

Aus dem Hirnpathologischen Institut der Deutschen Forschungsanstalt
für Psychiatrie, Max-Planck-Institut, München (Direktor: Prof. Dr. W. Scholz).

Zur Morphogenese spinaler Höhlen- und Geschwulst- bildungen auf dysraphischer Grundlage.

Von

HELMUT WEICHT.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. Oktober 1951.)

Ein Blick auf das Syringomyelieschrifttum der letzten hundert Jahre zeigt uns eine erstaunliche Vielfalt von Entstehungshypothesen: Einklemmungen des Amnion, Konvexitätsspannung des Neuralrohres durch die gekrümmte Haltung des Embryo, Hydromyelia, sekundärer Zerfall einer zentralen (periependymären) Gliose, histiolytische Eigenschaften des Liquors, mechanisch bedingte Zirkulationsbehinderung oder funktionelle Gefäßstörungen wurden als Ursachen spinaler Spalt- und Höhlenbildungen betrachtet. Die häufige Kombination der Syringomyelia mit spinalen Tumoren führte zu Forschungen nach einer eventuellen gemeinsamen Ursache oder nach kausalen Beziehungen beider, während man von anderer Seite rein exogene Schädigungen, Trauma oder Infektion, für die Entstehung des Leidens verantwortlich machte. Einem Teil dieser Theorien könnte man auch heute noch gewisse Bedeutung beimessen, insofern als der Verlauf der Erkrankung durch exogene Faktoren, Traumen, schwere körperliche Arbeit oder Allgemeininfektionen (DÖRING, STAEMMLER) in negativem Sinne beeinflußt werden kann; als *die* Ursache schlechthin, sowohl für die Syringomyelia im allgemeinen, als auch für die jeweils angeführten Fälle (soweit es sich dabei überhaupt um echte Syringomyelien handelte) sind sie abzulehnen. Richtungsgebend für unsere heutige Auffassung über das Zustandekommen der Höhlenbildungen waren einmal die großen zusammenfassenden Arbeiten der Jahrhundertwende (PHILIPPE und OBERTHÜR, SCHLESINGER, KIENBÖCK), weiter die embryologisch-histologischen Forschungen (CAJAL, SCHIEFFERDECKER und LÄSCHKE, BIELSCHOWSKY und UNGER, OSTERTAG) und schließlich die immer zahlreicher gewordenen Beobachtungen über das familiär gehäufte Vorkommen der Syringomyelia, unter denen die von BARRAQUER und DE GISPERT (13 Fälle in zwei Generationen einer Familie) wohl die augenfälligste ist.

Fußend auf den entwicklungsgeschichtlichen Studien, die eindeutig auf die dysraphische Genese der Syringomyelia und Hydromyelia

hinwiesen, stellte BREMER den Begriff des Status dysraphicus auf. Er versteht darunter einen bestimmten, vererbaren Konstitutionstyp, der, formalgenetisch einheitlich, in seinem anatomischen und klinischen Ausdruck jedoch sehr polymorph ist. Er umfaßt Spina bifida, sacrale Hypertrichose, Kyphoskoliose (soweit dysontogenetisch bedingt), Sternumanomalien, als direkte Merkmale, Hohl-Klumpfuß als neurologischen Ausdruck der Wirbelsäulen-anomalie, aber auch Überwertigkeit der Spannweite über die Körperlänge, Heterochromie der Iris, ferner Enuresis, Acrocyanose, sowie dissoziierte Empfindungsstörungen verschiedener Intensität. BREMER stellte Rückenmarksuntersuchungen an den Leichen von 4 Individuen an, die klinisch keine Anhaltspunkte für Syringomyelie ergeben hatten, sondern lediglich mit Sternumanomalien und zum Teil mit Kyphoskoliose behaftet waren, und in deren Familie andere Mitglieder Zeichen dieses Konstitutionstypus aufwiesen. Er fand 3 Stütgliosen (davon eine mit zentraler Höhlenbildung), und 1 Hydro-myelie.

CURTIS und LORENZ kamen bei ihren klinisch-erbbiologischen Untersuchungen zu folgendem Resultat: Von 35 Status-dysraphicus-Probanden konnten bei 16 durch klinische Untersuchung von Familienmitgliedern oder auf Grund anamnestischer Angaben über Angehörige verwertbare Befunde erhoben werden. Bei dreien dieser Fälle konnten im Familienverband keine dysraphischen Merkmale festgestellt werden, während bei 13 jeweils einige dieser Merkmale familiär gehäuft auftraten. In 17 Fällen dieser Untersuchungsreihe wurde klinisch eine Syringomyelie diagnostiziert, in der Mehrzahl von ihnen fanden sich auch andere dysraphische Zeichen, zum Teil in familiärer Häufung. Ein großer Teil der Probanden wies ferner neuropathische Symptome oder psychische Anomalien auf, was die Verfasser unter dem Hinweis auf die augenfällige Kombination dysraphischer Zeichen mit Heredodegenerationen (FRIEDREICHsche Ataxie, multiple Sklerose, Neurofibromatose, Dystrophia muscul. progr.) zu dem Schluß führt, daß der Status dysraphicus ganz allgemein „ein Terrain neuropathischer Morbidität“ darstelle.

Diese und andere Untersuchungsreihen enthalten bei unvollkommener Symptomatologie einen erheblichen Unsicherheitsfaktor, andererseits ist Sektionsmaterial zu statistischen Unterlagen zu selten und sagt uns bei tauglichen Befunden von sich aus fast nichts über neurologische oder funktionelle Störungen. Dafür läßt es das Wesen anatomischer Anomalien, speziell solche des Rückenmarkes zutage treten. Untersuchungen an Sippen können sich nicht oder nur zum geringsten Teil auf autoptische Befunde stützen, sondern sie basieren auf klinisch faßbaren Abweichungen oder, was die Familienmitglieder betrifft, oft auch nur auf anamnestischen Erhebungen. Für die kausale Genese wichtig sind OSTER-TAGS Beobachtungen über die Vererbbarkeit der Syringomyelie bei

Kaninchen. Bei 9 befallenen Tieren war in der Aszendenz ein und dasselbe erkrankte Versuchstier infolge Inzucht mehrfach nachzuweisen. Die Erkrankung äußerte sich in Lähmungen einer oder beider hinterer Extremitäten, Sphinkterstörungen, Wehenschwäche und verlief progredient. Die histologischen Untersuchungen ergaben weitgehende Übereinstimmungen mit der menschlichen Pathologie: Dysraphien, Gliose im Bereiche der hinteren Schließungslinie und Spaltbildungen in den dorsalen Rückenmarkspartien.

Anatomisch kann die Unterscheidung zwischen Syringomyelie und Hydromyelie auf Schwierigkeiten stoßen, da eine Dysraphie an ein und demselben Rückenmark beide Prozesse herbeiführen kann. Ependymäre Auskleidung der Höhle kann nicht als Kriterium dienen, da sowohl in eine mit dem Zentralkanal in Kommunikation tretende Höhle sekundär Ependym hineinwachsen kann, als auch andererseits ursprünglich in einer Hydromyelie vorhandenes Ependym durch Druck des Höhleninhaltes zerstört werden kann (STAEMMLER). SPATZ fordert zur Diagnose der Syringomyelie den Befund, daß Rückenmarksgewebe in der Höhlenbildung aufgegangen sein muß; oft jedoch wird diese Feststellung unmöglich gemacht durch die faserigliöse Randzone, die das Lumen der Höhle einfaßt und die keine Struktur der der Höhle unmittelbar benachbarten Bezirke mehr erkennen läßt. Noch weniger exakt ist die klinische Abgrenzung von anderen, langsam progredienten Prozessen, auf deren Symptomatologie hier nicht weiter eingegangen werden soll.

Im folgenden sei hier ein Fall beschrieben, der die Auswirkungen der dysraphischen Fehlanlage in allen ihren Möglichkeiten aufzeigt, und dessen klinische Diagnose „Encephalomyelitis disseminata“ lautete.

Der Krankengeschichte seien folgende Daten entnommen:

Familienanamnese: Ohne Besonderheiten.

Eigenanamnese: Therese R., geb. 1907. Erwähnenswert mit 22 Jahren (1929) Sturz aus 6 m Höhe mit nachfolgender einstündiger Bewußtlosigkeit. Mit 36 Jahren (1943) wegen Kreuzschmerzen in der Orthopädischen Klinik, München. Verdacht auf eine Wirbelerkrankung wurde nicht bestätigt. Kurz dauernde Retentio urinae im Verlauf einer Pleuritis. Seit 1947 reißende Schmerzen in Unterschenkeln und Füßen, Harninkontinenz, gürtelförmige Schmerzen im unteren Thoraxbereich. Zeitweilige Remissionen. Seit einem halben Jahre Leibschmerzen und Spasmen, Schwäche beider Beine, zunehmende Sphinkterenschwäche, allmählich sich entwickelnde Gefühlslosigkeit etwa vom Nabel abwärts. Aufnahme ins Krankenhaus Passau wegen Blasen- und Darmlähmung und hochfieberhafter Cystitis; von da Überweisung in die Universitätsnervenklinik München.

Neurologisch fand sich dort an den Gehirnnerven ein feinschlägiger Nystagmus nach beiden Seiten mit rotatorischer Komponente, an den Armen eine rechtsseitige Tonuserhöhung, lebhafte physiologische Reflexe und rechtsseitige Pyramidenzeichen; spastische Paraparese beider Beine, links stärker als rechts. Von einer Kontrastfüllung des Wirbelkanals wurde Abstand genommen. Nach zehn Tagen Exitus an Kreislaufversagen.

Gehirn- und Rückenmarkssektion: (F. A. 225/49):

1125 g schweres, formolfixiertes Gehirn. Deutliche Druckfurchen an beiden Unci und Kleinhirntonsillen. Sonst unauffällige Konfiguration. Weiche Häute zart, durchsichtig, Hirngefäße ohne nennenswerte Veränderungen, durchgängig. Auf Frontalschnitten überall klare Grau-weiß-Zeichnung, Hirnhöhlen von durchschnittlicher



Abb. 1. a) Das Rückenmark des Falles einem normalen Vergleichsrückenmark gegenübergestellt. —
b) Querschnitte des Rückenmarkes in verschiedenen Höhen.

Weite, ohne Veränderungen am Ependym und ohne Kommunikationsbehinderung. Keine herdförmigen Veränderungen auf den Schnittflächen erkennbar. Auch an Brücke, Medulla oblongata und Kleinhirn keine autoptisch erkennbaren Abweichungen.

Das Rückenmark (Abb. 1), das besonders in seinen dorsalen Anteilen die etwa vierfache Dicke der Norm besitzt, ist in etwas torquierter Stellung fixiert, worauf teilweise die Deformierung der Querschnittsbilder zurückzuführen ist. Das obere Halsmark fehlt, der zur Untersuchung kommende Teil beginnt mit C V, so daß der orale Beginn der im folgenden

geschilderten Höhlenbildung nicht erfaßt werden konnte. Auf Querschnitten zeigten sich im Cervicalmark und oberen Brustmark eine, stellenweise auch mehrere große Höhlen, die teilweise von einer dicken, weißlichen Membran ausgekleidet schienen, und zwar stets in der Anordnung einer mittleren, gewöhnlich glattrandigen Höhle und zwei seitlich davon gelegenen Spaltbildungen, die auf große Strecken eine zerrissene Begrenzung zeigen. Von Th III bis Th V zunehmend wird die stark erweiterte mittlere Höhle von graubräunlichem Geschwulstgewebe ausgefüllt, das bald von zahlreichen, bis zu stecknadelkopfgroßen Cysten durchsetzt ist. In dieser Höhe ist nur ein schmaler, undeutlich abgegrenzter Ring nervöser Substanz in der Rückenmarksperipherie erhalten. In Th VI wird dieser Befund wieder von einer Höhle mit seitlich gelegenen Spaltbildungen im Rückenmarksgewebe abgelöst, die sich mit stark wechselndem Kaliber der Länge nach durch die Mitte des Organs bis ins Lendenmark zieht und die im oralen Teil von einer weißlichen Wandmembran ausgekleidet ist. Im oberen Lumbalmark hat die Höhle nur noch etwa Stecknadelkopfgroße. Weiter caudal ergeben sich keine Auffälligkeiten mehr.

Mikroskopischer Befund.

Die histologische Untersuchung des Großhirns ergab keine im Zusammenhang mit dem Vorgang im Rückenmark verwertbaren Befunde. In den caudal von der Medulla oblongata gelegenen Schnitten, die bereits die obersten Cervicalanteile des Rückenmarks darstellen, findet sich der Zentralkanal obliteriert, als mäßig großer Zellhaufen, ohne Andeutung irgendwelcher Lumenbildung. Von den Hintersträngen sind besonders die GOLLschen Stränge weitgehend diffus entmarkt. Im obersten erhaltenen Segment (CV) ist das Rückenmark im ganzen stark abgeplattet. Die Meningen sind fibrös verdickt, desgleichen die Wandungen der meningealen Gefäße. Hinter der vorderen Kommissur liegt eine große, lockere Ansammlung ependymaler Zellen, in deren Mitte eine Höhle auftritt. Die Höhle selbst ist unregelmäßig geformt, ihre Wände sind teilweise von einschichtigem, stellenweise mehrreihig angeordnetem Ependym eingesäumt. Im dorsalen Winkel der Höhle, der frei von Ependym ist, ragt ein pilzförmiges Gebilde von Faser glia und einigen Gefäßen in das Lumen hinein. Eine hintere Kommissur ist nicht zu erkennen. An der Basis der GOLLschen Stränge liegen Bindegewebsballen schlierenähnlich zwischen beiden CLARKESchen Säulen ausgebreitet. Das Bindegewebe ist kernarm, seine Fasern umfließen einige offenbar von Gefäßnerven ausgehende neurinomartige Formationen. Weiter nach dorsal, in den GOLLschen und BURDACHschen Strängen eingestreut, liegen zahlreiche fibrotische, meist lumenlose Gefäße. Zu beiden Seiten der Höhle, von dieser abgeschlossen, ziehen ungleich große Spaltbildungen von den zentralen Teilen des Rückenmarks bis etwa in die Zona marginalis der Hinterhörner. Die Wände dieser Spaltbildungen sehen zerfetzt aus, die angrenzenden Gebiete sind ödematös aufgelockert. Der rechte Spalt nimmt fast die ganze graue Substanz und die angrenzenden Teile des Seitenstranges ein; nur die peripheren Teile der Vorderhörner sind erhalten. Der linke Vorderstrang ist etwas ödematös; in seiner Mitte liegt auf einigen Schnitten ebenfalls ein kleiner Spalt ohne Wandstruktur. Im Verlauf der Schnittfolgen ändern sich die Befunde sehr rasch. Die zentrale Höhle erweitert sich bereits im nächsten Segment ganz enorm; sie erscheint infolge der artifiziiellen Abplattung des Rückenmarks als ein schmaler, quer verlaufender Spalt mit

Verästelungen. Sie trägt hier keine Ependymauskleidung mehr, ihre Wand wird vielmehr von einer dicken Membran aus Faserglia gebildet, in die allenthalben einzelne Ependymzellen eingestreut sind, zum Teil in Häufchen beisammen liegend. Eine größere Anzahl von Ependymzellen liegt reihenförmig auseinandergezogen an der Peripherie der Membran, auf der Grenze gegen die vordere Kommissur. Im nächsten Segment (C VII) haben sich Form und Größe der Höhle nicht geändert. Die fasergliöse Wand hat sich zu einem breiten Faserfilz verstärkt, dessen Innenseite ventral einen dichten, stellenweise mehrreihigen Ependymbesatz trägt, der

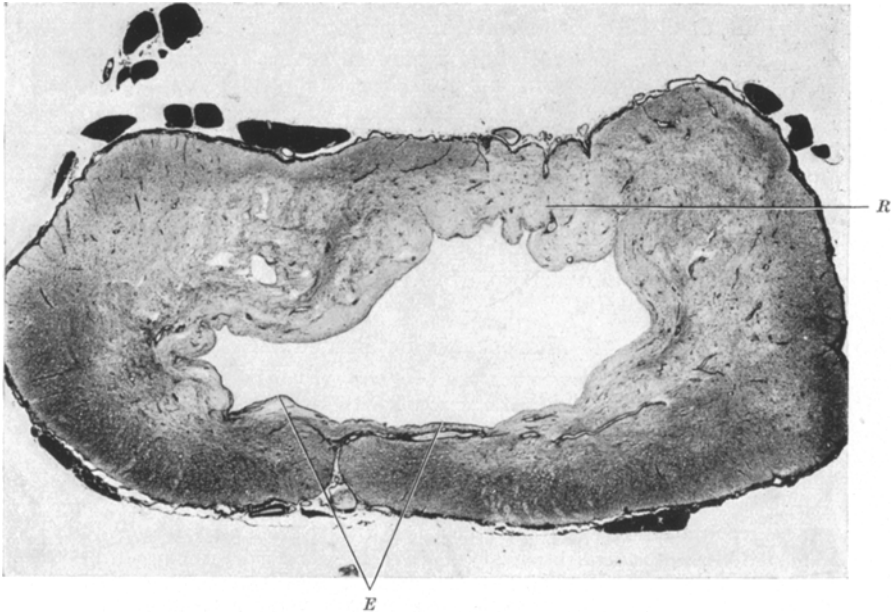


Abb. 2. C VIII (seitenverkehrt) *R* = Raphe dorsalis. Hydromyelia, ependymale Auskleidung an der ventralen Wand (*E*). Lateral Gliamembran, rechtes Hinterhorn stark ödematös mit Spaltbildungen.

nach dorsal zu allmählich abnimmt und im Bereiche der dorsalen Circumferenz nur noch hie und da einige kleine Wandstellen bedeckt. In den Faserfilz sind — ventral parallel zum Wandverlauf — bandförmige Gruppen von Ependymzellen eingelagert, weiter gegen dorsal zu sind es bald nur noch einzelne Zellen, die ohne Beziehung zueinander in den Gliafasermantel eingestreut sind. Etwas lateral vom dorsalen Pol der Höhle drängen sich einige Bindegewebsballen zungenförmig in das Lumen hinein, ein Weiterkriechen bindegewebiger Elemente auf der Höhlenwand ist indessen nicht erfolgt. Bald darauf (C VIII) klappt die Höhle weit (Abb. 2); ihre Ränder zeigen jedoch noch tief eingezogene Buchten und tragen ventral ein- und mehrreihigen Ependymbelag. Die ventral unscheinbare Gliamembran hat sich an den Seitenwänden zu bemerkenswerter Mächtigkeit entwickelt, an der dorsalen Wand dagegen ist sie nicht zur Ausbildung gekommen; hier liegen in der Wand zahlreiche fibrotische Gefäße, jedoch keine umfangreichen Bindegewebsmassen mehr. Die Gliamembran ist lateral von einzelnen Ependymzellen durchsetzt, die stellenweise um kleine Lumina gruppiert sind oder sich zu Formationen zusammengeschlossen haben, die größeren, flachgedrückten Ringen gleichen. Im nächsten Segment (Th I) ist der Ependymbelag der ventralen Höhlenwand fast völlig verschwunden, nur

eine kleine Stelle im Winkel der ventralen und linken Wand zeigt sehr dichten, mehrreihigen Ependymbelag. Ependymale Zellverbände in der Glianmembran sind selten geworden, auch die Zahl der einzeln liegenden Ependymzellen scheint gegenüber

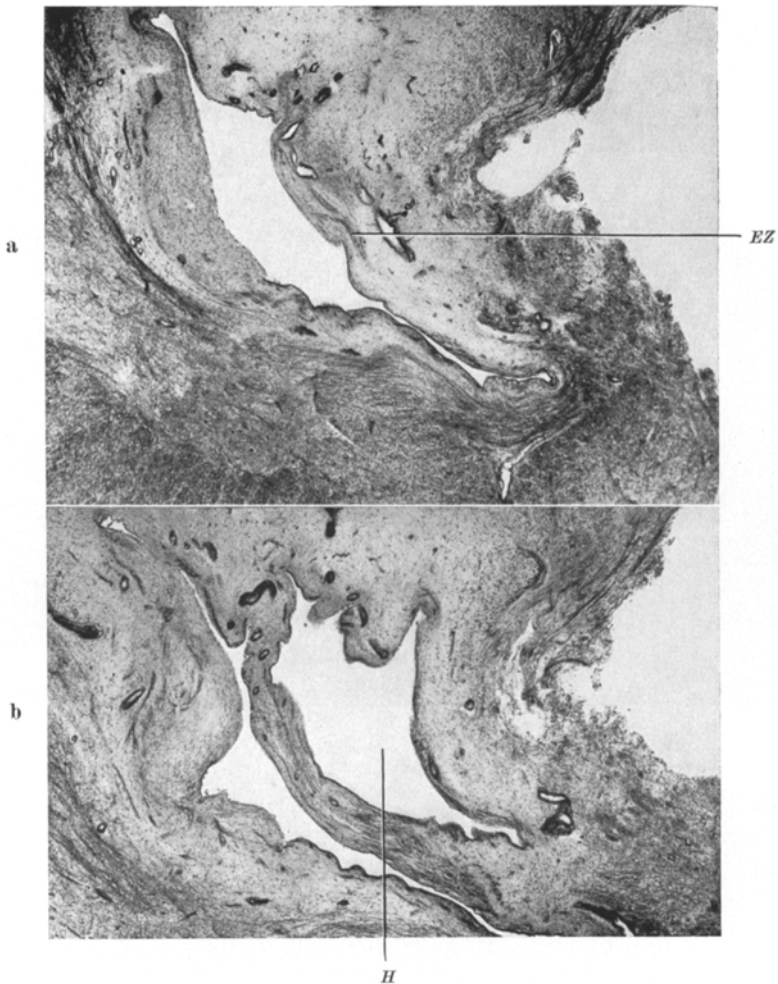


Abb. 3 a u. b. Th II a) Hydromyelia, artifiziell stark deformiert. Großer Zerfallsherd rechts, ventrale Ependymauskleidung, rechts in der Glianmembran Ependymzellgruppe (EZ), die sich in b) wenige Schnitte weiter caudalwärts zu einer Höhle mit ebenfalls ependymaler Wandauskleidung entwickelt hat (H).

dem vorhergehenden Segment vermindert. Die Membran hat am ventralen Umfang sehr an Stärke zugenommen, sie erstreckt sich auch über die hintere Höhlenwand, bis auf eine kurze Strecke in der hinteren Mitte, wo eine fast kernlose Bindegewebsmasse, die auch hier wieder einige Neurinomknötchen einschließt, das Lumen begrenzt. Im folgenden Segment (Th II, Abb. 3a) trägt die Höhle an der ventralen Wand einen lückenlosen Ependymbelag, während die dorsale Wand frei von Ependym

ist. In der Gliamembran befinden sich reichlich Ependymzellen, in der Membran und in den Hintersträngen einige unförmig-fibrotische Gefäße. Stellenweise haben sich die Ependymzellen zu Gruppen mit Tendenz zur Lumenbildung zusammengeschlossen; einer dieser Zellhaufen (EZ) erweitert sein Lumen derart, daß neben der ursprünglichen Höhle eine zweite, gleich große entsteht, die durch einen aus Faserglia bestehenden, sehr ependymreichen Steg von der ersten getrennt erscheint (Abb. 3b).

In den folgenden Schnitten verschwindet diese zweite Höhle sehr bald wieder, die ursprüngliche Höhle rundet sich ab und rückt wieder in die Mitte des Rücken-

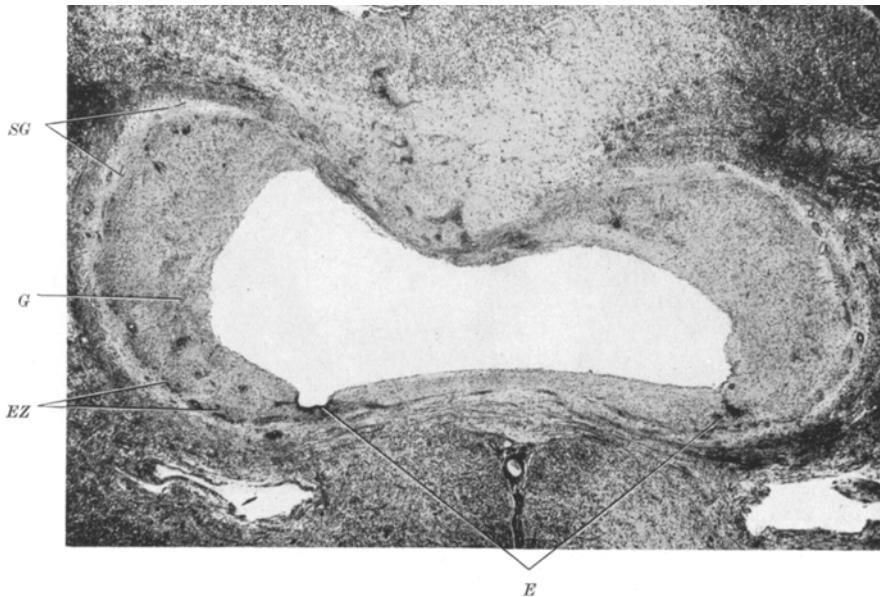


Abb. 4. Th II/III Hydromyelia, rechts und links an der ventralen Wand zwei Nischen mit erhaltenem Ependym (E), sonst hat ventral und lateral nach Durchbrechung des Ependyms ein breites Gliapolster (G) das Lumen eingeengt, wobei einzelne Ependymzellgruppen (EZ) und die erhaltene kernarme subependymäre Glia (SG) die ursprüngliche Ausdehnung der Höhle zeigen.

marks, welche somit wieder nahezu symmetrisch erscheint. Die Gliafaserschicht wird an den lateralen Wänden sehr breit, während sie in der vorderen und hinteren Mitte verhältnismäßig schmal bleibt. Ein Ependymbelag ist bald vorhanden, bald wird er vermißt, desgleichen die Bindegewebsmasse in der hinteren Raphe. Hier sieht man querliegend einen Wall von Ependymzellen, der hinter der an das Lumen grenzenden Bindegewebswucherung vorbeizieht; es bildet sich hinter dem Bindegewebe eine median gelegene zweite kleine Höhle. Die Betrachtung des nächsten Segmentes läßt uns die Beziehungen klar werden, die zwischen der Ependym- und Faserauskleidung der Höhle bestehen: wo auf den bisherigen Bildern ein Ependymbelag vorhanden war, fehlte unter ihm eine dickere Gliafaserwucherung; direkt unter der Zellreihe lag ein schmaler Streifen subependymären zellarmen Gliagewebes. Dort dagegen, wo die Ependymauskleidung fehlte, wurde die Höhlenwand sofort von einer sehr breiten Gliafaserformation gebildet. Diese war mäßig zellreich und zeigte neben eindeutigen Astrocyten auch eingestreute Zellen ausgesprochen ependymären Charakters, die nach der Wandperipherie zu eine dichtere Lagerung

zeigten, um dort schließlich einen nicht geschlossenen Kranz zu bilden, an dessen Außenseite wieder ein schmaler Streifen subependymären Gliagewebes gelegen war (Abb. 4). Dieser bildete die Fortsetzung der gleich gebauten subependymären Glia

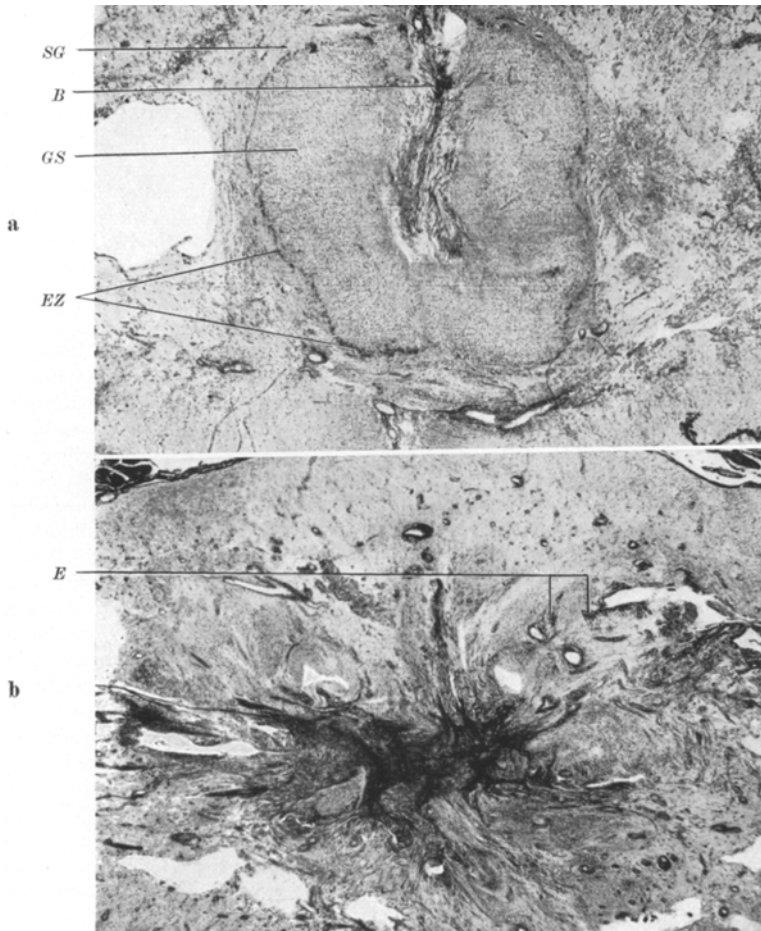


Abb. 5 a u. b. Th III a) Das eingebrochene Gliagewebe (Gliastift GS) hat das Lumen völlig verschlossen. Ursprüngliche Ausdehnung der Höhle durch ependymale Zellen (EZ) und subependymäre Glia (SG) markiert. Von dorsal hereinragende Bindegewebszunge (B). — b) Narbenähnliche, bindegewebs- und ependymreiche Wucherung an Stelle der bisherigen Zentralkanalformation. (E = einige der zahlreichen versprengten ependymalen Zellverbände).

unter der oben beschriebenen ependymalen Höhlenauskleidung, deren Zusammenhang mit dem Ependymkranz um den in Th III (Abb. 5a) bereits gebildeten Gliafaserstift auf Zwischenschnitten verfolgt werden konnte.

Im dritten Thoracalsegment (Abb. 5a) finden wir keine Höhle mehr, das Zentrum wird vielmehr eingenommen von einer ringförmigen lockeren, glösen Gewebsformation, deren Durchmesser über die Hälfte des dorso-ventralen Durchmessers des

Rückenmarks beträgt. An ihrer Außenseite liegt ein etwas aufgelockerter und stellenweise unterbrochener Kranz ependymaler Zellen, der wiederum von einer schmalen Zone subependymären Gliagewebes umgeben ist. In der Mitte der zentralen Gliafornation liegt ein von dorsal eingewachsener Bindegewebszapfen. An der Stelle, wo dieses Bindegewebe auf den hinteren Umfang des Ependymkranzes trifft, ist dieser ungeordnet; auf einigen Schnitten erkennt man, daß das Bindegewebe ihn durchbricht und zu dem gewucherten Gefäßbindegewebe in der hinteren Raphe Beziehung hat.

Ventral ist der Ependymsaum im Zuge der Medianlinie etwas nach innen eingezogen, davor liegt ohne Zusammenhang mit dem Zellkranz noch ein Ependymzellhaufen.

Etwa 2 mm caudalwärts ist das Bild schon wieder weitgehend geändert (Abb. 5b): das Zentrum ist jetzt eingenommen von einer Bindegewebsmasse, die nach allen Seiten strahlig Fortsätze ausschickt. In der Umgebung liegen einzelne Bindegewebsflocken, Schwärme und Klumpen versprengter ependymaler Zellen, Gefäße und Spaltbildungen. Alles liegt hier scheinbar beziehungslos durcheinander, ist aber doch radiär ausgerichtet. Organstruktur ist nicht mehr erkennbar.

Wenig später (Th IV) tritt wieder eine große Höhle im Zentrum des Rückenmarkes auf, das hier als eine schon ziemlich dünnwandige Röhre mit stark aufgelockerter Wand erscheint und nur noch relativ wenige zusammengedrückte nervöse Strukturen enthält. In der hinteren und vorderen Mitte finden sich größere Gefäße und dorsal Bindegewebsflocken, die zum Teil an das Lumen unmittelbar angrenzen. Die gebuchtete Höhle wird mit Ausnahme der hinteren Mitte von Faserglia eingesäumt, in der sich verschiedentlich bandförmige ependymale Zellgruppen befinden. Eine ependymale Auskleidung, wie sie die bisher beschriebene Höhle teilweise zeigte, kann nicht festgestellt werden, vielmehr liegen der Faserglia innen ungeordnete Verbände ependymaler Zellen auf, die bereits deutlich blastomatösen Charakter zeigen. In der vorderen Mitte wird diese Auflage caudalwärts stärker, füllt bald die ganze Dicke der glösen Höhlenwand aus, wobei gegenüber der Fissur zwischen den Zellzügen cystische Hohlräume bestehen bleiben. Die perivaskuläre Anordnung der blastomatösen Zellen zum typischen Ependymom wird erkennbar (Abb. 6a). Im Verlauf der Schnittfolge nimmt die Wucherung zu, stellenweise beginnt auch in den ependymalen Zellgruppen, die in der Tiefe der Fasergliaschicht liegen, lebhaftere Zellvermehrung. In der ventralen Mitte bildet sich ein dickes Polster tumoröser Auflagerung, bald spannen sich zwischen vorspringenden zungenförmigen Tumorstümpfen feine Stege aus ebensolchem Gewebe aus, so daß sich bei zunehmender wandständiger Wucherung von ventral her bald eine von zahlreichen Cysten durchsetzte Tumormasse in das Lumen der Höhle vorschiebt. Schließlich wird das ganze Lumen der Röhre von dem von allen Seiten eindringenden neoplastischen Gewebe ausgefüllt.

Abb. 6b (Th V) zeigt den Tumor in seiner größten Ausdehnung. Der umgebende Mantel aus aufgelockertem nervösem Gewebe ist hier stellenweise auf die Stärke eines Zwirnsfadens reduziert. Trotzdem finden sich darin auch hier noch wohl-erhaltene Ganglienzellen. Nach Gestalt und Anordnung ihrer zelligen Elemente, sowie nach ihrem Aufbau und Wachstum liegt der typische Befund eines cystischen Ependymoms vor. Nach caudal zu werden die Cysten größer, die Außenschicht nervösen Gewebes wird wieder stärker, und es ergibt sich schließlich ein Bild, ähnlich dem cranialen Beginn des Ependymoms: eine große Höhle mit blastomatöser Wandauskleidung, ventral von einer Spange von Tumorgewebe durchzogen. Der caudalwärts erfolgende Übergang der Tumorregion in eine einfache Höhlenbildung vollzieht sich in umgekehrter Reihenfolge wie oral: zunächst eine ungeordnete Wucherung von Bindegewebe mit versprengten ependymalen Zellen, dann (Th VII)

Bildung eines Ependymzellkranzes innerhalb eines Ringes von subependymärer Glia mit zentraler Gliose und Bindegewebskeil (Abb. 7a) und schließlich Auftreten einer Höhle innerhalb der zentralen Gliose, die sehr schnell erhebliche Größe erreicht.

Im achten Thoracalsegment bietet das Rückenmark das Bild einer Röhre mit einer Wandstärke von etwa 2 mm. Eine Gliamembran bildet auch hier die Wand der

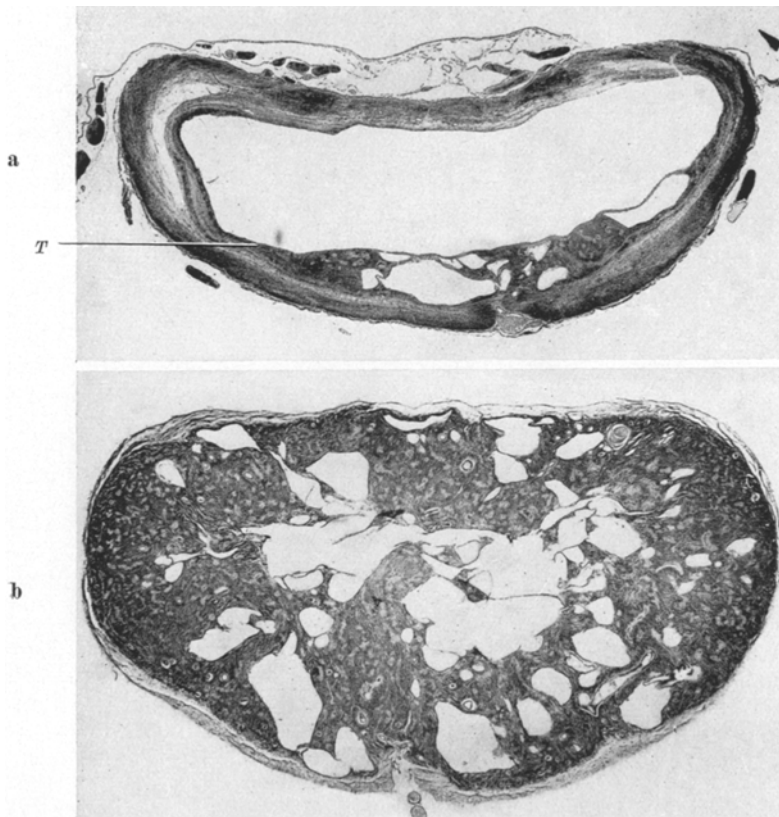


Abb. 6a u. b. Th IV a) Höhle mit blastomatöser Wandauskleidung (*T*), die, von ventral ausgehend, rasch das ganze Lumen umschließt, einengt und schließlich ausfüllt. — b) Th V Schnitt durch die größte Ausdehnung des Ependymoms; dünner Mantel erhaltenen Rückenmarksgewebes.

Höhle. In der Tiefe der Membran läuft ein nur noch über kurze Strecken erhaltenes Band ependymaler Zellen; trotzdem hebt sich die subependymäre Glia durch andere Struktur deutlich von der inneren Membran ab. Das Lumen selbst trägt nirgends ependymale Auskleidung, die innerste Gewebsschicht scheint jedoch verdichtet, indem die Kerne hier näher beieinander liegen; nach außen hin tritt allmählich eine bisweilen fast wabige Auflockerung ein. Trotz starker Auflockerung des erhaltenen Rückenmarksgewebes finden sich auch hier in den an die Peripherie gedrängten Teilen der Vorderhörner unveränderte Ganglienzellen.

Die Höhle weicht sehr bald wieder einem Gliastift, umsäumt von einem Streifen ependymaler Zellen, der am ventralen Rand von ansehnlicher Stärke ist und

bisweilen ein kleines Lumen in sich einschließt, lateral schwächer wird und dorsal allmählich ertischt. Im Inneren des Stiftes liegt auch hier eine zungenförmige Wucherung von Bindegewebe, ferner verschieden große Höhlen, von denen eine im Verlauf der Schnittfolge dominiert und rasch an Größe zunimmt. Zwischen zwei an der

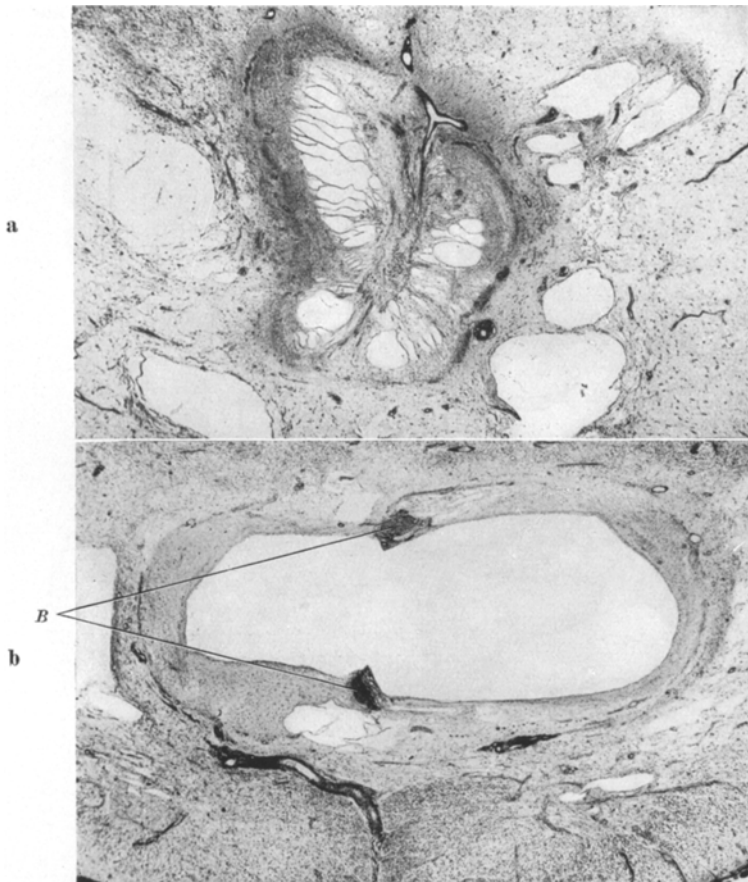


Abb. 7 a u. b. Th VII a) Ausgefüllte Hydromyelia mit beginnender Rekanalisierung und zentraler Bindegewebszunge. — b) Th IX Weiter fortgeschrittene Rekanalisierung. Bindegewebe (B) an der vorderen und hinteren Höhlenwand als Reste eines Septums, das ursprünglich zwei selbständige Höhlen voneinander trennte.

ventralen und dorsalen Wand gelegenen Bindegewebswucherungen (Abb. 7 b) spannt sich zeitweise ein bindegewebiges Septum.

Im weiteren Verlauf bleibt die Gliose zunächst in gleicher Größe bestehen, die Höhle nimmt an Durchmesser rasch ab; bald findet sich an ihrer Stelle nur noch ein kreisrunder Herd extrem aufgelockerter Gliafasern mit spärlichen eingestreuten Gliakernen und vereinzelt kleinen Gefäßen (Th X). Die dorsale Raphe ist frei von Bindegewebe. Jetzt wird auch die Gliose kleiner, die Gewebsauflockerung im Zentrum verschwindet und bald resultiert von der ganzen Zentralkanalregion nur noch ein sehr großer, ungeordneter Ependymzellhaufen.

Inzwischen hat sich in Höhen von Th X/XI dorsal vom Zentralkanal und unabhängig von diesem im ventralen Hinterstrangfeld ein scharf abgegrenzter Herd stark aufgelockerten Gewebes gebildet, der Astrocyten und einzelne ependymale Zellen enthält und dessen Mitte von einer Höhle eingenommen wird. Diese Bildung

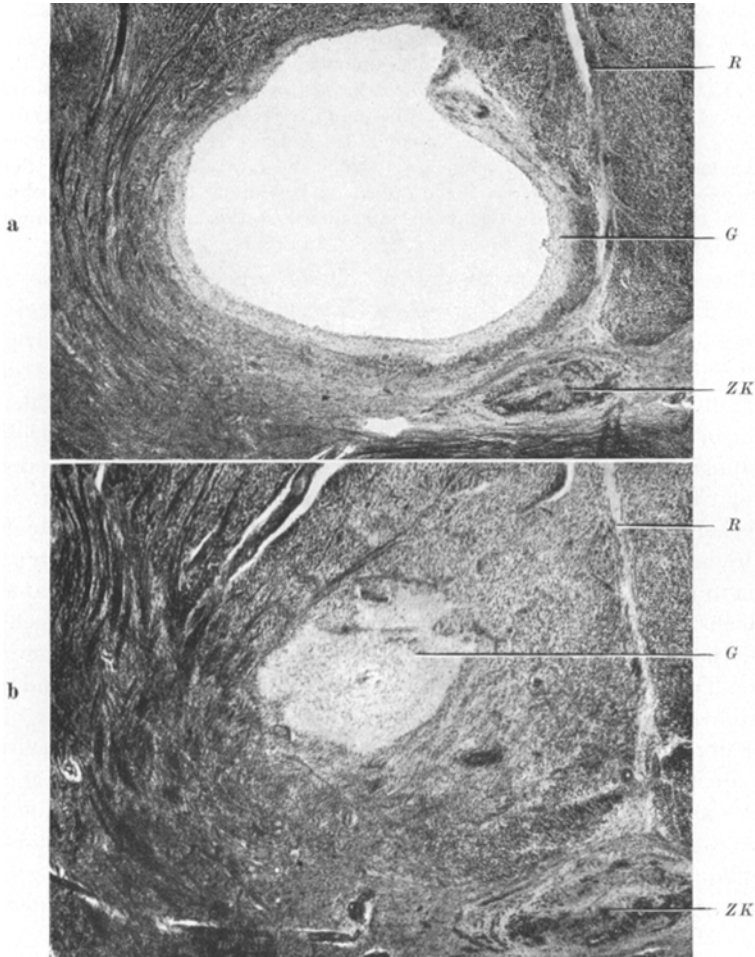


Abb. 8 a u. b. L II a) Syringomyelie im Hinterstrangfeld (*G* = gliöse Höhlenwand, *R* = Raphe dorsalis, *ZK* = Zentralkanalanlage). — b) Syrinx geschlossen, caudales Ende der Gliose.

nimmt caudalwärts an Größe zu, drängt die Ependymzellgruppe des obliterierten Zentralkanals nach ventral und erreicht ihre größte Ausdehnung, von einer schmalen, marklosen Randzone umgeben, im 2. Lumbalsegment. Die rechte Rückenmarkshälfte erscheint größer, das Septum ist nach links verdrängt (Abb. 8a). Weiter nach caudal wird diese Bildung bald kleiner, läuft in einen kleinen, marklosen Herd mit umgebenden fibrotisch verquollenen, meist obliterierten Gefäßen aus (Abb. 8b) und

ist im vierten Lumbalsegment verschwunden. Hier bietet lediglich die Zentralkanalgegend ein von der Norm etwas abweichendes Bild; es findet sich nämlich ein großes Konvolut ependymaler Zellen, das die hintere Commissur nach dorsal verschoben hat, so daß sie als rechtwinkliger Keil die Hinterstränge an ihrer Basis auseinanderdrängt.

Neben den beschriebenen dysgenetischen Bildungen finden sich in fast allen Höhen des Rückenmarks rechts und links von ihnen hochgradige Gewebsauflockerungen, zum Teil mit Hohlraumbildungen verschiedenen Grades, selbst in den Abschnitten, wo das Rückenmark nur als dünnwandige Röhre die zentrale Höhle umgibt. Es handelt sich offensichtlich um Zerfallsvorgänge auf der Grundlage ödematöser Gewebsdurchtränkung, also um augenscheinlich sekundäre Veränderungen ganz anderer Genese als die zentrale Höhlenbildung. Diese Hohlräume mit zeretzter, unregelmäßiger Begrenzung können an Größe die zentrale Höhle übertreffen; es fällt dabei auf, daß zwar das Oedem nicht an bestimmte Organbezirke gebunden ist, die Höhlen dagegen die Grenzen der grauen Substanz nach peripher hin nicht überschreiten (s. Abb. 1, 2, 3 rechts, 4, 5 links, 6a und 7).

Um noch einmal kurz zusammenzufassen ergeben sich also als wichtigste Befunde der mikroskopischen Untersuchung einmal dysgenetische Veränderungen, die den Zentralkanal, bzw. die dorsale Raphe betreffen, weiterhin (caudal) solche, die unabhängig davon im rechten Hinterstrangfeld liegen und ferner sekundäre Ödem- und Zerfallshöhlenbildungen mit Bevorzugung der grauen Substanz. Die zentralen Höhlenbildungen weisen cervical stellenweise Ependymzellbeläge auf, oder an ihrer Stelle, eine Membran aus Faserglia, an deren peripherem Rand streckenweise die Lage des ursprünglichen Ependymsaumes an Ependymzellreihen erkennbar ist; das Ganze ist von einer Lage subependymärer Glia umgeben. Der gleiche Zustand findet sich im unteren Thorakalmark, jedoch fehlt hier die ependymale Wandauskleidung durchgehend. Zwischen cervicaler und unterer thorakaler Höhlenbildung liegt im mittleren Thorakalmark eine Höhle, die mit einem *blastomatösen* Wandbelag versehen ist, der bis zum völligen Verschuß ausgebildet ist. Es bietet sich der Befund eines zentralen Ependymones. Sowohl bei der cervicalen als auch bei der caudalen Höhlenbildung ist die Abgrenzung gegen die dritte mittlere die gleiche: eine solide Gliawucherung (Gliastift) innerhalb eines weiten fragmentierten Ependymzellkranzes, in die aus der dorsalen Raphe ein Bindegewebskeil hineinragt; dieses Verschußgewebe geht in Richtung der Mittelhöhle in eine ungeordnete Wucherung von Ependymzellhaufen und Bindegewebsmassen über. Eine vom Zentralkanal unabhängige Höhlenbildung im rechten Hinterstrangfeld weist keinen Zusammenhang mit zweifelsfreien Bindegewebsdystopien auf.

Morphogenese.

Auf Schnitten des unteren Cervical- und des Thorakalmarkes sehen wir verschiedentlich den Verlauf der dorsalen Raphe durch eingelagertes Bindegewebe markiert, bei Th III (Abb. 5a) und Th VII sind es keilförmige Bindegewebsmassen, die in der Medianlinie liegen. Da ihr Vor-

handensein nicht als Hyperplasie vasalen Bindegewebes gedeutet werden kann, ergibt sich die Frage, ob dieses Bindegewebe auf reparatorische Vorgänge, etwa Narbenbildung, zurückzuführen ist, oder ob es sich um eine Versprengung bei Störungen in der frühembryonalen Entwicklung handelt. Die Tatsache, daß das Mesenchym nur in der hinteren Schließungslinie des Medullarrohres liegt, weist auf eine Verlagerung pialen Keimmaterials beim Schluß des Neuralrohres hin. Wenn ein breiter, all-örtlicher Zusammenhang zwischen den Meningen und dem Bindegewebskeil nicht nachgewiesen worden ist, spricht dies nicht gegen diese Auffassung, da die Verbindung durch Wachstumsverschiebungen bei der Dickenzunahme des Organs unterbrochen worden sein kann.

Normalerweise vereinigen sich gegen Ende der zweiten Fetalwoche die paarigen Medullarwülste zum Medullarrohr. In der 3. Woche beginnt die Anlage des häutigen Wirbelkanals, der das Medullarrohr zu beiden Seiten umwächst und sich zum Meningealsack schließt; diese Entwicklung ist mit dem Ende der 4. Woche abgeschlossen (ERNST). In unserem Falle muß demnach beim Schluß des Neuralrohres eine Verzögerung eingetreten sein, wobei die Pia-Anlage das Medullarrohr bereits umwachsen hatte, bevor die Medullarwülste miteinander verschmolzen waren, so daß das Bindegewebe Zeit und Gelegenheit hatte, in den noch klaffenden Spalt hinein vorzudringen.

In der Literatur werden ähnliche Fälle berichtet; einer der ersten, der auf mechanische Hindernisse beim Schluß des Neuralrohres hinwies, war der von GERLACH 1894 beschriebene. Es handelte sich dabei um ein Teratom, aus glösen und bindegewebigen Elementen bestehend, das im Innern einer Syringomyeliehöhle gelegen war, und engen Zusammenhang mit der bindegewebigen Auskleidung der Höhle aufwies. BIELSCHOWSKY und UNGER beobachteten später einen ähnlichen Fall; in einem von HENNEBERG veröffentlichten war im frühen Embryonalstadium Mesenchym in die noch klaffende Schließungsrinne eingedrungen, das sich später in Duragewebe differenzierte. OSTERTAG nimmt bei seinen Fällen ebenfalls diesen Entstehungsmodus an, CORTEN fand in einem Fall cervicalen Hydromyelia in deren Höhlenmitte einen 5 cm langen, zum Teil sehr harten Stift, der durch eine mesodermale Platte mit der dorsalen Raphe verbunden war. Der Stift bestand aus differenzierten Talgdrüsen, Bindegewebe, lamellärem Knochen und trug Flimmerepithelbesatz.

Diese Fälle zeigen, gleich dem vorliegenden, daß trotz mechanischer Hindernisse ein — wenn auch atypischer — Schluß des Medullarrohres in jedem Falle angestrebt wird; sie zeigen ferner die Anfechtbarkeit der Theorie BIELSCHOWSKYS, wonach die Zellen des dorsalen Ependymkeiles, durch ihre Fortsätze mit der Membrana reuniens verbunden, bei ihrer Wanderung nach ventral Bindegewebe mit in das Rückenmark hinein nachziehen sollen.

In den Rückenmarksabschnitten kranial von Th III und caudal von Th VII war in unserem Falle die Verzögerung des Neuralrohrschlusses offenbar weniger stark gewesen. Kranial und caudal sehen wir eine Höhlenbildung, die sich als mit dem stark erweiterten Zentralkanal identisch erweist, also die Kennzeichen einer Hydromyelia besitzt. Bei gleichzeitigem Vorliegen einer durch die Bindegewebisdystopie nachgewiesenen Dysraphie kommt eine andere als die dysraphische Grundlage für diese Hydromyelia — etwa ein Mißverhältnis zwischen Liquorproduktion und -resorption — nicht in Frage. Letzteres wäre wohl auch nicht mit den von uns als reparatorisch aufgefaßten Bestrebungen zu vereinbaren, den erweiterten Zentralkanal mit Gewebe zu füllen. Die Hydromyelielhöhle trägt an einem Teil ihrer Wand Ependymbeläge. Wo der Ependymsaum vorhanden ist, bzw. sich als lockerer Ependymzestreifen in der Tiefe der verdickten Höhlenwand fortsetzt, wird er nach außen hin stets von einem schmalen Streifen kernarmen subependymären Gliagewebes bekleidet; dadurch wird die ursprüngliche Lage der Höhlenwand überall deutlich markiert. Deshalb kann auch an diesen Stellen die lumenwärts liegende dicke, aus kernarmem Gliafasergewebe bestehende Schicht, die abschnittsweise stiftförmig die Hydromyelia sogar völlig ausfüllt, und autoptisch als weiße Membran sichtbar ist, nur als sekundärer Vorgang im dysgenetischen Geschehen aufgefaßt werden.

STÄEMMLER deutet einen ähnlichen Befund (Abb. 48 seiner Monographie) als ursprünglich sehr weiten Zentralkanal, in dessen Lumen durch Lücken im Ependymbelag Glia eingewachsen sei und es verschlossen habe, wobei die Ependymzellen ziemlich am ursprünglichen Ort liegengeblieben seien. Analog dazu haben wir uns bei unserem Fall das Zustandekommen des Gliastiftes als gliösen Verschuß der Hydromyelia vorzustellen, eine Entwicklung, die an Hand von Serienschnitten verfolgt werden konnte. Allerdings war dieser Verschuß nur auf einer kurzen Strecke zur vollen Ausbildung gelangt.

Es handelt sich demnach um einen sekundären Vorgang von wahrscheinlich reparatorischem Charakter, ausgelöst vermutlich durch eine Veränderung der gewebsmechanischen Verhältnisse, die sich aus dem Mißverhältnis von Lumenweite und ursprünglicher Wandstärke der Hydromyelia ergibt. Daß es sich hierbei um keine sehr stabilen Bildungen handelt, mag daraus erschlossen werden, daß die stiftförmige Gliose in der caudalen Höhle eine grobspongiöse Auflockerung darbietet, die dafür spricht, daß das ganze Lumen ehemals bereits mit Gliafüllgewebe verschlossen war, das sich aber zentral wieder aufgelöst hat. Darauf weist besonders der Befund eines Bindegewebszapfens an der *ventralen* Höhlenwand hin. Auffällig ist nämlich die Koinzidenz der vollständigen Raumfüllung mit einem zentralen Bindegewebskeil; wo letzterer fehlt, haben wir wieder die gewöhnliche, allerdings dickwandige Höhle vor uns. So

ist z. B. nach der grobspongiösen Umwandlung des zentralen Gliastiftes in Th VII (Abb. 7a) in Th VIII der zentrale Bindegewebskeil verschwunden; seine Reste sind in Th IX nur noch als kurze Zapfen an der dorsalen und ventralen Höhlenwand sichtbar (Abb. 7b). Der Bindegewebskeil ist jedenfalls am widerstandsfähigsten; stellenweise durchzieht er noch die bereits recht ansehnliche Höhle in der Medianlinie, bis auch er unterbrochen wird und nur Teile an der ventralen Wand zurückbleiben. Über seine Bedeutung wird noch zu sprechen sein.

In den Segmenten zwischen Th III und Th VI—VII erscheint die Entwicklung des Rückenmarks am schwersten gestört. Während kranial und caudal — wenn auch unter Einklemmung von Bindegewebe — die Anlage der ependymalen Formation noch den ursprünglichen Plan erkennen läßt, ist ein solcher in den beiden angeführten Segmenten (Abb. 5b) nicht mehr ersichtlich. Zur Bildung eines Zentralkanal ist es hier nicht mehr gekommen. Eine massive zentrale Bindegewebsentwicklung hat vielmehr die ganze Ependymanlage auseinander gesprengt, so daß auf dem Querschnitt eine Vielzahl von ependymalen Zellverbänden regellos zwischen dem Bindegewebe verstreut liegt. Ihre Tendenz zur Lumenbildung, wie sie Abb. 3a und 3b zeigen, bleibt davon unberührt. Aber der Charakter der Zellen ändert sich entscheidend, indem neben ruhenden Elementen nun blastomatöse Zellformen auftauchen. Sie formen im wesentlichen das Bild der zwischen der oralen und caudalen Hydromyelia gelegenen dritten Höhle durch die Entwicklung eines cystischen Ependymoms.

Die in den oberen und unteren thorakalen Segmenten erkennbare Neigung, große Höhlen mit Gewebe auszufüllen, tritt auch in diesem Mittelabschnitt zutage. Während aber oben und unten dieser Vorgang durch faserig-gliöses Gewebe besorgt wird, tritt hier an dessen Stelle das blastomatöse Wachstum ependymaler Verbände selbst, indem zunächst von der ventralen Höhlenwand her, dann aber von allen Seiten Geschwulstgewebe nach dem Höhlenzentrum hin vordringt, um das Lumen schließlich ganz auszufüllen (Abb. 6a u. b). Nach caudalwärts verschwindet das zentrale cystische Ependymom unter Ausweitung, bzw. Konfluenz der Cysten, so daß schließlich nur eine blastomatöse Höhlenwandauskleidung übrig bleibt, die unter Verschwinden der Höhle und Wiederholung des beschriebenen Vorganges am oralen Höhlenende in umgekehrter Reihenfolge wieder zahlreichen durch Bindegewebe gesprengten Ependymkeimlingen Platz macht.

Bemerkenswert ist, daß sowohl die Ausbildung des Gliastiftes wie auch des Blastoms mit dem Vorhandensein von Bindegewebe im Zentrum des Rückenmarkes zusammenfällt; wo der Bindegewebskeil fehlt, war der gliöse Verschluß der Hydromyelia nicht über eine geringgradige Einengung des Lumens hinaus gediehen. Wir dürfen somit wohl annehmen,

daß neben gewebsmechanischen Faktoren (siehe oben) erst das Bindegewebe mit seinen vasalen Bildungen die wenigstens ernährungsmäßigen Bedingungen für das Zustandekommen bzw. den Bestand der Stiftgliose schafft und auch für die Geschwulstentwicklung notwendig ist, deren Stroma ja von ihm gebildet wird.

Bei der Höhlenbildung, die sich im unteren Thorakal- und Lumbalmark im Hinterstrangfeld fand, ergab sich kein Zusammenhang mit der ventral von ihr liegenden Zentralkanalanlage. Die Höhle hat auch an keiner Stelle ihrer Wand Ependymauskleidung. Es handelt sich bei ihr sicher nicht um eine Abschnürung oder Divertikelbildung, wie sie in anderen Höhen wiederholt gefunden wurde. In ihren Randzonen, besonders in dem umgebenden marklosen Hof waren außer Astrocyten auch Zellen ependymalen Charakters in mäßiger Zahl vorhanden, so daß auch diese Bildung mit der Dysraphie in Zusammenhang zu bringen ist; es dürfte sich hier um die Verlagerung ependymaler Zellen durch Faltung oder unexakten Schluß des Neuralrohres handeln, die hier zur Bildung einer echten Syringomyelie geführt hat.

Was endlich die dysonotogenetischen Höhlenbildungen allenthalben begleitenden Zerfallshöhlen in den lateralen und dorsalen Partien des Rückenmarkquerschnittes anbetrifft, die schon an ihren aufgelockerten Randpartien den Eindruck ödematöser Myelolyse machen, so sind sie wahrscheinlich als Folge einer chronischen Zirkulationsbehinderung im Sinne einer Abflußdrosselung durch den zentralen Prozeß aufzufassen.

Das Vorkommen von Stiftgliosen bei Syringomyelie ist geläufig und oft beschrieben, jedoch sind die Beziehungen der Höhlenbildung zur Gliose (kausal oder konsekutiv) noch umstritten. Diese Gliosen erstrecken sich meist in die Hinterhörner, manchmal auch in die Hinterstränge, während die ventralen Partien des Rückenmarkes meist kaum in Mitleidenschaft gezogen werden; vielfach bergen sie im Innern eine Syringomyeliehöhle. Man schreibt ihnen bisweilen den Charakter echter, expansiver Neoplasmen mit mäßiger Wachstumstendenz zu. Mit dieser Art von Gliastiften hat der oben besprochene, der als Füllsel in einer Hydromyeliehöhle liegt, nichts gemeinsam; dagegen entspricht der marklose Herd in Th X bis L II weitgehend dem klassischen Begriff des Gliastiftes, wie ja auch die Höhlenbildung in diesen Segmenten von uns als Syringomyelie angesprochen wird. Der vorliegende Fall hat weitgehende Ähnlichkeit — auch in bezug auf die Bindegewebsverhältnisse — mit einem von GAGEL (Abb. 22) mitgeteilten; jedoch geht dort aus Beschreibung und Abbildung nicht klar hervor, ob die Ependymverhältnisse denen unseres Falles entsprechen. Der Gliastift wird dort als stiftförmiges Gliom bezeichnet.

Eine mesenchymale Komponente in dem Ausmaß wie hier ist bei Störungen des Schließungsmechanismus selten. Wie sich die Mißbildung

gewöhnlich im wesentlichen an der Gestaltung und Entwicklung des Zentralkanalns bzw. des Ependyms manifestiert, so sind es auch meist ependymale Tumoren (OSTERTAG, THIELEN, KIRCH), also Ependymome, bzw. Neuroepitheliome, die bei dysraphischen Störungen zur Entwicklung kommen. Im Großhirn sind diese Tumoren relativ selten (22 unter 491 bei BAILEY und CUSHING); im Gegensatz dazu stehen sie unter den Rückenmarkstumoren an erster Stelle (42% bei KERNOHAN und Mitarb.). Letztgenannte Autoren, deren Zusammenstellung hauptsächlich auf Operationsmaterial aufgebaut ist, hatten in 9 Tumorfällen Gelegenheit, das ganze Rückenmark autopsisch zu untersuchen. Kombination mit Syringomyelie fand sich unter diesen 9 Tumoren 5mal (2 Ependymome, je 1 Haemangioblastom, Medulloblastom und Oligodendrogliom).

Die Kürze der Anamnese unseres Falles steht nur scheinbar im Gegensatz zu der Schwere des Befundes; bekanntlich treten des öfteren bei Sektionen als Zufallsbefunde ausgedehnte Gliastifte, Hydromyeliien oder Syringomyeliien zutage, die zeitlebens klinisch latent geblieben waren. So haben auch in diesem Fall die Hydromyelie und die Bindegewebisdystopie keine Symptome gezeitigt, ebensowenig die postfetalen Weiterbildungen der Hydromyelie (Verschluß und Rekanalisierung), da Form und Größe der Höhle sich, abgesehen von der sekundären Ausfüllung mit Faserelia, nach der Geburt nicht mehr wesentlich geändert haben. Die etwa 6 Jahre bestehenden klinischen Manifestationen gehen annehmbar im wesentlichen zu Lasten der paracavitären Ödem- und Hohlraumbildungen, für deren relativ kurzes Bestehen das massenhafte Vorkommen von Fettkörnchenzellen spricht; für die rapide Verschlimmerung innerhalb des letzten halben Jahres mit allen ihren Ausfallserscheinungen muß das expansive Wachstum des Ependymoms im Mittelabschnitt verantwortlich gemacht werden. Der Aufbau der Geschwulst aus weitgehend differenzierten Zellen scheint dem zu widersprechen und eine rasche Progredienz, wie sie dem klinischen Verlauf entspräche, unwahrscheinlich zu machen. Wir dürfen jedoch wohl auch für die im wesentlichen expansiv wachsende intramedulläre Geschwulst annehmen, daß sie erst von einer gewissen Größe an Symptome gemacht hat. Von einer bestimmten Grenze an hat bei den engen Raumverhältnissen des Rückenmarkes bereits eine Größenzunahme von 1 mm die schwerwiegendsten Folgen, ganz im Gegensatz zum Großhirn, das solche geringen Volumenzunahmen vielfach ohne Störung auszugleichen vermag.

Durch welche Faktoren die postfetale Weiterentwicklung der Fehlbildung veranlaßt, bzw. gefördert wurde, wissen wir nicht. Es ist sicher, daß eine so vielfache Dislokation und Mischung von Gewebsmaterial verschiedener Keimblätter wie im vorliegenden Fall die volle Entfaltung entwicklungsgeschichtlicher Determinanten verhindert, und daß statt der Stabilität voll ausentwickelter Architekturen nicht zur Wirkung

gekommene immanente Potenzen eine Instabilität in den ungeordneten Verhältnissen bedingen, die eines Tages mit oder ohne erkennbaren äußeren Anstoß zu neuem primitivem Wachstum Anlaß gibt. Daß das anamnestisch erwähnte Trauma 15 Jahre vor Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen dieser Anstoß gewesen sei, ist wegen des mangelnden zeitlichen Zusammenhanges wenig wahrscheinlich. Für den Krankheitsfortschritt von erheblicher Bedeutung sind sicher die paracavitären, ödematösen Zerfallshöhlen; aber sie sind sekundär. Sie beschränken sich nicht auf den Geschwulstbereich, sondern sind bereits im Halsmark vorhanden. Deshalb ist nicht anzunehmen, daß sie erst mit der Entstehung des Ependymoms aufgetreten sind, vielmehr dürften sie durch wahrscheinlich sehr langsam sich ausbreitende Veränderungen im Hydromyeliebereich hervorgerufen worden sein. Für das gegen Krankheitsende aufgetretene schwere Bild ist nach Lage des pathologisch-anatomischen Befundes, insbesondere der hochgradigen Rückenmarkskompression und Gewebsreduktion, das blastomatöse Wachstum der versprengten Ependymkeime verantwortlich zu machen.

Zusammenfassung.

Zur Untersuchung gelangte ein Fall von dysraphischer Entwicklungsstörung des Rückenmarkes, auf deren Basis sich Höhlenbildungen verschiedenen Charakters und ein damit verbundenes Ependymom entwickelt hatten. Es bestanden:

1. Drei vom mittleren Hals- bis zum unteren Thorakalmark reichende, unter sich abgeschlossene Hydromyeliehöhlen, von denen die orale und caudale an Stellen, wo von dorsal Bindegewebskeile eingedrungen waren, einen völligen Verschuß in Form einer zentralen Stiftgliose aufwiesen, während in der mittleren infolge völliger Auseinanderspaltung der Ependymformationen die Entwicklung einer ependymalen Geschwulst erfolgt war.

2. Eine kleinere, echte Syringomyeliehöhle im rechten Hinterstrangfeld des oberen Lendenmarkes.

3. Sekundäre paracavitäre Zerfallshöhlen im regulär gebauten Rückenmarksgewebe, bedingt durch chronische Zirkulationsstörungen (Stauungsödem).

4. Als Nebenbefund wurden mehrere neurinomatöse Knötchen am invaginierten Bindegewebe der dorsalen Raphe festgestellt, die wahrscheinlich ihren Ausgang von Gefäßnerven nehmen.

Literatur.

BARRAQUER u. DE GISPERT: Dtsch. Z.Nervenheilk. 141, 146 (1936). — BAILEY u. CUSHING: Die Gewebsverschiedenheit der Hirngliome usw. Dtsch v. A. Cammann, Jena 1930. — BIELSCHOWSKY u. UNGER: Syringomyelie mit Teratom- und extramedullärer Blastombildung. Zit. b. STAEMMLER. — BREMER: Dtsch. Z. Nerven-

heilk. **99**, 104, (1927). — Fortschr. Neur. **1**, 429 (1929); **9**, 103 (1937). — BÜCHLER: Mschr. Psychiatr. **79**, 375 (1938). — CAJAL: Histologie du système nerveux. Zit. b. STAEMMLER. — CORTEN: Zbl. Path. **56**, 362 (1932/33). — CURTIUS u. LORENZ: Z. Neur. **149**, 1 (1934). — GAGEL: Syringomyelie. Bumbke-Foerster, Handb. **16**, 319. Berlin 1936. — DÖRING: Nervenarzt **20**, 263 (1949). — ERNST: Mißbildungen des Nervensystems. SCHWALBE: Morphologie der Mißbildungen usw. Jena 1909. — GERLACH: Dtsch. Z. Nervenheilk. **5**, 275 (1894). — Virchows Arch. **295**, 449 (1935). — HENNEBERG: Mschr. Psychiatr. **47**, 1 (1920). — Berl. klin. Wschr. **1921/II**, 1289. — HENNEBERG u. KOCH: Mschr. Psychiatr. **54**, 117 (1923). — KERNOHAN, ADSON u. WOLTMANN: Arch. of Neur. **25**, 679 (1931). — KIENBÖCK: Jb. Psychiatr. **21**, 50 (1902). — KIRCH: Z. Neur. **117**, 321 (1928). — OSTERTAG: Z. Neur. **75**, 89 (1925). — Dtsch. Z. Nervenheilk. **57**, 147 (1930). — PHILIPPE ET OBERTHÜR: Revue neur. **8**, 171 (1900). — SCHIEFFERDECKER u. LESCHKE: Z. Neur. **20**, 1 (1913). — STAEMMLER: Z. Neur. **164**, 669 (1939). — Klin. Wschr. **20**, 1257 (1941). — Hydromyelie, Syringomyelie und Gliose. Berlin 1942. — THIELEN: Dtsch. Z. Nervenheilk. **35**, 391 (1908).

Dr. H. WEICHT, München 9, Maukestraße 12.