke nehmen alle bisher geschilderten Gefäßveränderungen an Intensität zu. Ferner begegnen wir nun an verschiedenen Gefäßen den Veränderungen, die dann an Medulla oblongata und Rückenmark in so auffälliger Weise hervortreten.

Doch müssen wir zuerst noch die Beschaffenheit der Gefäße beschreiben, die erweitert und geschlängelt als ein Knäuel dem Hirnstamm im Olivenbereich aufliegen und sich teilweise ins Gewebe eingewühlt haben. Es handelt sich dabei durchweg um Venen. Die Arterien sind — mit gewissen Schwierigkeiten, die sich aus der schon erfolgten Zerlegung des Hirnstammes ergeben — daneben gut zu verfolgen. Diese Venen sind manchmal mehr gleichmäßig erweitert, häufig aber zeigen sie Ausackungen. Auch wo sich durch Schlängelung und Erweiterung mehrere Gefäße aneinandergelegt haben, ist jeder einzelne Venenstamm für sich zu verfolgen. Die Wandungen lassen die verschiedenartigsten Veränderungen erkennen. Oft bestehen sie nur aus wenigen Lagen eines kernarmen Bindegewebes, dann wieder sind sie enorm verdickt. Das neugebildete Bindegewebe ist ganz unterschiedlich bald kernreich, bald kernarm. Die Imprägnation mit Elastin ist spärlich, nur an einzelnen Stellen sieht man zahlreichere elastische Fasern beieinander liegen. Ebenfalls ganz ungleich ist die Durchsetzung der Gefäßwände mit Rundzellen. Nehmen wir noch die Bildung von Thromben hinzu, die teils frisch, teils schon organisiert sind und mancherorts ein Gefäß völlig verschließen, so haben wir das ganze bunte Bild, das das Varicen eigen ist.

Auch die Meningen sind in dem Bezirk dieses Venenknäuels geringfügig lymphocytär infiltriert, ohne daß irgendeine regelmäßige örtliche Übereinstimmung zwischen Gefäßen und Infiltration der Meningen zu erkennen wäre.

Die übrigen Gefäßbefunde dürfen wir an dieser Stelle ganz cursorisch behandeln. Entlang dem ganzen Rückenmark finden wir die meisten Gefäße enorm verdickt, dabei aber erweitert, so daß das Lumen fast überall durchgängig bleibt. Einzelne Gefäße scheinen intakt zu sein, andere sind nur dilatiert. Alle aber sind strotzend mit Blut gefüllt.

Bei diesen Gefäßveränderungen — das dürfen wir hier einmal vorwegnehmen — handelt es sich um die gleichen, die FOIX und ALAJOUANINE als mit zum Bild der *Myélite nécrotique subaigue* gehörig beschrieben haben. Wie aber steht es mit der nekrotisierenden Myelitis, die — wie schon der Name ausdrückt — der entscheidende Befund bei dieser Erkrankung sein soll? Da findet sich nun in unserem Fall weder eine Myelitis noch eine ausgedehnte Nekrose. Die Parenchymschäden am Rückenmark sind, verglichen mit den erheblichen Gefäßveränderungen, gering.

Ein leichter Markscheidenzerfall findet sich an der ganzen Circumferenz des Rückenmarks. Als Folge der Zerstörung der Pyramidenbahnen durch die im Olivenbereich ins Gewebe eingewühlten Gefäße und der unten noch aufzuweisenden Veränderungen in der Medulla oblongata können wir durchgehend Markscheidenzerfall und progressive neutralfettspeichernde Makroglia in den Arealen der Pyramidenseitenstränge und, in geringerem Ausmaß, der Vorderstrangbahnen beobachten. Doch sehen wir auch aufsteigende Degenerationen in den GOLLschen Strängen und in den Kleinhirnseitenstrangbahnen cranial vom unteren Thorakalmark. Diese sekundären Ausfallserscheinungen werden durch einen diffusen Ödemschaden im Bereich der Hinterwurzelfelder bedingt und zwar vorwiegend im mittleren bis unteren Thorakalmark. Die Gefäße in den Hinterhörnern sind teilweise stark dilatiert, das perivaskuläre Gewebe erscheint durchtränkt, die Glia vermehrt. Etwa bei D 9—10, im Bereich der makroskopisch sichtbaren Verschmälерung des Rückenmarks, ist es zu Blutaustritten in die graue Substanz gekommen. Diese können teilweise nicht mehr ganz frisch sein, wie die Hämoglobinabbauprodukte beweisen, doch ist die Abräumtätigkeit gering. In Hinterhörnern und Hintersträngen sehen wir in diesem Segment außerdem kleine Ansammlungen von Glia und anderen Zellen, die mit großer Wahrscheinlichkeit Körnchenzellen sind. Das Gewebe zeigt in der Umgebung dieser Knötchen eine spongiöse Auflockerung. Die Nervenzellen sind nicht verändert.

Im Bereich der Medulla oblongata ist die Auflockerung fast des gesamten Gewebes sehr deutlich (Abb. 3). Hier finden wir auch zahlreiche kleine Nekroseherdchen mit Untergang aller Gewebsbestandteile. Die intramedullären Gefäße sind in diesem Bereich am stärksten verändert — wie weiter unten noch zu beschreiben sein wird. Die Gefäßabhängigkeit des Parenchymunterganges ist überall deutlich; oft ist nur ein kleines Gebiet um ein einzelnes Gefäß herum erweicht. Die Abräumtätigkeit fehlt fast völlig. Nur an einzelnen Stellen, wo es zu kleinen Blutaustritten ins Gewebe gekommen ist, ohne daß sonst eine hypoxydotische Störung sichtbar wäre, kann man Körnchenzellen im Gewebe und an den Gefäßen finden. Zellig-entzündliche Erscheinungen fehlen praktisch ganz. Vereinzelte Rundzellenansammlungen in den perivaskulären Räumen und in den Meningen sind nicht als Ausdruck einer primären Entzündung anzusprechen. An keiner Stelle finden sich die im VAN GIESON-Präparat so typisch rotbraun gefärbten Kolloide, wie sie in dem Fall von MARKIEWICZ beschrieben sind. Doch fallen in den Nekroseherdchen graubraune tropfen- und kugelförmige Gerinnungsprodukte auf. Im HOLZER-Bild findet sich in dem verdrängten Gewebe im Olivenbereich und in den Feldern der sekundär degenerierten Bahnen eine leichte Fasergliose.

Aus unseren Befunden ergibt sich eine Reihe von Fragen:  
Gehört unser Fall überhaupt in den Kreis der FOIX-ALAJOUANINESchen „Myelitis“?

Welche Bedeutung haben einerseits Nekrose, andererseits Gefäßveränderungen für die Diagnose dieser Erkrankung?

Wie sind die Beziehungen zwischen Nekrose und Gefäßerkrankung im Rahmen des Krankheitsgeschehens?

*Diagnose des eigenen Falles.* Zur ersten Frage ist zu sagen, daß bei fast allen früheren Fällen, in den dem totalen Gewebsuntergang benachbarten Gebieten kleine Nekroseherde erwähnt werden, deren Be-

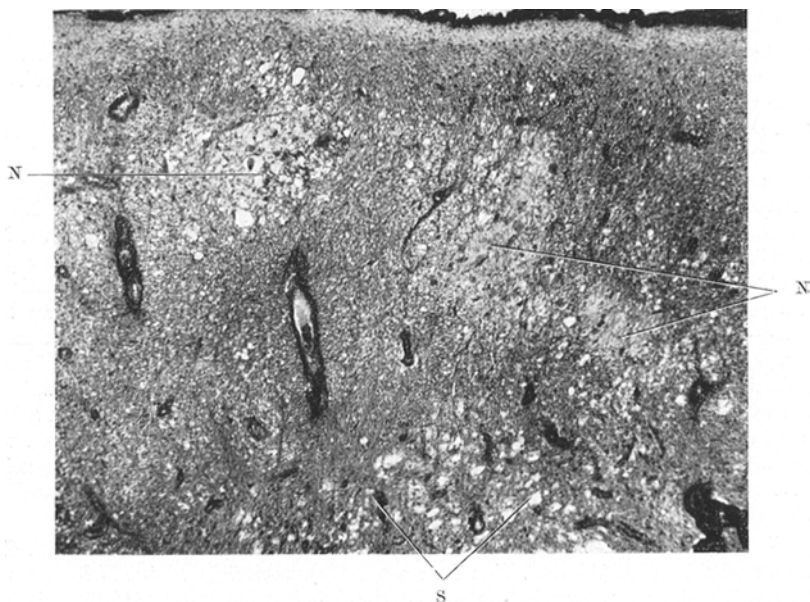


Abb. 3. Nekroseherdchen in der Medulla oblongata (Ausschnitt aus Abb. 2 d). N Nekroseherdchen mit tropfenförmigen Gerinnungsprodukten, S spongiöse Auflockerung. Die intramedullären Gefäße erscheinen in diesem Bezirk vermehrt (v. GIESON).

schreibung sich mit unseren Befunden deckt. Es werden diese Herdchen als die jüngeren Veränderungen angesehen, aus deren Zusammenfließen sich dann die vollständige Nekrose entwickelt. Dieses letzte Stadium ist in unserem Falle nicht erreicht worden, da bei der besonderen Lokalisation des Prozesses der Tod schon vorher eintrat. Wir können ferner aus der Übereinstimmung der Gefäßbefunde die Zuordnung unseres Falles zur FOIX-ALAJOUANINESchen Krankheit bejahen.

*Pathogenetische Erwägungen.* Daß es sich bei der sogenannten Myélite nécrotique subaigue um keine Myelitis handelt, kann heute als gesichert gelten. Was an entzündlichen Reaktionen beobachtet wird, überschreitet — so auch in unserem Fall — den Rahmen der „symptomatischen“

Entzündung nicht. BODECHTEL hat deshalb den Namen „nekrotisierende Myelomalacie“ vorgeschlagen. Er hat auch darauf hingewiesen, daß das Nebeneinander von Nekrosen und Gefäßveränderungen das Wesen des histologischen Bildes dieser Krankheit ausmache. Die Beziehungen zwischen Gefäßerkrankung und Nekrose würden bei den früheren Fällen verschieden beurteilt. Nach der Durchsicht aller einschlägigen Arbeiten scheine die vasculäre Genese der Nekrosen die größte Wahrscheinlichkeit für sich zu haben. Dafür spräche übrigens auch ihre Verteilung, die an andere durch Zirkulationsstörungen hervorgerufene Bilder erinnere.

Die Beziehungen zwischen Gefäßerkrankung und Nekrose wurden jedoch auch anders beurteilt. Einige Autoren sprechen sich für ein Nebeneinander von Gefäßerkrankung und Nekrose aus, die gleichzeitig von einem schädigenden Agens hervorgerufen sein sollen. Andere Beobachter glauben die Gefäßveränderungen sogar als Folge der Nekrose auffassen zu können.

Eine für alle Fälle gültige Entscheidung in dieser Frage wurde dadurch weiter erschwert, daß verschiedene unklare Myelitiden ohne Gefäßveränderungen dem Bild der *Myélite nécrotique subaigue* zugerechnet wurden. Doch wenn man selbst den besten — d. h. mit der Originalarbeit am meisten übereinstimmenden — Fall annahm, so waren bisher nur ausgeprägte Gefäßveränderungen zusammen mit ausgeprägten Nekrosen anzutreffen. In welcher Weise diese beiden Befunde miteinander in Beziehung zu setzen waren, konnte man deshalb rückschauend nur vermuten.

In unserem Fall aber ist infolge der besonderen Lokalisation der Veränderungen der Tod eingetreten, bevor es noch zur Ausbildung größerer Nekrosebezirke gekommen ist. Dabei treffen wir schon weit fortgeschrittene Gefäßveränderungen an. Es wird aber nicht allein dieses zeitliche Nacheinander deutlich, sondern auch die örtliche Abhängigkeit der verschiedenen Ausprägung der Parenchymschädigung vom Grad der Gefäßveränderungen. So ist unser Fall wie kein früherer geeignet, zu zeigen, daß die Gefäßveränderungen pathogenetisch das Primäre sind.

Wenn man bedenkt, welche Ernährungsschäden am Parenchym schon bei geringen Arterienveränderungen, z. B. der hiesigen Arteriitis, auftreten, dann muß es allerdings in Erstaunen setzen, daß bei den massiven Gefäßveränderungen unseres Falles die Schädigung des Gewebes so verhältnismäßig gering ist. Dieses Mißverhältnis mag es gewesen sein, warum frühere Beobachter an dem Zusammenhang zwischen Gefäßerkrankung und Nekrose gezweifelt haben und immer wieder zwei nebeneinander herlaufende Prozesse erwogen haben. Wir werden zu dieser Frage weiter unten eine Erklärung finden.



Durch unsere Befunde gewinnen die Gefäßveränderungen die entscheidende Bedeutung für die pathologisch-anatomische Diagnose der FOIX-ALAJOUANINESchen Krankheit. Es ist daher notwendig, nach diesem Gesichtspunkt einmal alle Fälle durchzusehen, die unter Bezug auf die Originalarbeit von FOIX und ALAJOUANINE veröffentlicht wurden. Von den 23 Fällen scheiden die von SCHULTE und BORROMEO hier von vornherein aus, da es sich lediglich um klinische Beobachtungen ohne anatomische Sicherstellung handelt. Nur 7 Fälle — 2 Fälle von FOIX und ALAJOUANINE, je 1 Fall von LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC und KYRIAKO, von MARKIEWICZ-NEEL und von MINEA und Fall 2 und 3 von GREENFIELD und TURNER — zeigen eindeutige und übereinstimmende Gefäßveränderungen. Die 3 Fälle von JITOMIRSKAJA und OVTSCHARENKO, 2 von MARINESCO und DRAGANESCO, Fall 1 von GREENFIELD und TURNER und die Fälle von GAGEL und REINER, JUBA, DANSMANN und MICHEJEW zeigen keine oder ganz uncharakteristische Gefäßveränderungen. Bei dem Fall von GAGEL und MÉSZAROS handelt es sich um Cavernome in Gehirn und Rückenmark, wobei die Rückenmarksgefäße lediglich „durch ihr dickes Kaliber auffallen“ und „sich grundlegend von denen in den Fällen ALAJOUANINE und FOIX unterscheiden.“

Schwieriger ist die Beurteilung der 3 restlichen Fälle. VAN BOGAERT, LEY und BRANDES haben in ihrem Fall dilatierte und verdickte, fibrotisierte Venen und Arterien gefunden. Trotz einer gewissen Ähnlichkeit sind die Gefäßveränderungen viel geringer und die Entzündungserscheinungen stärker als bei den Originalfällen. Deshalb erscheint es nicht zweckvoll, diesen Fall mit zu diskutieren<sup>1</sup>. Ähnlich liegen die Verhältnisse bei den Fällen von VAN GEHUCHTEN und RISER, GERAUD und PLANQUES. Im ersten Fall wird von Gefäßdilatation und Mediahypertrophie, im zweiten von Mesovasculitis gesprochen. Nach den Bildern in beiden Veröffentlichungen könnte man vermuten, daß die geschilderten Gefäßveränderungen denen der „klassischen“ Fälle ähnlich sind. Die Autoren betonen jedoch selbst, daß die von ihnen festgestellten Veränderungen verhältnismäßig selten seien und geringfügig im Vergleich zu denen, wie sie bei den Originalfällen beschrieben wurden. So sind alle 3 letztgenannten Fälle hinsichtlich ihrer Gefäßbefunde zu wenig eindeutig, als daß sie zur Erarbeitung klarer Vorstellungen über die Art der Gefäßveränderungen beitragen könnten.

*Die Gefäßveränderungen.* Was den pathologisch-anatomischen Beschreibungen der erstgenannten 7 Fälle hinsichtlich der Gefäßveränderungen zu entnehmen ist, wird am besten in einer Tabelle einander gegenübergestellt.

Zu der Tabelle müssen noch einige Bemerkungen gemacht werden:

1. Lokalisatorische Hinweise haben wir absichtlich weggelassen, da es uns zunächst auf den Gefäßbefund als solchen ankommt.

2. Trotz aller Bemühungen ist es uns aus zeitbedingten Schwierigkeiten nicht möglich gewesen, die Arbeit von MINEA im Original einzusehen. Wir müssen uns hier auf die Angaben von GREENFIELD und TURNER verlassen. Die Abbildungen dieser Arbeit aber weisen so eindeutig wie kaum eine der anderen Veröffentlichungen die mit den Originalarbeiten übereinstimmenden Gefäßbefunde auf. Dadurch gewinnen die Angaben GREENFIELDS und TURNERS über die Gleichartigkeit der Gefäßbefunde bei MINEAS Fall ein hohes Maß an Zuverlässigkeit.

<sup>1</sup> Einer mündlichen Äußerung von Prof. VAN BOGAERT konnten wir entnehmen, daß er selbst diesen Fall heute nicht mehr dem Kreis der FOIX-ALAJOUANINESchen Krankheit zurechnen möchte.

3. In der Veröffentlichung von MARKIEWICZ ist die Beschreibung der Gefäßveränderungen infolge der anders gearteten Fragestellung der Arbeit nur in großen Zügen erfolgt. Da der Fall aber aus der Sammlung der Forschungsanstalt stammt, hatten wir Gelegenheit, die Präparate durchzusehen. Wir erhoben einen Befund, den wir mit den nachher zu schildernden Gefäßveränderungen bei unserem eigenen Fall in seinen wesentlichen Zügen vollständig in Deckung bringen können. Die Gefäßwände sind in dem Fall von MARKIEWICZ noch viel mehr verdickt als in unserem, die zelligen Bestandteile der Gefäßwände treten gegenüber den schichtenförmigen kollagenen Fasermassen ganz zurück und die Lumina sind manchmal zugewuchert. Zwischen diesen konvolutartigen Gefäßschlingen liegen die praktisch unveränderten Arterien, so daß es sich bei den veränderten Gefäßen um Venen handeln dürfte. Nennenswerte Entzündungserscheinungen werden weder an den Gefäßen noch in ihrer Umgebung gefunden.

Die erste Frage, die bei Erörterung der Gefäßbefunde unseres eigenen Falles zu beantworten ist, richtet sich darauf, welcher Schenkel des Gefäßsystems von den Veränderungen betroffen ist. Das Urteil der meisten Voruntersucher geht dahin, daß die Venen erkrankt sind, doch glauben gerade FOIX und ALAJOUANINE selbst, daß auch die Arterien — wenigstens teilweise — verändert sind. LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC und KYRIAKO, die sich dieser Ansicht anschließen, weisen allerdings darauf hin, daß die Beschaffenheit der Gefäße größtenteils derart ist, daß eine Zuordnung nicht möglich ist.

Auch wir haben anfänglich angesichts der enorm großen Gefäße angenommen, daß es sich um Arterien handle. Bei Verfolgung der Verhältnisse an Schnitten mit nur wenigen Zentimetern Abstand und teilweise Serienschnitten konnte jedes größere extramedulläre Gefäß in seinem ganzen Verlauf vom Conus terminalis bis zur Medulla oblongata beobachtet werden. Dabei zeigte sich, daß *nur Venen* die charakteristischen Wandveränderungen aufweisen. Auch konnte das Einmünden der großen verdickten Venen in den Varixknoten am Hirnstamm festgestellt werden.

Durch die Beschränkung der Veränderungen auf den venösen Apparat wird verständlich, warum trotz massiver Gefäßbefunde die Schäden am nervösen Gewebe zunächst verhältnismäßig gering sind. Die Stoffwechselbedingungen bleiben offenbar lange Zeit ausreichend, auch wenn der Venenprozeß schon weit fortgeschritten ist. Ganz allmählich erst steigert sich die venöse Abflußstauung auch in den Kapillaren und Arterien, wobei neben transsudativen Vorgängen auch hypoxydotische Zustände im morphologischen Bild ihren Ausdruck finden. Die Krankheit wird also immer subakut verlaufen.

An den *Arterien* sind — auch im Bereich der am stärksten veränderten Venen — nur verhältnismäßig spärliche und unspezifische Befunde zu erheben.

Zahlreiche, auch kleine und mittlere, Arterien sind völlig intakt. Im übrigen besteht eine gewisse Progressivität des Endothels. Das subendotheliale Gewebe ist, meist

Tabelle I.  
*Übersicht über die histologischen Gefäßveränderungen bei den 7 bisher eindeutig als FOIX-ALAJOUANINESCHE Krankheit beschriebenen Fällen.*

	Extramedulläre Gefäße				Intramedulläre Gefäße	Lumen	Entzündliche Erscheinungen an den Gefäßen
	Endothel	Intima und Media	Adventitia	Elastica	Arterien? Venen?		
FOIX und ALAJOUANINE Fall 1 und 2	Nicht er- wähnt	Hypertrophie u. Proliferation. 6-10fache Wandverdickung. 2 Schichten erkennbar: eine innere mit großen länglichen Kernen, eine äußere mit konzentrisch angeordneten Bindegewebsfasern („zwiebelschalenförmiges“ Aussehen).	Normal	Bei den veränderten Arterien fragmentiert.	Venen wahrscheinlich mehr betroffen als Arterien. Arterien teilweise verändert, teilweise intakt.	Teilw. nur Dilatation. Auch bei sehr verdickten Gefäßwänden keine Obliteration, da gleichzeitig Dilatation. Gefäße strotzend mit Blut gefüllt.	Geringe, meningale entzündliche Reaktion.
LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC und KYRIAKO	Kolossale hyperplastische Gefäßwände. Ausgang des Prozesses vom Endothel. Ergußensein der Media. Keine Abgrenzung zw. inneren u. mittleren Gefäßwand-schichten mehr möglich. Wände einheitl. aus kollagenen Fasern gebildet.	Unverändert.	Schon im Beginn Fragmentation, Granulierung u. Dissoziation.	Arterien und Venen ergriffen. Z. kleinen Gefäße. T. so starke Veränderung der Gefäßwände, daß keine Zuordnung möglich ist.	Vermehrung der Intramedullären kleinen Gefäße. u. Fibrohyaline Umformung der Gefäßwände.	Nicht die geringste lymphocytäre oder plasmocytäre Infiltration. Manchmal Obliteration des Lumens u. Thrombose.	

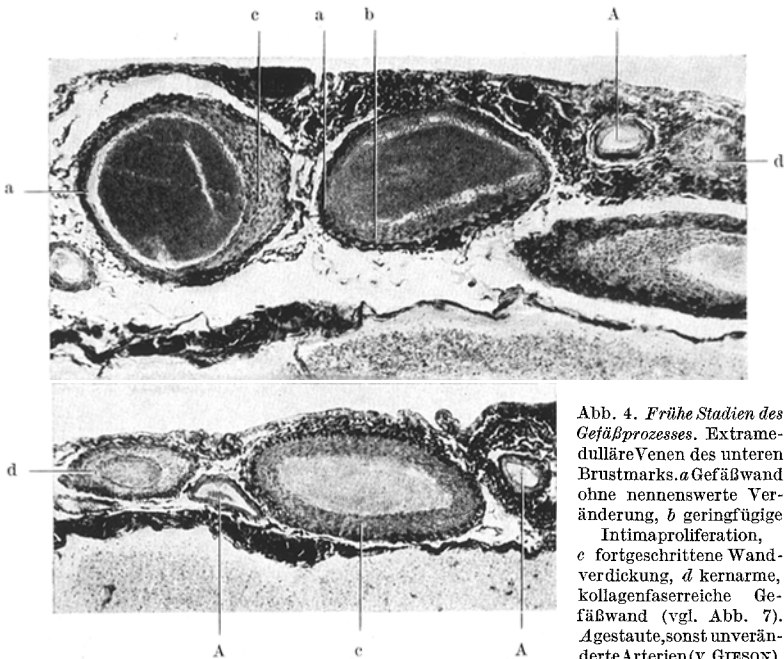


nur an umschriebenen Stellen des Gefäßumfanges, leicht vermehrt und aufgelockert. Die *Elastica interna* zeigt an solchen Stellen eine Delamination. An kleineren Gefäßen erstreckt sich diese zuweilen über den ganzen Gefäßumfang und ist dann ausgeprägter. In der cranialen Hälfte des Rückenmarks sind auch die größeren extramedullären Arterien stark erweitert. Die *Elastica interna* ist deshalb ganz gestreckt, verschiedentlich gekörnelt oder fragmentiert. Die *Media* ist nur an den kleinen Arterien des oberen Rückenmarksabschnittes mit aufgelockert, die *Adventitia* ist immer intakt. Es finden sich keine entzündlichen Erscheinungen an den Arterienwänden.

Im ganzen liegen also geringgradige, unspezifische Proliferationserscheinungen der Gefäßinnenwand vor, doch kann gleich gesagt werden, daß es sich um keine echte Entzündung handelt. Zahlreiche Arterien sind völlig intakt.

Um so stärker sind die Veränderungen der *extramedullären Venen*. Diese sind in großen Zügen schon oben beschrieben worden, so daß nun die Entwicklung der Gefäßwandveränderungen erörtert werden kann. Bei den größeren extramedullären Venen geht der Wandveränderung immer eine (oft unförmige) Dilatation des Gefäßes voraus. Die Venenwand besteht dann praktisch nur aus Endothel und *Adventitia*. Alle Venen sind prall mit Blut gefüllt, so daß sie auf den Schnitten oft als große Blutseen imponieren. An einzelnen Stellen des Gefäßumfanges tritt dann eine mehr oder minder deutliche Veränderung des Endothels auf. Die Endothelkerne runden sich ab und erscheinen blasser. An solchen Stellen wird die Struktur der Wand unruhiger. Mittlere und innere Wandschicht — die ja bei den Venen nicht klar voneinander zu trennen sind — werden vom Lumen her aufgelockert. Die zum Gefäßumfang streng parallele Anordnung der langgestreckten Zellen ist gestört. Sie werden aus ihrem Gefüge gelöst und es entstehen Spalten, die vermutlich mit Flüssigkeit erfüllt sind. Nun setzt eine kräftige zellige Proliferation in der lumennahen Schicht ein und zwar fast immer im gesamten Gefäßumfang. So kommt es zu einer konzentrischen Verdickung der Venenwand (Abb. 4). Nur selten einmal, und dann nur in den Anfangsstadien, ist die Proliferation auf einen Teil des Umfangs beschränkt; hier kann vorübergehend ein Intimapolster entstehen. Die *Adventitia* ist von dem ganzen Geschehen nur insoweit berührt, als es sich um die Dilatation der Gefäße handelt. Entsprechend sind ihre Faserbündel meist gestreckt. Wo an einzelnen Venen durch eine Verdichtung der elastischen Fasern überhaupt eine Art *Elastica interna* bestanden hat, verschwindet sie gleich zu Beginn des Prozesses. Durch die Auflockerung der Gefäßwand werden die elastischen Fasern auseinandergedrängt. Mit der zelligen Proliferation zugleich setzt die Bildung von Bindegewebsfasern ein. Diese imprägnieren sich vorwiegend mit Kollagen. Nur wenige elastische Fasern werden neu gebildet, welche sich sekundär wieder zu Bündeln verdichten können, ohne daß es zur eigentlichen Lamellenbildung kommt.

Der weitere Ablauf des Prozesses scheint nach den Gefäßbildern verschieden zu sein. Die zellige Proliferation kann rasch vorwärtsschreiten. Die inneren Gefäßwandschichten werden immer dicker — bis zum 35fachen des Normalen. Da aber die Gefäße von vornherein stark dilatiert sind und im Verlauf des Prozesses die äußere Wandschicht noch weiter nachgibt, kommt es bei dieser Art veränderter Venen nicht



zum Verschluß des Lumens. (Linkes Gefäß Abb. 5.) Die Proliferation geht immer von den inneren Schichten aus, während in den äußeren die zelligen Elemente langsam verschwinden und nur die kollagenen Faserbündel zurückbleiben (Abb. 6). An anderen Gefäßen findet sich nur lumennahe eine dünne, zellreiche Schicht, während der übrige Teil der verdickten Wand aus kernarmen Faserbündeln besteht (rechtes Gefäß Abb. 5). Was schon beim vorhin geschilderten Typ der Veränderungen andeutungsweise in Erscheinung getreten ist, nämlich eine Schichtung der neugebildeten Gefäßwand, das läßt sich hier klar erkennen. Das neugebildete Bindegewebe gliedert sich in konzentrische Ringe (Abb. 7). Diese Schichtung zeigt auch das PERDRAU-Präparat und zuweilen die Elastica-Färbung (Abb. 8). Damit ist der Befund gegeben, der FOIX und ALAJOUANINE veranlaßt hat, von einem „zwiebelschalenförmigen“ Aus-

sehen der Gefäße zu sprechen. Er ist kaum anders deutbar, als daß sich über längere Zeiträume ein rhythmischer Vorgang abspielt, d. h. daß einem Schub mit starker Intimaproliferation eine Zeit der Ruhe mit weitgehendem Schwund der zelligen Elemente folgt, bis ein erneuter Reiz wieder eine zellige Reaktion der Gefäßwand veranlaßt.

Die Veränderungen der *intramedullären Gefäße* sind verhältnismäßig rasch erörtert. Die größeren Venen, die zur vorderen Medianfurche oder

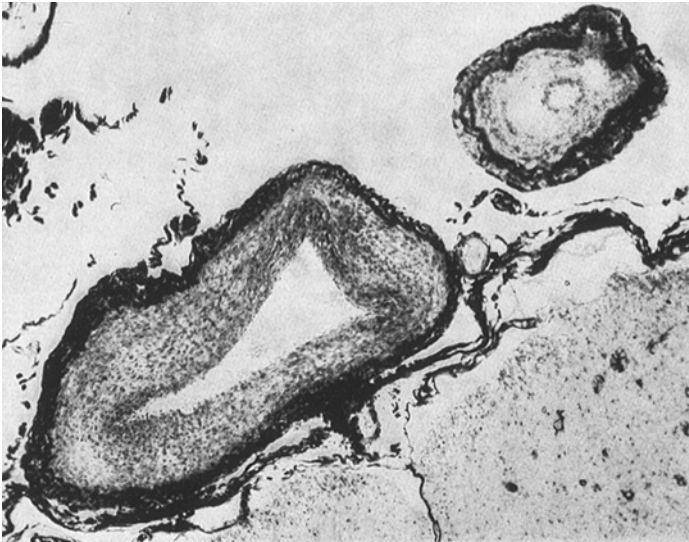


Abb. 5. Ausgeprägter Gefäßprozeß. Halsmark (v. GIESON).

zur Circumferenz des Rückenmarks abfließen, zeigen manchmal die gleichen Veränderungen wie die extramedullären Gefäße im Beginn des Prozesses. Die kleinen Venen sind alle stark gestaut und häufig korkzieher- oder konvolutartig geschlängelt. In bestimmten Gebieten ist die Stauung so ausgeprägt, daß die Capillaren hervortreten. Da dabei die Gefäßwände meist durch kernarmes kollagenes Bindegewebe auf das Vielfache des Normalen verdickt sind (im VAN GIESON-Bild also leuchtend rot hervortreten) und infolge der Schlängelung mehrfach getroffen sind, erscheinen die intramedullären Gefäße vermehrt (s. Abb. 3). Erythrocyten im perivaskulären Gewebe und einzelne Körnchenzellen, die mit Blutpigment beladen sind, weisen an manchen Stellen auf frischere und ältere Blutaustritte vornehmlich in der grauen Substanz hin. Sie haben jedoch nirgends zu massiven Blutungen geführt.

Überraschend ist die Betrachtung der örtlichen Zusammenhänge zwischen den verschiedenen Stadien des Gefäßprozesses und dem Venen-

knäuel der Medulla oblongata. In der Umgebung dieses Gefäßknotens, cranial bis einschließlich der Brücke und caudal bis zum unteren Cervicalmark, sind alle Venen verändert. Hier gibt es fast ausschließlich weit fortgeschrittene Gefäßprozesse. Cranial der Brücke hören die Venenveränderungen überhaupt auf, während wir ihnen dem ganzen Rückenmark entlang immer wieder begegnen. Doch nehmen vom oberen Brust-

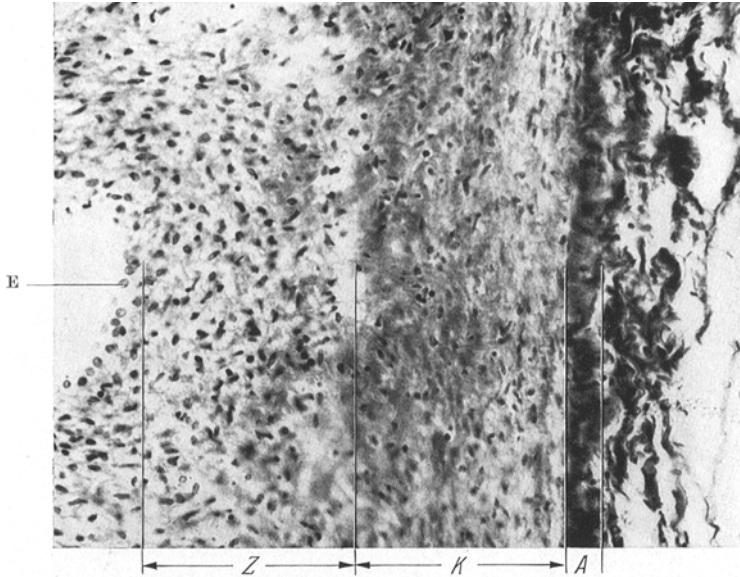


Abb. 6. *Ausgeprägter Gefäßprozeß*. Ausschnitt aus der linken Vene der Abb. 5. *E* Endothel, *Z* zellreiche Innenschicht, *K* kollagene Faserbündel, *A* Adventitia (v. GIESON).

mark an die sehr ausgeprägt veränderten Venen an Häufigkeit ab und mehr und mehr findet man lediglich stark dilatierte, aber sonst unveränderte Venen. Den als „älter“ gekennzeichneten Typ von Gefäßveränderungen (wie in Abb. 7) gibt es nur nahe dem Varixknoten und im Halsmarkbereich.

Die stärksten Veränderungen der intramedullären Gefäße finden sich in der Medulla oblongata. Die Stauungserscheinungen sind hier am ausgeprägtesten und nehmen nach caudal zunächst ab. Doch muß erwähnt werden, daß sie gegen das untere Thorakalmark wieder zunehmen. Die Gefäßwandveränderungen sind aber dort nicht mehr so ausgeprägt wie in der Medulla oblongata.

Auch die Arterienveränderungen zeigen lokalisatorisch gewisse Gesetzmäßigkeiten. Die kleinen Arterien der Brücke, der Medulla oblongata und des Halsmarks zeigen nahezu alle und dabei am ausgeprägtesten die oben beschriebenen, an sich geringfügigen Veränderungen, während



die großen Arterien dieses Abschnittes viel weniger betroffen sind. Im gleichen Verhältnis nehmen die Veränderungen nach caudal ab, so daß im Bereich des Sacralmarks nur selten und nur an kleineren Gefäßen eine angedeutete subendotheliale Auflockerung und Gewebsvermehrung besteht und die großen Arterien intakt sind.

Es ist offensichtlich, daß die Dilatation der Venen und die Stauung den Wandveränderungen vorausgehen — wie dies übrigens schon FOIX

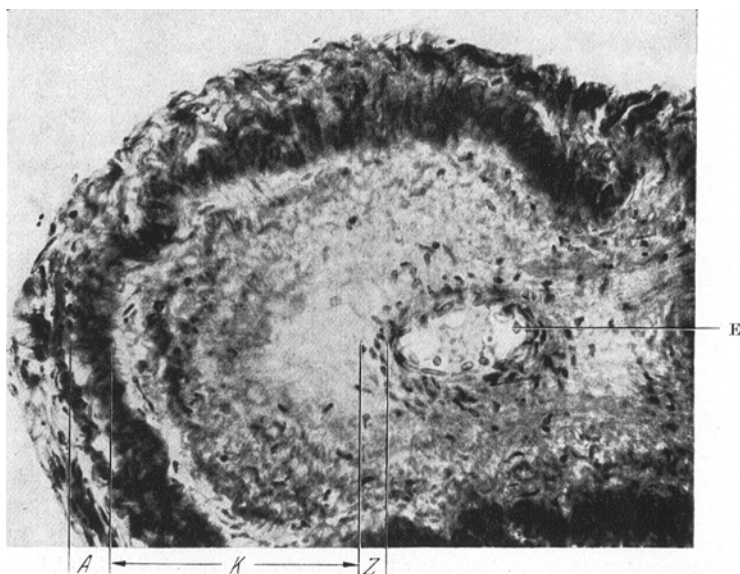


Abb. 7. *Ausgeprägter Gefäßprozeß*. Ausschnitt aus der rechten Vene der Abb. 5. Bezeichnungen wie Abb. 6 (v. GIESON).

und ALAJOUANINE betont haben. Die Rückstauung ist einwandfrei von den großen über die kleinen Venen, die Capillaren bis zu den kleinen und teilweise auch größeren Arterien zu verfolgen. In genau der gleichen Reihenfolge bewegt sich das Ausmaß der Gefäßveränderungen. Man wird also nicht fehlgehen, wenn man die Stauung für die Genese der Gefäßveränderungen zumindest mitverantwortlich macht. „Die Fähigkeit, auf erhöhte funktionelle Inanspruchnahme mit allgemeiner Hypertrophie der Wand und Vergrößerung des Lumens zu reagieren, muß als eine grundlegende Eigenschaft der Venen angesehen werden“, meint BENDA. Es trete eine Hyperplasie der Venenwand ein, eine gleichmäßige, dem veränderten Kaliber entsprechende Dickenzunahme der Schichten. Das ist es, was wir auch in unserem Fall beobachten, so daß wir also die hier vorliegenden Venenveränderungen als kompensatorische Proliferation, als Anpassungswachstum bezeichnen können.

Damit ist allerdings noch nichts darüber ausgesagt, wie man sich die Entstehung dieser Wandveränderungen im einzelnen vorzustellen habe. Wir müssen dazu die Befunde an den Arterien heranziehen, bei denen das Anpassungswachstum durch THOMA und seine Schüler viel besser studiert ist. Man kann diese bekannten Untersuchungsergebnisse um so unbedenklicher auch auf die Venen übertragen, als wir in unserem Fall dort, wo es infolge intensivster Stauung und Gefäßdilatation zur Blut-



Abb. 8. *Ausgeprägter Gefäßprozeß* wie in Abb. 7. Lumen völlig verschlossen. Zwiebelschalenförmige Anordnung der Bindegewebsbündel mit rhythmischen Verdichtungen (Elastica-WEIGERT).

strömungsverlangsamung bis in den arteriellen Schenkel hineingekommen sein muß, die gleiche Intimaproliferation auch an den Arterien sehen.

Viel mehr als die nervale Reizung kommen hier, wo die Venen stärker und manchmal ausschließlich betroffen sind, mechanische Momente als Ursache der Veränderung der Strombahnweite in Betracht: Stauung und Dilatation der Venen, wobei auf Grund des histologischen Befundes nicht gesagt werden kann, ob die Dilatation der Stauung vorausgeht oder umgekehrt.

Die Entstehung der kompensatorischen Intimaproliferation bedarf aber noch weiterer Erörterung. Handelt es sich dabei um eine Entzündung? Wir müssen diese Frage behandeln, denn es besteht — worauf JORES bei den Arterien hinweist — immer eine gewisse Schwierigkeit zu bestimmen, in wieweit eine Wucherung der inneren Gefäßwandschicht als produktive Entzündung oder als Anpassungswachstum zu gelten

hat. Auch ist von FOIX und ALAJOUANINE zur Benennung des Gefäßprozesses von „Endo-Mesovasculitis“ gesprochen worden und spätere Autoren haben sich diese Auffassung zu eigen gemacht. Wenn wir den enger gefaßten NISSL-SPIELMEYERSchen Entzündungsbegriff anwenden, so kann bei fast fehlenden zelligen Infiltraten nicht von Vasculitis oder Phlebitis gesprochen werden. Die letzte Spalte der Tab. I zeigt, wie gering die entzündlichen Erscheinungen auch bei den früheren Fällen sind. Im eigenen Fall überschreitet die Durchsetzung der Gefäßwand mit einzelnen Rundzellen nicht die Grenzen der „symptomatischen“ Entzündung. Aber auch wenn wir an die seröse Entzündung denken, können wir unseren Gefäßprozeß nicht als Phlebitis auffassen.

Was wir an unseren Gefäßen beobachten, ist allerdings ein seröser Erguß in die Gefäßwand selbst. Er ist dem Grad nach aber so gering, daß die in die Gefäßwand übergetretenen Bluteiweißstoffe noch in der Bildung von Bindegewebe assimiliert werden können. Als Ursache für diese Dysorie kommt unter den von SCHÜRMANN und MACMAHON genannten Möglichkeiten in unserem Fall im wesentlichen die zirkulatorische in Betracht.

*Zusammenfassend ergibt sich folgendes:* Im venösen System des Rückenmarks besteht eine Stauung mit Verlangsamung der Blutströmungsgeschwindigkeit. Diese ist in der nächsten Umgebung des Varixknoten am stärksten und nimmt nach caudal immer weiter ab. In den Gebieten stärkerer Strömungsverlangsamung aber ist, wie aus der Auseinanderdrängung der faserigen Strukturen ersichtlich wird, Flüssigkeit in die Venenwände übergetreten. Es besteht also eine geringfügige Dysorie. Die übergetretenen Bluteiweißstoffe werden im subendothelialen Gewebe aber noch in der Bildung von Bindegewebsfasern assimiliert. Damit ist eine kompensatorische Intimawucherung gegeben, die naturgemäß dort am stärksten ist, wo die Stauung am längsten bestanden hat. Die schubweise Bildung von Bindegewebe, die sich durch die voneinander abgrenzbaren ringförmigen Schichten darstellt, deutet darauf hin, daß Druck- und Strömungsverhältnisse im venösen Apparat periodischen Schwankungen unterworfen waren.

Das ganze Geschehen spielt sich zunächst an den großen Venen ab und greift erst rückläufig über die kleinen Venen auf die intramedullären Venen und Capillaren über. Es werden also schon erhebliche Veränderungen der extramedullären Venen bestehen müssen, ehe es zu Schädigungen des Parenchyms kommt.

Erst daraus ergibt sich, daß ausgeprägte und typische Gefäßveränderungen zur Diagnose der FOIX-ALAJOUANINESchen Krankheit zu fordern sind.

Die Bedeutung der Parenchymschäden tritt in unserem Falle gegenüber der der Gefäßveränderungen zurück. Ihre Prägung ist beeinflusst vom Grade der Dysorie und der Mitwirkung etwaiger O<sub>2</sub>-Mangelzustände. Erst mit steigendem Eiweißgehalt des Ödems und nur langsam leidet

die Gewebsatmung (sekundäre Hypoxydase [SCHOLZ]), so daß es zum Bilde der Nekrose kommt. Auch in den anderen Fällen sind die Parenchymschäden Folgeerscheinungen und je nach Intensität der Gefäßanomalie und Krankheitsdauer mehr oder minder ausgebildet. So haben wir alle Übergänge von den kaum wahrnehmbaren Glia- und Nekroseherdchen in unserem Falle über kleine isolierte Nekrosebezirke (GREENFIELD, MINEA) zur totalen Querschnittsnekrose (FOIX-ALAJOUANINE, LHERMITTE u. a.).

MARKIEWICZ hat in seinem Fall kolloide Substanzen in den nekrotischen Bezirken beobachtet. Er vertritt die Ansicht, daß es sich bei diesem Vorgang um Gerinnungen und Fällungen handelt. Wir haben bei uns nur vereinzelt innerhalb der Nekroseherdchen kleintropfige Gerinnungsprodukte gesehen. Die Schrankenstörung muß wahrscheinlich noch ausgeprägter sein, wie sich das bei MARKIEWICZ aus den histolytischen und nekrotischen Vorgängen an den Gefäßen auch ablesen läßt, damit es zur Bildung kolloidaler Substanzen kommt. Dies ist anscheinend erst dann der Fall, wenn Eiweißkörper durch das Endothel hindurchgetreten sind, die nicht mehr vom Gewebe assimiliert werden können.

Bevor wir diesen Abschnitt abschließen, haben wir noch auf die Beziehungen zwischen den Segmenthöhen des Rückenmarks und der jeweiligen Ausbildung des Gefäßprozesses einzugehen. Es bestehen hier insofern gewisse Gesetzmäßigkeiten, als die stärksten und ältesten Gefäßveränderungen nahe dem Venenknäuel an der Medulla oblongata, die geringsten in Höhe des Sacralmarks gefunden werden. Daraus möchte man kurzerhand den Schluß ziehen, den Varixknoten als Ursache einer nach caudal abnehmenden Stauung in den Venen aufzufassen. Dies widerspricht jedoch den anatomischen Gegebenheiten, da bei den zahlreichen Abflußmöglichkeiten eine solche Wirkung kaum vorstellbar ist. Trotzdem muß man auf Grund unserer Befunde mit der Möglichkeit rechnen, daß Zirkulationsstörungen im venösen System des Rückenmarks nicht auf das jeweilige Segment beschränkt bleiben, sondern unter Umständen ziemlich weit auch in vertikaler Richtung fortwirken können.

Daß noch andere Faktoren an dem Zustandekommen der Stauung beteiligt sein müssen, zeigt sich schon in unserem Fall durch einen bereits erwähnten Befund, nämlich die im untersten Brustmark wieder ausgeprägte Stauung der intramedullären Gefäße. Das fällt aus der vorhin beschriebenen Ordnung heraus und ist um so bemerkenswerter, als dort auch die Parenchymschäden nach denen in der unmittelbaren Nähe des Varixknotens am stärksten sind. Bei allen früher veröffentlichten Fällen fanden sich die Veränderungen am Rückenmarksgewebe in diesen Segmenten, also zwischen D 8 und L 2. Das läßt vermuten, daß hier noch ein besonderer Faktor die Stauung und damit die Ausbildung des Gefäßprozesses mit ihren Folgen, wie Dysorie und Hypoxydase, fördert.

Daß eine Beanspruchung der vertikal verlaufenden Venenstämme durch den auf ihnen lastenden Druck der Blutsäule allein nicht dafür verantwortlich gemacht werden kann, beweist gerade unser Fall, in dem die von Stauung abhängigen Gefäßveränderungen im allgemeinen cranial stärker ausgeprägt sind. Es müssen also andere Momente hereinspielen. Nur als Möglichkeit sei erwähnt, daß die fraglichen Rückenmarksegmente der stärksten Wirbelsäulenkyphose entsprechen, daß hier also eine vermehrte Beanspruchung statthaben und besonders ungünstige Abflußbedingungen vorliegen könnten.

*Haemangioma racemosum venosum und FOIX-ALAJOUANINESches Syndrom.* Der augenfälligste autoptische Befund unseres Falles war der in Olivenhöhe befindliche dicke Venenknäuel. Wir konnten die Wandveränderungen dieser geschlängelten, stark erweiterten Venen als typisch für Varicen beschreiben und sprachen deshalb bisher von einem Varixknoten. Doch liegen die Dinge nicht so einfach. Bei der Beschäftigung mit derartigen Venenveränderungen gerät man auf das Gebiet der hämangiomatösen Bildungen. Wir haben hier nicht die Absicht, uns in die Debatte um die damit zusammenhängenden Fragen einzuschalten, sondern wollen versuchen, die am besten gesicherten Tatsachen auf unseren Fall anzuwenden.

Schon wenn wir uns eines sehr vereinfachenden Einteilungsschemas bedienen, müssen wir mit BENDA den Venenknäuel als venöses Angiom bezeichnen, denn wir beobachten sowohl Phlebektasien als auch Varicen lokaler Venengebiete, die durch Verdrängung benachbarter Gewebe Geschwulstcharakter angenommen haben. In dieser Charakterisierung erschöpft sich aber nach Ansicht vieler moderner Autoren der Begriff des venösen Angioms nicht. Phlebektasien und Varikositäten sind wohl Teilerscheinungen von angiomatösen Mißbildungen, doch ist die primäre Gefäßanlageanomalie das Entscheidende. In unserem Fall beobachten wir nicht nur im Rückenmark, sondern überall im Gehirn eine Dilatation der Venen. Wir möchten mit diesem Befund unsere Ansicht stützen, daß eine allgemeine primäre Venenwandschwäche vorliegt, die sowohl eine Gestalt-, als auch eine Funktionsanomalie umfaßt.

Zur weiteren Klassifikation des Angioms ist es von Wichtigkeit, daß wir weder bei der makroskopischen Präparation noch bei der Zerlegung des Hirnstammes in Serienschnitte eine arteriovenöse Verbindung auffinden konnten. Wenn wir uns also dem neuesten Einteilungsschema von MANUELIDIS anschließen, so ist das Angiom als „*Haemangioma racemosum venosum*“ zu bezeichnen. Das entspricht etwa dem ersten Typ des *Angioma racemosum venosum* der Einteilung von BERGSTRAND.

Nun läßt sich aus unseren Befunden wenig zur Entwicklung dieses Hämangioms sagen. Nachdem wir sonst keine primäre Vermehrung

oder Fehlanlage von Venen gefunden haben, ist es fraglich, ob derartige spezielle Fehlbildungen im Bereich der Medulla oblongata dem Hämangiom zugrunde liegen oder ob es sich auf dem Boden der allgemeinen Venenwandschwäche durch Hinzutreten eines anderen Faktors entwickelt hat. Wir kommen über Vermutungen nicht hinaus, doch können wir in diesem Zusammenhang das Schädeltrauma, das der Patient erlitten hat, nicht unerwähnt lassen. Das Hämangiom liegt von der Mittellinie aus mehr nach links und andere Befunde zeigen, daß es gerade die linke Seite der Hirnbasis war, welche von dem Hirntrauma am stärksten betroffen wurde. So ist es sehr wohl denkbar, daß die Erschütterung, welche die anlagemäßig schwachen Venenwände getroffen hat, zu einer umschriebenen Erweiterung führte. Zu der einmaligen Gewalteinwirkung mag im Laufe der Jahre durch das nur wenige Zentimeter entfernt liegende, sich ständig vergrößernde Carotisaneurysma ein Dauerreiz getreten sein in Form von fortgeleiteter Pulsation und von Zirkulationsstörungen im Sinus cavernosus.

Was nun die übrigen extramedullären Venen des Rückenmarks und die intramedullären Gefäße angeht, so handelt es sich bei deren Veränderungen nicht um angiomatöse Bildungen. Wir müssen aber zu dem, was wir schon im Kapitel über die Gefäßveränderungen über die Entstehung der kompensatorischen Intimaproliferation sagten, jetzt noch als weiteren Faktor die anlagebedingte Venenwandschwäche hinzufügen.

Das Vorkommen solcher makroskopisch sichtbarer Veränderungen der Venen ist nicht auf unseren Fall beschränkt. Bei der Durchsicht aller Fälle von FOIX-ALAJOUANINEScher Krankheit (bis auf den uns nicht zugänglichen von MINEA) ließen sich die bisher kaum beachteten Befunde zusammenstellen, die die Tab. 2 zeigt.

An diesem Punkt unserer Beobachtungen und Überlegungen angekommen, liegt die Frage nahe, ob es sich bei der sogenannten FOIX-ALAJOUANINESchen Krankheit überhaupt um eine Krankheitseinheit *sui generis* handelt. Um aus dem Vergleich der anatomischen Befunde Material zur Beantwortung dieser Frage zu gewinnen, haben wir die ganze Literatur der angiomatösen Bildungen des Rückenmarks durchgesehen.

Die von uns gesuchten Fälle sind unter recht verschiedenen Diagnosen veröffentlicht worden. Zum Teil handelte es sich dabei um verschiedene Tatbestände, zum Teil aber wurden sicher gleichartige Befunde mit verschiedenen Namen belegt, ein Ausdruck der nomenklatorischen Unsicherheit auf diesem Gebiet. Nur als Beispiele seien angeführt: Angioma racemosum venosum (ALEXANDER, BENDA, NONNE, SCHÖPE), Angioma racemosum arterio-venosum (ROSENHAGEN), Angioma cavernosum (WESSEL, LORENZ), cavernomähnliche Bildung (MEYER-KOHLER), Angioma arteriosum (ENDERS), Hämangiom (GULLAIN u. a., NAMBU, RAND, BLAHD, SARGENT), cirroides Aneurysma (RAYMOND-CESTAN), spinale Varicen (LINDEMANN, PUUSEPP), erweiterte und varicöse Venen (ELSBERG, JUMANTIE-VALENSI, GLOBUS-DOSHAY), Ektasie der Vena spinalis posterior (HACKEL), Teleangiektasie (SPILLER-FRAZIER).

Die wirkliche Schwierigkeit bei der Durchsicht aller Fälle ergibt sich daraus, daß das Interesse der Verfasser mehr auf das Klinische und die makroskopischen pathologisch-anatomischen Veränderungen gerichtet gewesen ist. So sind die histologischen Befunde fast immer spärlich, die Abbildungen unzureichend.

Tabelle 2. *Übersicht über die makroskopischen Gefäßveränderungen bei den bisher eindeutig als FOIX-ALAJOUANINESche Krankheit beschriebenen Fällen.*

FOIX und ALAJOUANINE Fall 1 und 2	Volumensvermehrung, Hypertrophie und Schlingelung der Gefäße, bes. in der Nähe der Incisura med. post. und ant.
LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC und KYRIAKO	Starke Venenerweiterungen auf der dorsalen Fläche des Rückenmarks mit varicösen Knäueln.
MARKIEWICZ-NEEL	Gefäße an der Vorderseite des Rückenmarks stark gewunden und mit Blut gefüllt. An umschriebener Stelle ein Bündel stark erweiterter, das Rückenmark komprimierender Venen.
GREENFIELD-TURNER Fall 2	Ein ungewöhnlich geschlingeltes Gefäß an der Dorsalseite des Rückenmarks.
GREENFIELD-TURNER Fall 3	Ein Knoten von dickwandigen Venen an der Dorsalseite des Rückenmarks.

Es ist nicht unsere Absicht, hier eine vollständige Übersicht über alle einschlägigen Fälle zu geben und sie kritisch zu sichten. Wir dürfen auf drei Arbeiten verweisen, die eine derartige Übersicht bringen: GLOBUS-DOSHAY (1929), HACKEL (1929) und WYBURN-MASON (1943)<sup>1</sup>. Wir wollen an dieser Stelle ganz kurz nur auf 5 typische Fälle als Vergleich hinweisen.

In den Fällen von LINDEMANN, HACKEL, NONNE 1 und NONNE 2 finden sich hochgradigerweiterte und geschlingelte Venen, teilweise mit Knäuelbildung und dadurch bedingter Kompression des Rückenmarks. Histologisch zeigen die Venen bindegewebige Verdickungen.

Während in diesen 4 Fällen die Ausbildung des Gefäßprozesses und dadurch die Schädigung des Rückenmarks im unteren Brust- und im Lendenmark am ausgeprägtesten war, gewinnt der Fall von RAYMOND-CESTAN hier besondere Bedeutung durch die Gefäßveränderungen im Bereich des Halsmarkes.

Schließlich darf noch auf die Veröffentlichung von HABERLAND hingewiesen werden, die eine gute und mit unseren Befunden weitgehend übereinstimmende Beschreibung der feingeweblichen Gefäßveränderungen bei einem Angioma racemosum venosum bringt.

Trotz der teilweise unvollständigen und etwas knappen Befunde der angeführten Arbeiten wird die grundsätzliche Übereinstimmung dieser Fälle mit denen von sogenannter FOIX-ALAJOUANINEScher Krankheit deutlich. Gewisse Unterschiede bestehen lediglich in der Ausdehnung der makroskopischen Gefäßveränderungen. Die Erweiterung kann größere Venengebiete gleichmäßig betreffen, aber auch dann bilden sich meist an zirkumskripten Stellen deutliche Venenknäuel aus; sie kann auch auf

<sup>1</sup> Siehe dort auch die Literatur, die wir nicht im einzelnen anführen werden.

ein kleineres Gebiet beschränkt bleiben, so daß Veränderungen der abhängigen Gefäßgebiete nur mikroskopisch erfaßbar sind. Die stärksten Venenveränderungen treten vorwiegend im unteren Dorsalmark- und Lendenmarksbereich auf, doch zeigt der Fall von RAYMOND-CESTAN, der nach der Beschreibung als Hämangioma racemosum venosum bezeichnet werden muß, eine sehr ähnliche Lokalisation wie der unserige.

In den angeführten Fällen ist es nicht immer leicht zu entscheiden, wo die einfache Varikose aufhört und das Hämangiom beginnt. Wir wollen auch aus der Perspektive unseres eigenen Falles keine vorschnellen Schlüsse ziehen und nicht alle früheren Beobachtungen in ein zu enges Schema zwingen.

Eine Entscheidung ist für die Frage, die wir uns hier gestellt haben, gar nicht erforderlich. Wichtig ist, daß es eine ganze Anzahl von Fällen gibt, bei denen es infolge einer primären Anomalie der Venen zu sekundären Veränderungen im Rückenmark gekommen ist. Die dabei erhobenen Befunde stimmen grundsätzlich mit denen der einwandfrei gesicherten Fälle der sogenannten FOIX-ALAJOUANINESchen Krankheit überein. Damit ist es aber nicht mehr möglich, hier von einer abgrenzbaren Krankheitseinheit zu sprechen.

Was FOIX und ALAJOUANINE herausgearbeitet haben, können wir vielmehr als Syndrom bezeichnen. Es handelt sich dabei um einen sekundären Rückenmarksprozeß mit einigermaßen guter klinischer und pathologisch-anatomischer Charakterisierung. Das Primäre sind Anlageanomalien der Rückenmarksvenen, die auf Grund der bisherigen Beobachtungen nicht ohne weiteres auf einen Nenner zu bringen sind. Darüber muß Klarheit bestehen, wenn die Bezeichnung „FOIX-ALAJOUNAINESches Syndrom“ nicht zu fortwährenden Mißverständnissen Anlaß geben soll.

#### *Die Ergebnisse.*

1. Bei der sogenannten FOIX-ALAJOUANINESchen Krankheit sind pathogenetisch die Gefäßveränderungen das Primäre.

2. Nur 7 von 23 bisher veröffentlichten Fällen weisen typische Gefäßveränderungen auf und können deshalb diesem Krankheitsbild zugerechnet werden. Hinzu kommt der eigene, hier beschriebene Fall.

3. Bei den nennenswert krankhaft veränderten Gefäßen handelt es sich ausschließlich um Venen.

4. Der Gefäßprozeß ist als kompensatorische Intimaproliferation, als Anpassungswachstum also, zu bezeichnen. Er entwickelt sich langsam und abhängig vom Grad der Stauung in den Venen. Da diese in manchen Gebieten einem zeitweisen Intensitätswechsel unterworfen ist, schreiten die Wandveränderungen dort schubweise fort. Es hat den Anschein, daß dysorische Vorgänge die proliferativen Erscheinungen in der Gefäßwand hervorrufen.



5. Dem Gefäßprozeß entsprechend bilden sich die Veränderungen am nervösen Gewebe langsam aus. Auch bei ihnen spielen Schrankenstörungen eine hervorragende Rolle. Hypoxydotische Zustände scheinen erst in zweiter Linie Einfluß auf die parenchymatösen Gewebsstrukturen zu gewinnen.

6. Außer den histologisch erfaßbaren Venenveränderungen finden sich in allen gesicherten Fällen von FOIX-ALAJOUANINEScher Krankheit auch makroskopische Venenerweiterungen. Es handelt sich dabei um eine Anlageanomalie. In unserem Fall ist sie als Hämangioma racemosum venosum zu bezeichnen.

7. Die Fälle der sogenannten FOIX-ALAJOUANINESchen Krankheit bilden keine eigene Krankheitseinheit, sondern sind den Fällen von venösen Gefäßmißbildungen des Rückenmarks zuzuordnen.

8. Zur Benennung des klinisch und morphologisch ziemlich gut umrissenen Bildes von sekundären Rückenmarksveränderungen bei primärer Anlageanomalie der Venen wird der Begriff „FOIX-ALAJOUANINESches Syndrom“ für zweckmäßig gehalten.

### Literatur.

- BENDA: Hb. d. spez. Pathol. von HENKE-LUBARSCH, II. Band (1924). — BERGSTRAND, OLIVECRONA u. TÖNNIS: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Leipzig: Georg Thieme 1936. — BODECHTEL: Hb. d. spez. Pathol. von HENKE-LUBARSCH, 2. Aufl. (im Druck). — v. BOGAERT, LEY u. BRANDES: *Revue neur.* **1930** II, 1. — BORRAMEO: *Policlinico Sez. prat.* **1931** I, 295. *Ref. Zbl. Neur.* **60**, 224 (1931). — DANSMANN: *Z. Neur.* **168**, 644 (1940). — FOIX u. ALAJOUANINE: *Revue neur.* **1926** II, 1. — GAGEL u. MÉSZAROS: *Arch. f. Psychiatr. (D)* **179**, 423 (1948). — GAGEL u. REINER: *Z. Neur.* **175**, 333 (1943). — v. GEHUCHTEN: *Revue neur.* **1927** I, 505. — GLOBUS u. DOSHAY: *Surg.* **43**, Nr. 3, 345 (1929). — GREENFIELD u. TURNER: *Brain* **62**, 227 (1939). — HABERLAND: *Arch. f. Psychiatr. (D)* **184**, 417 (1950). — HACKEL: *Z. Neur.* **122**, 550 (1929). — JITOMIRSKAJA u. OVTSCHARENKO: *Sovet. Psichonerv.* **13**, Nr. 3, 59 (1937). *Ref. Zbl. Neur.* **89**, 314 (1938). — JORES: Hb. d. spez. Pathol. von HENKE-LUBARSCH, II. Band (1924). — JUBA: *Dtsch. Z. f. Nervenheilk.* **148**, 17 (1939). — LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC u. KYRIAKO: *Revue neur.* **1931** II, 37. — LINDEMANN: *Z. Neur.* **12**, 523 (1912). — MANUELIDIS: *Arch. f. Psychiatr. (D)* **184**, 601 (1950). — MARINESCO u. DRAGANESCO: *Ann. Méd.* **31**, (1920). *Ref. Revue neur.* **1932** I, 1034. — MARKIEWICZ: *Z. Neur.* **159**, 53 (1937). — MICHEJEW: *Nevropat.* **5**, 1020 (1936). *Ref. Zbl. Neur.* **82**, 656 (1936). — MINEA: *Bull. Soc. roum. Neur.* **1932**, 27. *Ref. Revue neur.* **1933** I, 428. — NONNE: *Festschr. f. NOCHT*, 409 (1937). — RAYMOND u. CESTAN: *Revue neur.* **12**, 457 (1904). — RISEK, GERAUD u. PLANQUES: *Revue neur.* **1937** I, 455. — SCHOLZ: *Arch. f. Psychiatr. (D)* **181**, 621 (1949). — SCHÜRMAN u. MACMAHON: *Virchows Arch.* **291**, 47 (1933). — SCHULTE: I. D. Hamburg 1939. — SPIELMEYER: *Histopathologie des Nervensystems*. Berlin: Springer 1922. — STOLZE: *Zbl. Neur.* **107**, 32 (1949). — THOMA: zit. nach JORES. — WYBURN u. MASON: *The vascular abnormalities and tumours of the spinal cord and its membranes*. London: Kimpton 1943 (zit. nach HABERLAND).