

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

## Ein weiterer Beitrag zur angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit)

Von  
W. SCHOLZ und W. WECHSLER

Mit 8 Textabbildungen, davon 1 farbigen

*(Eingegangen am 10. August 1959)*

So eindeutig Pathomorphologie, klinische Symptomatologie und Verlaufsform der 1926 von FOIX u. ALAJOUANINE beschriebenen Krankheit sind, so verschieden waren die ätiologischen und pathogenetischen, oft recht spekulativen Erörterungen in den folgenden Jahren. Im Blickwinkel der Betrachtungen lagen in erster Linie die für das klinische Verständnis des Krankheitsbildes wichtigen Myelonekrosen der unteren Rückenmarksabschnitte und nicht die typischen Gefäßveränderungen, denen zuweilen nur eine akzidentelle Bedeutung zugesprochen wurde. Die Frage, ob die Gefäß- und Rückenmarksveränderungen zusammengehören, und in welcher Beziehung sie zueinanderstehen, mußte so lange ungelöst bleiben, bis zutreffende ätiologische und pathogenetische Vorstellungen entwickelt worden waren. Einer richtigen Beantwortung standen die an Einzelfällen der ersten Zeit entwickelten Hypothesen im Wege, die von einer infektiösen (FOIX u. ALAJOUANINE), bakteriell-toxischen (DANSMANN) oder allergischen (ZEITLHOFER) Natur des Prozesses sprachen und die letzten Endes auf die Anschauung zurückgehen, daß die Foix-Alajouaninesche Krankheit eine echte Entzündung des Rückenmarks darstelle, wie es ja auch in der ursprünglichen Bezeichnung „Myélite nécrotique subaigue“ zum Ausdruck kommt. Bei der bestehenden Unsicherheit wurden viele Fälle nekrotisierender Rückenmarksveränderungen der oben erwähnten Krankheit zugerechnet, ohne daß auf die charakteristischen Gefäßveränderungen geachtet wurde. BODECHTEL, zit. bei GIAMPALMO, hat darauf aufmerksam gemacht, daß Gefäßveränderungen und Myelonekrosen zur nosologischen Diagnose gehören und — was nicht minder wichtig ist —, daß es sich bei den spinalen Veränderungen nicht um eine echte Myelitis, sondern um eine

„nekrotisierende Myelopathie oder Myelomalacie“ handelt, eine Ansicht, die bereits LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC u. KYRIACO 1931 geäußert hatten. Der im amerikanischen Sprachgebrauch von MOERSCH u. KERNOHAN 1934 vorgeschlagene Terminus „progressive Nekrose des Rückenmarks“ wird diesem Tatbestand ebenfalls gerecht, hat aber eine unzulässige Ausweitung auf ätiologisch anders geartete Rückenmarkskrankheiten erfahren. Die ursprünglich der Foix-Alajouanineschen Krankheit zugerechneten Fälle von VAN BOGAERT, LEY u. BRANDES, MARINESCO u. DRAGONESCO, GAGEL u. REINER, JITOMIRSKAJA u. OVTCHARENKO, RISER, GERAUD u. PLANQUES, JUBA, DANSMANN, ZEITLHOFFER, ANTONI, MICHEJEW, sowie der Fall 1 von GREENFIELD u. TURNER müssen aus dem Kreis dieser Erkrankung ausgeschieden werden. Das gilt auch für etliche von MOERSCH u. KERNOHAN, JAFFE u. FREEMAN referierte und publizierte Fälle.

An eine Bedeutung der Gefäßveränderungen für die Pathogenese der Rückenmarksläsionen wurde zwar bereits von FOIX und ALAJOUANINE, vor allem aber von LHERMITTE u. Mitarb. sowie von GREENFIELD u. TURNER gedacht, wenngleich die Interpretationen auch sehr verschiedene Wege gingen. STOLZE konnte 1949 auf Grund eines besonders günstig gelagerten Falles, der allerdings die Medulla oblongata vorzugsweise betraf, besonders klar zum Ausdruck bringen, daß die *auf die Venen beschränkten Gefäßveränderungen* „Anlageanomalien“ darstellen und das Primäre sind, die Veränderungen am zentralnervösen Gewebe hingegen erst sekundär auftreten. Die nosologische Stellung der Krankheit haben dann SCHOLZ u. MANUELIDIS 1950 als Angiodysgenese der Rückenmarksgefäße mit fakultativer Beteiligung des Rückenmarksgewebes bestimmt und sich auch eingehend zur Pathogenese der Rückenmarksveränderungen geäußert. Sie bezeichnen die „Myélite nécrotique subaigue“ als „Angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie“, stellen als das „ausschlaggebend Ursächliche“ die Dysgenesen der extra- und intraspinalen Rückenmarksgefäße heraus und führen die fakultativen Rückenmarksschäden pathogenetisch auf eine Störung der Schrankenfunktion zwischen Blut und zentralnervösem Gewebe mit Ödem und plasmatischer Infiltrationsnekrose zurück.

In dem 1957 von BODECHTEL u. ERBSLÖH erschienenen Handbuchartikel wurde die Foix-Alajouaninesche Krankheit unter der Überschrift „Angiodysgenetische Myelomalacie“ prägnant und übersichtlich dargestellt. Dieser Bezeichnung schließen sich LINOLI, SCHLIACK u. FÖLSCH, sowie OSTERLAND in erst kürzlich publizierten Arbeiten an. Nach den obigen Ausführungen stellt sich aber die Frage, ob die Myelonekrosen tatsächlich unter den landläufigen Begriff der Malacie fallen. Unter Erweichung versteht man im allgemeinen den akuten Zusammenbruch des nervösen Gewebes, der in der Regel durch eine entsprechend akute

örtliche Störung des Blutkreislaufes von hinreichender Intensität und Dauer verursacht wird. Es ist von sekundärer Bedeutung, ob es etwa durch Stauung im venösen Abflußgebiet noch in die Nekrose hineinblutet und die weiße Erweichung dadurch zur hämorrhagischen Erweichung wird. Das Wesentliche im Zentralnervensystem ist die akute Koliquation des Gewebes. Diese Form der Gewebse Nekrose ist pathogenetisch und morphologisch von der sogenannten plasmatischen Infiltrationsnekrose (SCHOLZ) zu unterscheiden, die auf einem Vorgang beruht, der an anderen Geweben von SCHÜRMANN und McMAHON als „Dysorie“ bezeichnet worden ist. Bei ihr ergießen sich als Folge schwerer Störungen der Bluthirngewebsschranke eiweißreiche Bestandteile des Blutserums in das nervöse Gewebe, die dort offenbar schon intra vitam zur Gerinnung kommen und durch Aufhebung der Sauerstoffdiffusion und Stoffaustauschvorgänge die umflossenen Gewebsbestandteile zum Erliegen bringen. Wenn sich BODECHTEL u. ERBSLÖH, LINOLI und OSTERLAND auch den Ansichten von MARKIEWICZ, SCHOLZ u. MANUELIDIS über die formale Genese des nekrotisierenden Rückenmarkprozesses anschließen, so scheint der Ausdruck Myelomalacie in diesem Zusammenhang die Sachlage nicht treffend zu bezeichnen, zumal es sich um einen chronisch progressiven Vorgang handelt und auch die Organisationsvorgänge anders ablaufen als bei den echten Erweichungen. Die beiden differenten Tatbestände mögen dem bloßen Auge des Betrachters an den kleinen Verhältnissen des Rückenmarkquerschnittes ähnlich erscheinen; daher mag es auch kommen, daß der pathogenetischen Analyse vielfach nur eine beiläufige Beachtung geschenkt wurde. Dies wird auch an jüngst erschienenen Arbeiten deutlich. So sehen z. B. MAIR u. FOLKERTS, BLACKWOOD und in gewissem Sinne auch ANTONI die Ursache der Gefäß- und Rückenmarksveränderungen in einer spinalen Thrombophlebitis, während KOENIG die Foix-Alajouaninesche Krankheit der Bürger-Winiwarterschen Endarteriitis obliterans zuordnet. SUTER-LOCHMATTER spricht von einer stenosierenden und obliterierenden Endophlebitis bei primärer Varicosis spinalis. Diese nosologisch variierenden Auffassungen führen zudem zu der Vorstellung, daß den Rückenmarksveränderungen eine echte Myelomalacie zugrundeliegt, für die sich auch BRION, NETSKY u. ZIMMERMAN einsetzen, da sie glauben, daß die stenosierenden Gefäßveränderungen die Arterien und Venen gleichermaßen betreffen. Die verschiedenen Auffassungen von der nosologischen Stellung der Krankheit, insbesondere ihre Zuweisung zu entzündlichen thrombotischen oder endangiitischen Gefäßprozessen, und die Frage des Zustandekommens der chronisch progressiven Myelonekrosen mit entsprechendem klinischem Krankheitsverlauf rechtfertigen eine neuerliche Erörterung dieser Fragen an Hand eines besonders aufschlußreichen Falles.

### Eigene Beobachtung

H. Josef, Spengler, geb. 14. 10. 1898 in Wugowa (Jugoslawien), gest. 7. 2. 1958<sup>1</sup>.

F. A.: Vater 73-, Mutter 65jährig gestorben. 2 Geschwister.

E. A.: Als Kind Scharlach, 1916 Gonorrhoe, 1918 Verwundung der linken Schulter, 1943 Otitis media, 1952 Syphilisinfektion, die mit 5 Kuren behandelt wurde, nach denen die spezifischen Komplementbindungsreaktionen in Blut und Liquor negativ gewesen seien. Normale Schul- und Berufsausbildung. Zweimal verheiratet, aus der ersten Ehe 2 Kinder.

**Jetzige Erkrankung.** Schon vor derluetischen Infektion, also vor 1952, langsam ascendierende Paraesthesien, die von den Fußspitzen ausgehend in den folgenden 3 oder 4 Jahren bis zur Leistengegend emporsteigen. 1955 zunehmendes Schweregefühl in beiden Beinen; seit 1956 schmerzhaftes Hautbrennen unterhalb der Gürtellinie bis zur Oberschenkelmitte, „Muskelzittern“ in den Oberschenkeln, sowie zunehmende Kraftlosigkeit der Beine und langsam fortschreitende Lähmung der unteren Extremitäten. Gehunfähigkeit ab Januar 1957. Im Juni/Juli 1957 zunächst Retention, dann Incontinentia urinae, Obstipation. Ende Oktober 1957 Schmerzen in der rechten Schulter.

Am 2. 10. 1957 Einlieferung in das Kreiskrankenhaus Berchtesgaden und von dort Einweisung in die Universitätsnervenklinik München am 7. 11. 1957 mit der Diagnose „lumbale Querschnittslähmung“. *Aufnahmebefund.* Guter AZ, Puls 100/min, Blutdruck 150/90, Unterschenkelödeme bds. bis zum Knie. Innere Organe ohne krankhaften Befund. Keine Temperaturerhöhung. Blutbild bei mehrfach negativen serologischen Reaktionen (Wa.R., MKR und Cardiolipin) mit Ausnahme einer leichten Leukocytose von 9900 normal, Cystitis, BKS 26/52.

**Neurologischer Status.** Vollständige schlaffe Lähmung der unteren Extremitäten — lediglich das li. Bein kann adduziert werden — mit Areflexie, Atrophie und komplettem Ausfall der Oberflächen- und Tiefensensibilität bis zum Knie, darüber Herabsetzung derselben bis in Höhe von D12 bis L1. Klopfempfindlichkeit der Lenden- und Kreuzbeinwirbelsäule. Sacraler Decubitus. Bauchdeckenreflexe fehlen in den unteren Quadranten, in den oberen schwach erhältlich. Physiologische Reflexe, Motilität, Sensibilität und Koordination der Arme sind normal. Ebenfalls keine wesentlichen Veränderungen im Bereich der Hirnnerven. Genaue Angaben über die Blasen- und Mastdarmstörungen sowie über die Genitalfunktionen sind aus der Krankengeschichte nicht ersichtlich.

Ergebnis der Myelographie (Prof. DECKER): „Varicosis spinalis“ im unteren Hals-, ganzen Brust- und Lendenmark; außerdem Discushernien der beiden unteren lumbalen Bandscheiben. Mehrfache Liquoruntersuchungen zeigen eine abnehmende lymphocytäre Pleocytose (92/3—14/3) bei konstanter, etwa 6facher Eiweißvermehrung, eine mäßige Linkszacke der Mastixkurven, elektrophoretisch eine Vermehrung der  $\alpha$ -1-Globuline (12,4% und 9,9%), der  $\gamma$ -Globuline (16,1%, 13,1%), der am  $\alpha$ -1-Globulin wandernden Glucoproteine (27% und 32,9%) sowie eine Darstellung einer pathologischen Betalipidbande und Fettschleppe; serologische Reaktionen (Wa.R., MKR und Cardiolipin KBR) auf Syphilis bei 3 Untersuchungen negativ. Unter fortschreitender Verschlechterung des Allgemeinzustandes und einer aufsteigenden Cystopyelitis Exitus letalis am 7. 2. 1958 infolge Marasmus und terminaler Sepsis nach mehr als 6jähriger Krankheitsdauer im Alter von 60 Jahren.

**Klinische Diagnose.** Varicosis spinalis.

<sup>1</sup> Herrn Prof. KOLLE danken wir für die freundliche Überlassung der Krankengeschichte und des Zentralnervensystems zur histopathologischen Untersuchung.

**Befund der Körpersektion** vom 8. 2. 1958. (Pathologisches Institut der Universität München, Direktor Prof. Dr. W. BÜNGELER). Hochgradige Hypertrophie und Dilatation des Herzens (530 g) bei geringgradiger Coronarsklerose. Schweres Lungenödem mit Hypostase; hämorrhagische Tracheitis. Stauungsinduration und



Abb.1. Varizenähnliche Phlebektasie der Vv. spinal. dors. (a, c, d) et ventr. (b), sowie der aus einer auf- und absteigenden dorsalen Spinalvene gebildeten V. radicul. magna dors. ( $\times \times$ ). Kleinere Wurzel- und Rückenmarksvenen wesentlich schwächer verändert ( $\times$ )

geringe Verfettung der Leber. Stauung und Nephrose der Nieren, geringgradige Erweiterung des li. Nierenbeckens. Entzündliche Milzschwellung. Bandscheibendegeneration und Spondylarthrosis der Wirbelsäule, Vertebralvenen unauffällig. Handtellergroßer sacraler Decubitus.

### Nervensystem

**Sektionsbefund.** Das normal konfigurierte, formolfixierte *Gehirn* wiegt 1200 g (Frischgewicht 1270 g). Weiche Häute nur im Konvexitätsbereich der Großhirnhemisphäre leicht verdickt. Basale und piale Arterien frei von Wandverdickungen oder atheromatösen Wandeinlagerungen; hochgradige Stauung der normal angelegten und zahlenmäßig nicht vermehrten pialen Venen. Normal dimensioniertes

Ventrikelsystem mit glattem Ependymbelag und normalen Plexusverhältnissen. Stärkere Gefäßinjektion im Marklager des Gehirns und im Hirnstamm.

Am Rückenmark präsentieren sich nach Eröffnung des unauffälligen Duralsacks die weißlichblauen *großen Spinalvenen* mit hochgradiger Kalibervergrößerung, abnormer Schlängelung und auf Querschnitten mit hellgrauer bis weißlicher Wandverdickung und starker Lumenerweiterung, wobei die Gefäßveränderungen dorsal stärker ausgeprägt sind als ventral. Obwohl die Vv. spinalis ursprünglich eine Anastomosenkette bilden, imponieren sie vom Halsmark bis zur Cauda equina als einheitliche Gefäße. Die *Vena spinalis ventralis* liegt im Hals- und oberen Brustmark vor der Fissura mediana und neben oder unter der normalen A. spinalis

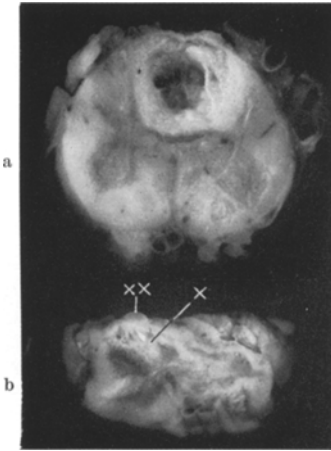


Abb. 2a. Blutungshöhle mit breiter weißlicher plasmatischer Infiltrationsnekrose der Randzone im mittleren Lumbalmark; b Verschmächtigung und Deformierung des Rückenmarks in Höhe von L 5/S 1: Die zentral gelegenen, dunkel verfärbten Partien entsprechen einem Haemangioma racemosum; im Hinterstrang endet die lumbale plasmatische Infiltrationsnekrose (x). Vollständiger Verschluß der thrombosierte ascendierenden V. spinal. (x x)

ventralis. Von D 3 an nimmt die ampullen- oder spindelförmige Volumenvergrößerung unter stärkerer Schlängelung zu. Die mäanderförmig gewundenen Gefäßabschnitte nehmen in Höhe von D 5, D 7 bis D 9 und D 11 bis D 12 mit ihren horizontalen und auf- und absteigenden Gefäßschlingen fast die ganze Fläche zwischen den ventralen Wurzeln ein (Abb. 1b). Im Lumbal- und Sacralbereich nähern sich die Verhältnisse wieder denen des Cervicalmarks. Die *Vv. radicul. ventr.* erscheinen mit Ausnahme der Wurzelvenen von C 6 und S 1 weniger stark alteriert. Die noch stärker vergrößerte und wandverdickte, stark gewundene V. spinal. dors. bedeckt zwischen C 6 und C 8 sogar die Wurzeleintrittszonen (Abb. 1a). Im oberen und mittleren Brustmark teilt sie sich in zwei Vv. spin. lat. dors. (eine Variationsmöglichkeit, die im Bereich der Norm liegt), die hier abwechselungsweise ventral und dorsal der Radices dors. verlaufen, um sich in Höhe von D 7 wieder zu einer gemeinsamen Dorsalvene zu vereinigen; von da an vergrößert sie sich caudalwärts zunehmend in serpentinös mäanderartigem Verlauf (Abb. 1c). Knäuelartig verflochten geht sie an der Grenze von Lumbal- und Sacralmark zusammen mit einer vom Conus an haarnadelförmig aufsteigenden, ebenfalls geschlängelten und verdickten Dorsalvene in eine gewaltig vergrößerte, etwa 3–4 mm dicke V. radicul. dors. magna über, die zusammen mit

dem Wurzelnerve von L 2 den Subarachnoidalraum des Rückenmarks auf der li. Seite verläßt (Abb. 1d). Kongruente, aber wesentlich schwächere Veränderungen sind an den *dorsalen Wurzelvenen* in verschiedenen, aber nicht allen Höhen zu finden, vereinzelt aber auch an den *Vv. later.* sowie den zur *Vasocorona* gehörenden Ästen.

Die weichen Rückenmarkshäute sind lumbal und sacral leicht getrübt; das Rückenmark weist im Lendenschnitt eine leichte Volumenvergrößerung und starke Konsistenzverminderung, im Sacralmark und Conus medull. eine starke Verschmächtigung und feste Beschaffenheit auf. Im Hals- und Brustmark Verfärbung der Gollischen Stränge. In Höhe von L 3 befindet sich ein den ganzen Hinterstrang und ein Hinterhorn einnehmender milchigweißer Bezirk von herabgesetzter Konsistenz mit zentraler Cyste, der von spindelförmiger Gestalt sich von L 1 bis L 5 erstreckt (Abb. 2a). Die graue Schmetterlingsfigur wird in Höhe von L 4 undeutlich.

Von L5 bis S4 sind die zentralen Partien graubraun verfärbt, die weiße Substanz ist auf einen schmalen peripheren Streifen reduziert (Abb.2b). Hier ist die vollständig verschlossene Dorsalvene von porzellanweißer Farbe.

**Histologischer Befund.** Leptomeningen des *Gehirns* nur im Konvexitätsbereich des Frontallappens mäßig fibrotisch. Arterienstämme und -äste der Basis und des Groß- und Kleinhirns unverändert. In Pallidum, Substantia nigra, Nucl. dentatus

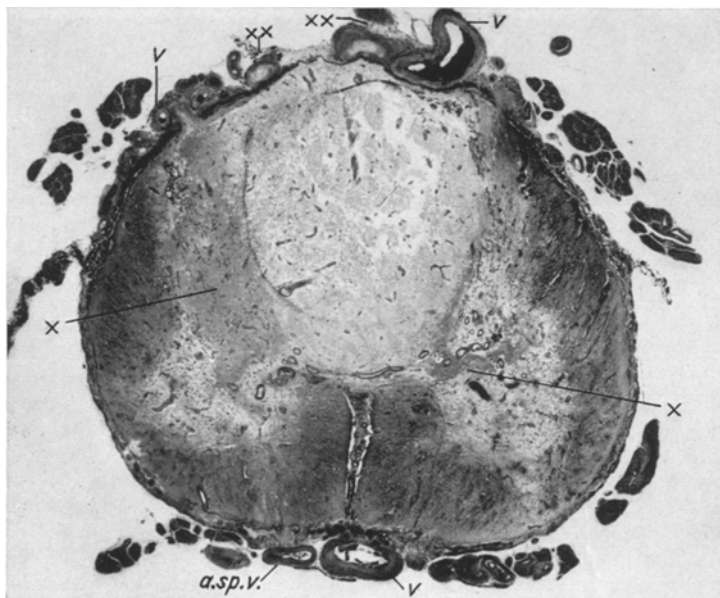


Abb.3. Mit Erythrocyten und Detritus gefüllte Blutungshöhle im Hinterstrangsbereich; in den angrenzenden Bezirken Bildung ausgedehnter Plasmasseen (x) (entspricht Abb.2a). Extraspinalen Venen (v) produktiv-ektatisch verändert. Fibrose der intraspinalen Gefäße. Organisierte Thrombose aufsteigender dorsaler Venen (x x). A. spinal.ventr.normal (a. sp. v.) (VAN GIESON)

und der ganzen unteren Olive finden sich ischämische Nervenzellveränderungen. Im Bereich des Striatums, Thalamus stärkere Wandfibrosierungen der V. termin. und Neigung zur Bildung dünnwandiger ektatischer Venen. Paramediane und parazentrale Venen der Medulla obl. ebenfalls fibrosiert. Auffallend starke Plexus-fibrosierung im Seiten- und 4.Ventrikel mit Umwandlung der Arterien- und Venen-adventitia, der Capillarwände und teilweise des Stromas in ein kollagenes kernarmes oder kernloses Bindegewebe mit vereinzeltem Schwund des Plexusepithels. Keine Ependymveränderungen.

Da der Gefäß- und Rückenmarksprozeß gewisse topische Eigentümlichkeiten aufweist, wurde zu deren besserer Erfassung die Medulla obl. und das Rückenmark in 18 verschiedenen Höhen (von L2 bis S5 jedes Segment) mit verschiedenen histologischen Methoden untersucht.

**Extramedulläre Gefäße.** Venenveränderungen beginnen bereits in Höhe der Medulla obl. dicht hinter der Brücke in Form von stärkeren Phlebektasien, teilweise mit extremer Verdünnung der Wand, die hier nur noch aus dem Endothelhäutchen und einer schmalen Adventitiallamelle besteht. Schon in unteren Abschnitten der

Medulla obl. treten an den *Vv. spinal. dors. et ventr.* die ersten charakteristischen Wandverdickungen auf, die über das ganze Rückenmark bis zur Cauda equina zu verfolgen sind. Während in Höhe der Medulla und des oberen Halsmarks fibrotische, mehr oder minder zellreiche Adventitialverbreiterungen vorherrschen, treten im unteren Halsmark fibroplasten- und fibrocytenreiche Intimaproliferationen mit zwiebelschalenförmiger Kollagen- und Reticulinfaserbildung ohne Elasticaneubildung hinzu. Diese dorsal stärker als ventral ausgebildeten und caudal zunehmenden, meist konzentrischen, aber auch exzentrischen hochgradigen Wandverdickungen und Gefäßdilatationen erreichen ihr Maximum in Höhe von D7 bis L5. Lumbal und sacral werden die Lumenerweiterungen durch exzessive produktive Wandveränderungen kompensiert, so daß die Lumina von normaler Weite, stellenweise aber auch beträchtlich verengt sind. Die von S5 bis L3 aufsteigende *V. spinal. dors.*, die in die durchgängige *V. radicul. magna dors.* einmündet, ist durch einen alten, fast kernlosen, vollständig kollagenisierten Thrombus verschlossen (Abb. 3).

Während in Höhe von C4 und D2 die *Wurzelvenen* noch unauffällig sind, nehmen sie ab D7 in zunehmendem Maße an den beschriebenen Veränderungen teil. Daneben treten im Lumbalbereich an erweiterten Wurzelvenen vereinzelt echte Hyalinosen mit Ausfällungen von fädigem Fibrin und Ablagerung von sudanophilen Substanzen innerhalb der im van Gieson-Präparat homogen gelbbraun gefärbten Gefäßintima auf; in deren Umgebung sind bisweilen hämosiderinspeichernde Histiocyten und geringere Markscheidenansätze zu beobachten. Auch die größeren und kleineren *Venen der Vasocorona* und die *Vv. sulci* zeigen in den oberen Rückenmarksabschnitten hauptsächlich fibrotische, in den unteren vorwiegend produktive Veränderungen, wobei hier die konzentrischen Gefäßwandproliferationen lumbal und sacral oft zu beträchtlichen Stenosisierungen des Gefäßlumens und auch einigen organisierten Thrombosen geführt haben.

Gegenüber den starken Venenveränderungen weisen die ventralen und dorsalen *Aa. radicul. et spinal.* sowie die *Arterien der Rückenmarkspерipherie* und die *Aa. sulci* im Hals-, Brust- und oberen Lendenmark keine Wandveränderungen auf. Erst im Lendenmark beginnen leichte Intimaproliferationen mit Elasticaaufsplitterung.

**Rückenmark und intraspinale Gefäßsystem.** Schon ab D2 treten in den Hinterhörnern, ab D7 auch in den Vorderhörnern- und Seitensträngen stärkere Gefäßwandfibrosierungen auf, die den Eindruck einer Gefäßvermehrung vermitteln. Es handelt sich dabei um leicht überdimensionierte, manchmal auch stenosierte oder obliterierte, kernarme und kernlose Kollagenrohre. Ab D9 ist eine angiomatöse Gefäßvermehrung in grauer und weißer Substanz unzweifelhaft (Abb. 3 und 5). Dabei treten etliche kernarme und zellreiche Gefäßkonvolute auf. Daneben finden sich auch zahlreiche echte Hyalinosen.

In Höhe von S3 ist der ganze Rückenmarksquerschnitt bis auf einen schmalen, gliösn vernarbten Randstreifen von einer dichten Wucherung kleinst- bis großkalibriger Gefäße ausgefüllt (Abb. 6), welche den Charakter der Erkrankung schlagartig enthüllt, nämlich als eine *Angiodysgenese*. Ihre intraspinale Ausprägung in dieser Höhe vermittelt den Eindruck eines *Angioma racemosum venosum*, wobei eine Differenzierung in Arterien und Venen freilich nicht mehr möglich ist.

Wie schon aus dem über 6 Jahre dauernden progressiven Krankheitsverlauf vermutet werden darf, gliedern sich die Veränderungen am Rückenmarksgewebe in ältere Ausfälle und jüngere Veränderungen, wobei noch zwischen prozeßbedingten und sekundären Phänomenen zu



unterscheiden ist. Zweifellos den Charakter aufsteigender sekundärer Degeneration tragen systematische Markscheidenausfälle in den Hintersträngen, die bis in die Hinterstrangkern zu verfolgen sind. Sie sind aus den prozeßhaften Veränderungen in den caudalen Rückenmarksabschnitten ohne weiteres erklärbar und für die Bestimmung des Prozeßcharakters ohne weitere Bedeutung, ebenso wie die sekundären Degenerationen der motorischen Wurzeln, die aus den völlig verödeten unteren Lumbal- und Sacralsegmenten austreten.

Prozeßhafte Ausfälle werden erst in Höhe von D11 recht deutlich. Sie bestehen in teils diffusen, teils herdförmigen, offensichtlich an Gefäßverläufe gebundenen Auslichtungen von Markfasern besonders in den Seitensträngen (Abb.4), die bereits zu einer mehr oder weniger dichten, konsekutiven Faserghiose Anlaß gegeben haben. Ihre Genese ist ihnen nicht mehr ohne weiteres anzusehen. Nur aus ihrer Intensivierung an der Rückenmarkspерipherie und ihrem teilweise fokalen Charakter ist die ehemals maßgebliche Mitwirkung vasaler Faktoren im Bereich des Abschnittes der Vasocorona spinalis noch ablesbar. Mehr Aufschluß geben die massiveren Zerstörungen des Rückenmarksgewebes, die wiederum in ältere und jüngere zerfallen.



Abb.4. Unteres Brustmark (D9): Hochgradige Lumenerweiterung und Wandverdickung der Spinalvenen (V), sekundäre aufsteigende Degenerationen in den Gollischen, diffuse Markscheidenlichtung in den Vorderseitensträngen. Im rechten Seitenstrangareal radlär ausgerichtete *primäre* Entmarkungsherdchen. (Markscheidenfärbung nach WOLTERS)

Die jüngste Veränderung finden wir in der weichen spindelförmigen Auftreibung des Rückenmarks in Höhe von L1 bis L5 (Abb.2a). Die bei der Autopsie festgestellte Cyste im Hinterstrang-Hinterhornbereich erweist sich mikroskopisch als eine noch ziemlich frische Blutungshöhle mit ausgelaugten, färberisch nur noch andeutungsweise darstellbaren Erythrocyten, die an der Peripherie in einen breiten Wall plasmatischer Infiltration des Rückenmarksgewebes übergeht, in dessen Bereich fast sämtliche Gewebsbestandteile im Sinne der plasmatischen Infiltrationsnekrose von SCHOLZ (1949) völlig zugrundegegangen sind (Abb.3 und 5). Die Existenz plasmatischer Seen im Gewebe ist in van Gieson-Präparaten leicht sichtbar zu machen; spärliche Hämosiderinablagerungen weisen darauf hin, daß auch im plasmatischen Infiltrationsbereich bescheidene Erythrodiapedesen stattgefunden haben. Abbau- und Abräumvorgänge mit Bildung spärlicher sudanophiler Substanzen sind hier nur an der Herdperipherie in den ersten Ansätzen vorhanden. Hier finden sich auch sudanophile Substanzen in den Wandungen mehrerer Gefäße abgelagert (Hyalinose). Im Innenbereich der plasmatischen Infiltrationsnekrose ist mancherorts reichlich Kernstaub aber keinerlei interstitielle Reaktion vorhanden; als einzige

Strukturen sind nur ein Teil der vermehrten kernlosen kollagenen Gefäßrohre erhalten geblieben (Abb.5). Trotzdem ist es zu einer Gewebsverflüssigung nicht gekommen. Vielmehr stellt sich der nekrotische Bezirk autoptisch und mikroskopisch als eine fremdkörperhaft wirkende, wahrscheinlich im Gerinnungszustand befindliche Materie dar. Mit der Zunahme der intraspinalen angiomatösen Veränderungen im unteren Lenden- und im Sacralmark trifft man mehr und mehr auf eine Mischung jüngerer und vorgeschrittener Prozeßstadien. Im Bereich von S3 ist das ganze Innere des verschmäligten Rückenmarks von kollagenem Bindegewebe ausgefüllt, das zum weitaus größten Teil den gewucherten intraspinalen, größtenteils kernlosen

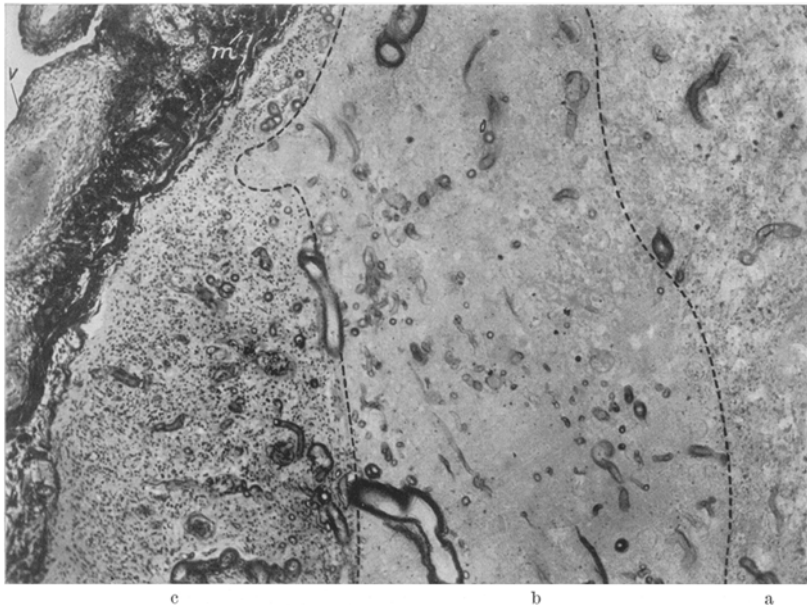


Abb.5. Dorsolaterales Teilstück eines Rückenmarksquerschnittes in Höhe von L 4. a mit Detritus gefüllte Blutungshöhle; b breiter konzentrischer Gürtel plasmatischer Infiltration von homogenem Aussehen; hier sind alle Strukturen bis auf einen Teil der kernlosen kollagenen und zum Teil verkalkten Gefäßrohre verschwunden; c Randzone, die noch spärliche Markfasern und zahlreiche Gliakerne enthält. *m* Meningealfibrose, *V* Pialvene mit kernreicher Wandhyperplasie. (VAN GIESON)

Gefäßen zugehört (Abb.6 u. 7). Zwischen denselben ist ein lockeres Netz von Primitivfibrillen ausgespannt, die nur teilweise eine geringe Kollagenimprägnation aufweisen. Wie Fettfärbung und Polarisierung zeigen, sind in die Maschen dieses Netzes größtenteils cholesterinesterhaltige Schaumzellen eingelagert (Abb.8). Von nervösen Strukturen ist in diesen Rückenmarkshöhen fast nichts mehr übriggeblieben. Nur in einem schmalen Streifen der Rückenmarkspерipherie finden sich noch spärliche Markfasern. Es liegt der Befund einer totalen Querschnittsläsion vor.

Auch hier liegt ebensowenig wie bei dem Befund im oberen Lendenmark eine Erweichung oder Malacie im landläufigen Sinne vor. Anstelle des zwischen den Gefäßkonvoluten der angiomatösen Neubildungen untergegangenen nervösen Gewebes ist es nämlich keineswegs zu einer cystischen Umwandlung des Gewebes gekommen; vielmehr ist der

entstandene Defekt durch ein Schaumzellengranulom ausgefüllt worden. Es ist das die Form, in der nach den Untersuchungen von MARKIEWICZ und CREDÉ sogenannte Koagulationsnekrosen im Zentralnervensystem organisiert werden. Der außergewöhnliche Umfang an nicht abtransportierten sudanophilen Abbauprodukten bei einem 6jährigen Krankheitsverlauf läßt den Schluß zu, daß auch an diesem Prozeßschwerpunkt

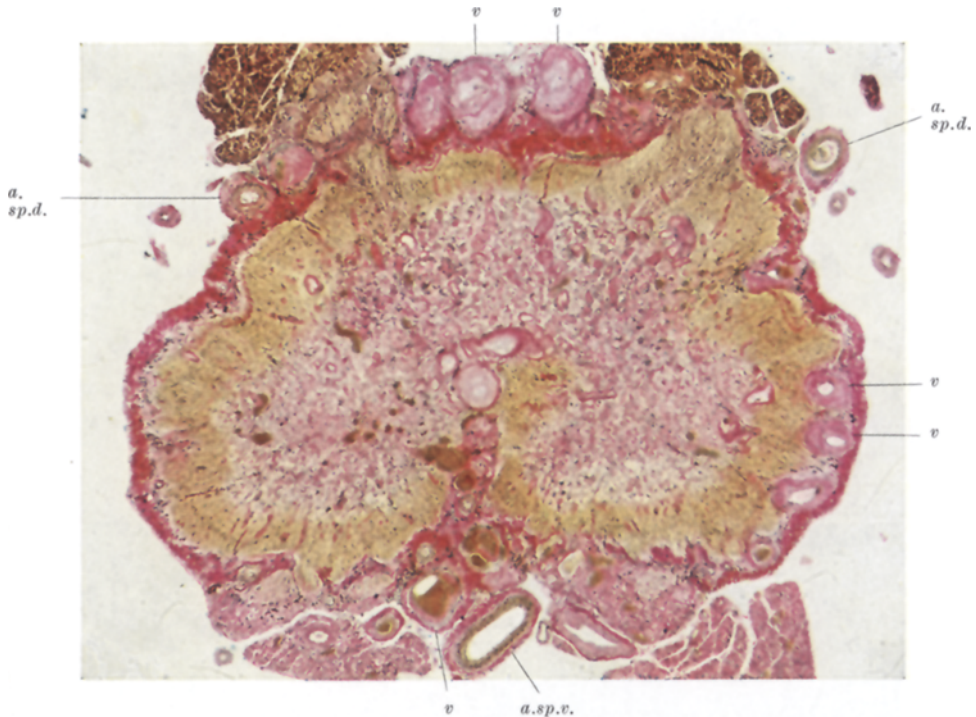


Abb. 6. Rückenmarksquerschnitt in Höhe von S 3. Die nervösen Strukturen sind vollständig zugrundegegangen, das Bild einer Querschnittsläsion ist verwirklicht. Die Rückenmarksperipherie wird von mäßig zellreichem faserigem Gliagewebe gebildet, das nach außen hin von einer mächtigen Meningealfibrose begrenzt ist. Die zentralen Rückenmarkspartien sind von kollagenem Gewebe angefüllt, das zum weitaus größten Teil aus zahllosen, meist kernlosen Gefäßkonvolenten jeden Kalibers besteht (Angioma racemosum), zwischen denen sich ein von Reticulinfasern gebildetes Schaumzellengranulom ausbreitet (siehe Abb. 7 u. 8). Hochgradige produktive Wandveränderungen der pialen und größeren intraspinalen Venen. Noch gut markfaserhaltige hintere und völlig entmarkte vordere Wurzeln. A. spinal. ventr. nur ganz unwesentlich beteiligt. (VAN GIESON-Färbung)

erschwerter Resorptionsverhältnisse wie bei einer „Koagulationsnekrose“ vorgelegen haben. Daß diese „Koagulationsnekrose“ im Sinne einer seinerzeit stattgefundenen plasmatischen Infiltrationsnekrose zu verstehen ist, darauf weisen neben älteren eine Reihe frischer Plasmaaustritte, zum Teil mit Erythrodiapedesen in der Randzone desselben Rückenmarksabschnitts hin.

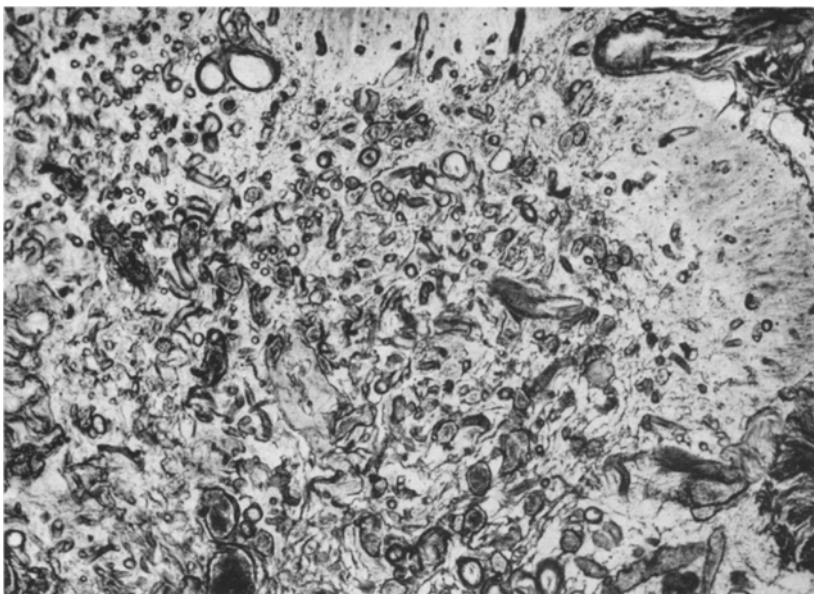


Abb.7.Reticulinfaserbildung in der Anordnung eines Schaumzellengranulomas innerhalb des in Abb.6 dargestellten Angioma racemosum. (Perdrau-Färbung)

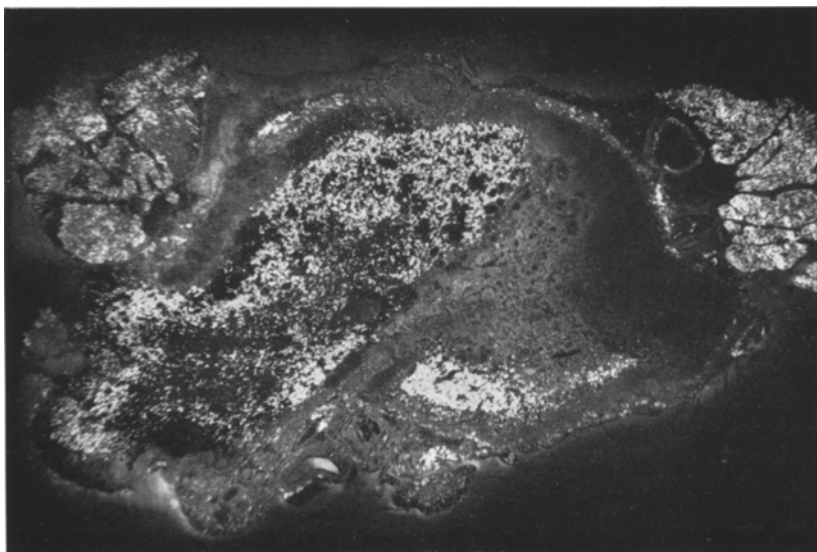


Abb.8. Ansammlung von massenhaft doppelbrechenden Cholesterin- und Cholesterinesterkristallen in dem Schaumzellengranulom im Bereich des Haemangioma racemosum (L 5/S 1). Die Menge der sudanophilen Stoffe ist erheblich größer

Die Angiomatose verliert sich in S 5, wobei auch eine Abnahme der Veränderungen an den äußeren Rückenmarksvenen zu beobachten ist. Fast in der ganzen Rückenmarkspерipherie treten hier wieder Markfasern und in der grauen Substanz auch Nervenzellen auf.

Abschließend sei noch kurz auf die Veränderungen der weichen Häute eingegangen. An den weichen Rückenmarkshäuten finden sich nur lumbosacral in örtlicher Nachbarschaft mit den Rückenmarksnekrosen hochgradige fibrotische Verdickungen (Abb. 5) sowie stellenweise lymphocytäre Infiltrate meningial und perivenös. Hier sind zelligfaserige Gliabiöschel in die Meningen hinaus und kollagenes Bindegewebe in die äußersten Schichten der weißen Substanz eingewuchert.

Als Nebebefund ist ein Adventitialneurom einer Arterie des Vorderhorns von S 5 zu erwähnen, wie es bei der Recklinghausenschen Neurofibromatose von SCHÖPE im Gehirn beschrieben wurde.

**Zusammenfassend ist festzustellen:** Eine autoptisch als Varicosis der äußeren Rückenmarksnerven und zum Teil auch der Wurzelvenen imponierende Anomalie stellt sich bei der mikroskopischen Untersuchung als eine auch auf die Rückenmarkssubstanz sich erstreckende Angiodysgenese dar, deren intraspinaler Teil den Charakter eines Angioma racemosum (venosum?) trägt. Im Bereich stärkerer Ausprägung der intraspinalen Angiodysgenese finden sich zum Teil in bunter Mischung jüngere und ältere Gewebsuntergänge, die in Höhe von S 3 durch Zerstörung der nervösen Strukturen zu einer kompletten Querschnittsläsion geführt haben. Die massiven Gewebsuntergänge stellen sich nicht als Erweichung dar, sondern haben den Gerinnungscharakter plasmatischer Infiltrationsnekrosen mit stark verzögerter Abräumung und Organisation. Ihren Ausgang nehmen sie von Veränderungen der Gefäßpermeabilität im Bereich der Angiodysgenese.

*Epikritisch* ist zu sagen, daß die langsam sich entwickelnde, chronisch progrediente Querschnittslähmung mit geringer Zell- und starker Eiweißvermehrung im Liquor und myelographisch diagnostizierter Varicosis spinalis pathologisch-anatomisch als angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie (Foix-Alajouanine) identifiziert werden konnte. Klinische Symptomatologie und progredienter Krankheitsverlauf finden in der fortschreitenden Angiomatose, den mehrzeitigen Veränderungen des Rückenmarksgewebes und deren spinaler Topographie ihre Erklärung.

### Diskussion der pathologisch-anatomischen Ergebnisse

Der Gefäßprozeß zeichnet sich durch recht charakteristische Befunde am Zentralnervensystem mit fast ausschließlicher Lokalisation am Rückenmark aus. Zwar finden sich bereits in den Stammganglien und der Medulla oblongata wandverdünnte dilatierte oder stärker fibrosierte Venen. Ausgeprägte extramedulläre Venenerweiterungen beginnen aber erst dicht unterhalb der Brücke; sie lassen sich über das ganze Rückenmark bis zur Cauda equina verfolgen. Dabei weist die starke Schlingelung

neben der Kalibervergrößerung auch auf eine erhebliche Längenzunahme hin. Bestehen die Wandveränderungen in Medulla oblongata und oberem Halsmark aus bindegewebigen Adventitialverdickungen, so treten ab C4 exzentrische und konzentrische Intimaproliferationen in der bekannten zwiebelschalenförmigen Anordnung von Kollagenschichten hinzu. Sacral sind die hyperplastischen Wandvorgänge so stark, daß sie die Lumenerweiterung kompensieren; es kommen sogar beträchtliche Stenosierungen vor. Auch die mittleren und kleineren Venen der Rückenmarkspерipherie und der Wurzeln nehmen in geringem Grade an den Veränderungen teil. Dagegen sind die Arterien nur von L 3 bis S 5 mit geringfügigen Intimaproliferationen beteiligt.

Die *intraspinalen Gefäßveränderungen*, bei denen zwischen einem *Gefäßum- und -neubau* zu unterscheiden ist, beginnen erst im obersten Brustmark, um bis zum Sacralmark zuzunehmen. Ab D7 dehnen sie sich auf die ganze graue Substanz sowie dorsale Teile des Seitenstrangs und schließlich auch den Hinterstrang aus. Erst an D9 ist eine sichere numerische Zunahme festzustellen. In Höhe von L5 bis S4 ist mit Ausnahme einer narbig gliösen Randzone fast der ganze Rückenmarksquerschnitt von hochgradig fibrotisch veränderten, großenteils obliterierten Gefäßen eingenommen, die hier das Bild eines Haemangioma racemosum vermitteln. In ihrer morphologischen Qualität stimmen die Gefäßveränderungen mit der von FOIX u. ALAJOUANINE gegebenen Darstellung und den Fällen der Literatur überein. Quantitativ übertreffen sie die zu unserer Kenntnis gekommenen einschlägigen Fälle. Die Ausfüllung fast des ganzen Rückenmarksquerschnittes in Höhe von L5 bis S4 mit kollagenem Bindegewebe, das zum weitaus größten Teil kernarmen Gefäßrohren jeden Kalibers zugehört, ist in Abb. 6 dargestellt und wird durch Abb. 8 ergänzt.

Danach dürfte die angiomatöse Natur der Rückenmarkerkrankung kaum noch angezweifelt werden können. Dabei ist zuzugeben, daß eine exakte Abgrenzung einer Varicosis von einem venösen Haemangiom gelegentlich auf Schwierigkeiten stößt und daß Übergangsformen vorkommen, worauf unter anderem schon von VIRCHOW, BORST, BENDA, HENSCHEN, VAN BOGAERT, SCHÖPE, ZÜLCH hingewiesen worden ist. Auch im vorliegenden Fall würde eine Beschränkung der Untersuchung auf die äußeren Rückenmarksvenen wahrscheinlich nur zu der bereits angiographisch getroffenen Feststellung einer Varicosis spinalis geführt haben, die ja auch isoliert vorkommt. Tatsächlich hat sie in keinem der von uns daraufhin überprüften Fälle von Foix-Alajouaninescher Krankheit der Literatur gefehlt, wenn sie auch in verschieden starker Ausprägung vorzukommen pflegt (FOIX u. ALAJOUANINE, LHERMITTE u. Mitarb., GREENFIELD u. TURNER, GIAMPALMO, PAARMANN, KOTHE, LINOLI, WYBURN-MASON, MOERSCH u. KERNOHAN, BIEMOND, BENDA,

ALEXANDER, LÖWENSTEIN, KYRIATOS, KOENIG, OSTERLAND, SCHLIACK u. FÖLSCH, NEUBÜRGER, FREED und DENST u. a.). Das maßgebliche Moment für das Auftreten von nekrotisierenden Vorgängen im Rückenmarksgewebe ist aber die Ausdehnung der Gefäßveränderungen auf den intraspinalen Bereich, der in der Regel viel begrenzter ist, als die „Varicosis“ der meningealen Venen.

Das Entscheidende für die Auffassung der intraspinalen Gefäßveränderungen als Angiomatose scheint uns die absolute Vermehrung der Gefäßrohre und die fortlaufende Neubildung von jungen zellreichen Gefäßkonvoluten zu sein, auf die unter anderem von BRASCH, GREENFIELD u. TURNER, SCHOLZ u. MANUELIDIS, PAARMANN hingewiesen worden ist. Darin ist auch die prozeßhafte Entwicklung einer Jahrzehnte lang erscheinungslosen Dysgenese in pathologisch-anatomischer und klinischer Hinsicht begründet. Die Unterschiede im Manifestationsalter und im Entwicklungstempo sind erheblich; der Grundcharakter des pathologisch-anatomischen Befundes bleibt davon unberührt. Auf Frühformen dieser Krankheit, sogenannte „formes frustes“, haben vor allem BODECHTEL u. ERBSLÖH hingewiesen; von diesen führen die klassischen Fälle von FOIX u. ALAJOUANINE zu unserem Befund, bei dem die intraspinale Angiomatose in einem wohl selten zu beobachtenden Ausmaß vorhanden ist. Er bestätigt wie kein anderer Fall die von SCHOLZ u. MANUELIDIS aufgestellte These, daß die Foix-Alajouaninesche Krankheit eine vorwiegend spinal lokalisierte Angiodysgenese darstellt.

Wenn auch die Publikationen immer zahlreicher werden, welche die angiodysgenetische Natur dieser Gefäßveränderungen anerkennen (WYBURN-MASON, BRION, NETSKY u. ZIMMERMAN, KOTHE, PAARMANN, LINOLI, BODECHTEL u. ERBSLÖH, SCHLIACK u. FÖLSCH, OSTERLAND, HETZEL), so ist doch auch eine Reihe anderer Auffassungen vertreten worden. Es erübrigt sich nach dem hier vorgetragenen Befund auf Deduktionen einzugehen, welche den Sachverhalt mit pathologisch-anatomischen Argumenten mit der Endangiitis obliterans (v. WINTWARTER-BUEGER) in Verbindung bringen wollen (KOENIG). Es seien aber kurz die Vorstellungen von MAIR u. FOLKERT, BLACKWOOD und in gewissem Sinne auch von ANTONI diskutiert. Sie betrachten, ausgehend von fakultativen entzündlichen Reaktionen und Thrombosen, die Foix-Alajouaninesche Krankheit als eine „Thrombophlebitis“ der Spinal-, Wurzel- und Vertebralvenen, die zu einer rückläufigen sekundären Schlingelung und Erweiterung der oberflächlichen Rückenmarksvenen und konsekutiven intraspinalen Gefäß- und Parenchymveränderungen führen sollen. Wenn eine Thrombophlebitis vorkommt, ist sie nur in einem kleinen Teil der Fälle beobachtet worden. Sie fehlt sicher in den Fällen von STOLZE, SCHOLZ u. MANUELIDIS und vor allem dem kürzlich von HETZEL bearbeiteten Fall, bei dem die extraspinalen und

vertebralen Gefäße histologisch untersucht worden sind. Im vorliegenden Fall sind allerdings an einer Stelle, nämlich im untersten Lumbal- und oberen Sacralmark frische und ältere Thrombosen der V. spinalis dors. sowie mittlerer und kleinerer Venen der Vasocorona und Fissura ventralis vorhanden. Bei der sehr viel größeren Ausdehnung des angiodysgenetischen Prozesses kann man ihnen aber nur eine akzidentelle, lokale und genetisch sekundäre Bedeutung zumessen. Trotz der alten vollständigen thrombotischen Obliteration der sacralen V. spinal dors. konnte es wegen der Abflußmöglichkeit über die maximal vergrößerte und durchgängige V. radicul. magna dors. zu keiner wesentlichen konsekutiven Stauung in cranialer Richtung kommen, welche die dort gelegenen Venenveränderungen zu erklären vermöchte. Solche Argumentationen versagen vollends für die gleichartigen Veränderungen der ventralen Rückenmarksvenen, zumal die Vertebralvenen bei der Obduktion keine Auffälligkeiten zeigten. Venöse Thrombosen im Bereich des spinalen oder vertebrealen Gefäßplexus dürften außerdem bei den ungemein großen Ausgleichsmöglichkeiten hämodynamisch kompensiert werden. Anderenfalls wären Erweichungen zu erwarten, die nicht zu den Rückenmarksveränderungen bei Foix-Alajouaninescher Krankheit gehören.

Es mag vorkommen, daß eine sekundäre Thrombose auch einmal eine lokale Erweichung produziert und daß es dadurch klinisch zu einem Krankheitsschub kommt. Im ganzen aber entspricht der Krankheitsverlauf einem über Jahre gehenden, schleichend progressiven Prozeß mit völlig undramatischem Beginn. Auch dadurch wird eine initiale, pathogenetisch bedeutsame Thrombose, die ja sehr einschneidende plötzliche Veränderungen bedingen müßte, ganz unwahrscheinlich. Vom Morphologischen her sei nur noch darauf hingewiesen, daß sich Merkmale venöser Angiodysgenese im vorliegenden Fall weit außerhalb eines spinalen Krankheitsbereiches bereits im Zwischen-, Mittel- und Nachhirn bemerkbar machen. Die vorliegenden Befunde weisen darauf hin, daß die Foix-Alajouaninesche Krankheit eine vorwiegend *venöse* Angiodysgenese darstellt, die den gemeinsamen Boden für die spinale Varicophlebektasie und das venöse (racemöse) Haemangiom bildet. Wir meinen den in bestimmten Grenzen variierenden Gefäßveränderungen mit der „elastischen“ Bezeichnung (venöse) „Angiodysgenese“ am ehesten gerecht zu werden.

Mit dieser genetischen Kennzeichnung ist das Wesen dieser Rückenmarkserkrankung aber nur unvollständig charakterisiert. Wohl ist in dem Wachstum der Angiodysgenese zu angiomatösen Bildungen die destruiierende Wirkung auf das Rückenmarksgewebe und der progressive klinische Verlauf begründet. Die Frage nach dem Wieso ist damit aber noch nicht beantwortet. Auch hierzu gibt die Untersuchung des vorliegenden Falles weiteren Aufschluß.



Es liegt auf der Hand, daß eine so schwere Umformung des spinalen Gefäßapparates auch eine beträchtliche Umgestaltung des spinalen Kreislaufes zur Folge hat, wobei dem Charakter der Gefäßveränderungen entsprechend chronisch-progressive Abflußstörungen auftreten dürfen. Wenn nun gar hier und da auch noch venöse Obliterationen und Thrombosen beobachtet werden, dürfte man sich über plötzlich auftretende, mehr oder weniger große Teile des Rückenmarksquerschnittes einnehmende ischämische Infarkte mit entsprechender klinischer Symptomatologie eigentlich nicht wundern. Das ist bei der Foix-Alajouanineschen Krankheit aber nun gerade *nicht* der Fall. Weder die typischen Körnchenzellerweichungen noch Cystenbildungen gehören zu ihrem gewöhnlichen morphologischen Erscheinungsbild, ebensowenig wie plötzlich auftretende Querschnittslähmungen den klinischen Regelverlauf charakterisieren. Sie entwickeln sich vielmehr aus kaum merklichen Anfängen in langen Zeiträumen schleichend progressiv, wobei zuzugeben ist, daß akute Krankheitsschübe vorkommen. Dem entspricht der Vorgang, der zum Untergang des Rückenmarksgewebes führt. Schon FOIX u. ALAJOUANINE haben nicht von einer Erweichung, sondern vorsichtig nur von einer „tendance nécrotique“ gesprochen. Später hat sich MARKIEWICZ um die Charakterisierung des Vorgangs bemüht, der dann von SCHOLZ u. MANUELIDIS als ein im wesentlichen dysorisches Geschehen im Sinne von SCHÜRMANN u. MCMAHON näher bestimmt worden ist. Dies wird durch die Befunde im vorliegenden Fall, der außer frischen Veränderungen auch späte Organisationsversuche zur Anschauung bringt, wiederum bestätigt.

Es überrascht nicht, daß es in der Spielbreite dysorischer Störungen der Blut-Gewebschranke auch einmal zu einer Blutungshöhle wie hier in Höhe des mittleren Lendenmarks kommt. Denn von der Flüssigkeits- bis zur Erythrodiapedese gibt es alle Gradabstufungen. Von einer gewöhnlichen Hämatomyelie unterscheidet sich die von einem breiten Wall rein plasmatischer Gewebsinfiltration umgebene Bluthöhle in unserem Fall schon durch ihre Lokalisation in den dorsalen Rückenmarkspartien und ihre breite Berührung mit der hinteren Rückenmarksoberfläche. Den multilokulären Gewebsinfiltrationen mit eiweißreichen Bestandteilen des Blutserums, die entweder spontan oder doch bei der Fixation gerinnen und dadurch färberisch darstellbar werden, folgt — wie von SCHOLZ 1949 dargelegt worden ist — jeweils die totale Nekrose der umflossenen Gewebsbestandteile. Ihre Größe schwankt von der Grenze der Wahrnehmbarkeit bis zu Umfängen, welche den größeren Teil des Rückenmarksquerschnittes einnehmen; sie kann wie im vorliegenden Fall über mehrere Rückenmarkssegmente reichen. Sicher erfolgen die dysorischen Vorgänge an verschiedenen Orten zu verschiedener Zeit, und manche größeren Infiltrationsbezirke kommen durch Konfluenz

kleinerer zustande. In dem großen frischen plasmatischen Infiltrationsbezirk im mittleren Lendenmark des vorliegenden Falles kommt der totale Charakter der Gewebsnekrose deutlich zum Ausdruck. Sie ist in ihren zentraleren Gebieten völlig kernlos, nur ein Teil der kernlosen kollagenen Gefäßrohre ist noch vorhanden. Deshalb kann auch keinerlei Gewebsreaktion innerhalb einer solchen plasmatischen Infiltrationsnekrose erfolgen; sie verhält sich vielmehr wie ein schwer angreifbarer Fremdkörper im Gewebe. Nur ganz zögernd kommt an der Nekroseperipherie ein Fettabbau und eine interstitielle Reaktion in Gang. Und hierin unterscheidet sich der Zustand von einer Erweichung, die sich in verhältnismäßig kurzer Zeit mit Fettkörnchen füllt und in der weiteren Entwicklung zur Cyste führt. Cysten finden wir trotz außergewöhnlicher Prozeßintensität und -ausdehnung nämlich auch dort nicht, wo der Vorgang wie im Sacralmark ein beträchtliches Alter hat und zu einer fast vollständigen Zerstörung der nervösen Gewebsbestandteile auf dem Rückenmarksquerschnitt geführt hat. Man ist allerdings zunächst überrascht, dort den größten Teil des Rückenmarksquerschnittes mit dicht gepackten, lipoiden, zum Teil noch doppeltbrechenden Substanzen angefüllt zu finden, so daß bei flüchtiger Betrachtung zunächst in der Tat der Eindruck einer Erweichung entsteht. Es zeigt sich aber bald, daß man es hier nicht mit lose im Raum liegenden Fettkörnchenzellen, sondern mit einem Schaumzellengranulom zu tun hat, bei dem jede lipoidführende Zelle in einem eigenen Bindegewebsfach liegt. Es ist das die Form, in der z.B. auch sogenannte Koagulationsnekrosen als nicht verflüssigte, schwer resorbierbare Substanzen im Zentralnervensystem nach MARKIEWICZ und CREDÉ organisiert werden. Der Nachweis einer vorangegangenen plasmatischen Infiltrationsnekrose läßt sich zwar an Ort und Stelle nicht mehr führen; aus der Art und Organisation und aus noch frischen dysorischen Vorgängen in unmittelbarer Nachbarschaft muß aber mit guten Gründen darauf geschlossen werden.

Noch ältere perivaskuläre Markfaserauslichtungen im unteren Brustmark und auch alte diffuse Faserauslichtungen an gleicher Stelle wird man zwanglos auf denselben Vorgang, vielleicht nur in der milderen Form eines Ödems beziehen können. An keiner einzigen Stelle stoßen wir jedenfalls auf die charakteristische Form eines ischämischen Infarkts, dem in der Regel die Gewebserweichung folgt. Es dürfte allerdings nicht zu leugnen sein, daß bei dem Vorgang der Dysorie neben den organischen Veränderungen der Gefäßwand hämodynamischen Faktoren eine wesentliche Bedeutung zukommt, worauf schon die Lokalisation in den druckmäßig belasteten tiefen Rückenmarksabschnitten hinweist.

Aus diesen Gründen halten wir es für sachlich begründet und begrifflich richtiger, die von BODECHTEL u. ERBSLÖH, LINOLI, SCHLIACK u. FÖLSCH, sowie von OSTERLAND gebrauchte Bezeichnung „angiodysgenetische

Myelomalacie“ nicht anzuwenden, sondern weiterhin die von SCHOLZ u. MANUELIDIS vorgeschlagene Kennzeichnung als „angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie“ beizubehalten.

### Zusammenfassung

Es wird über einen Fall Foix-Alajouaninescher Krankheit mit 6jähriger Krankheitsdauer berichtet. Klinisch verlief die Krankheit des 60jährigen Patienten unter einem langsam sich entwickelnden, chronisch-progredienten Querschnittssyndrom des Lumbosacralmarks mit geringer Zell- und starker Eiweißvermehrung im Liquor und myelographisch nachweisbarer Varicosis spinalis. Die autoptisch als Varicosis der äußeren Rückenmarksvenen und zum Teil auch der Wurzelnvenen imponierende Anomalie stellt sich bei der histopathologischen Untersuchung als eine sich auf die Rückenmarkssubstanz erstreckende Angiodysgenese dar, deren intraspinaler Teil im Lumbosacralmark den Charakter eines Haemangioma racemosum (venosum?) annimmt. Die in diesem Ausmaß selten zu beobachtenden intra- und extraspinalen Gefäßveränderungen bestätigen die nosologische Stellung dieser Krankheit als vorwiegend venöse Angiodysgenese des Rückenmarks. Im Bereich stärkerer Ausprägung der intraspinalen Angiomatose finden sich ältere und jüngere, verschieden große Gewebsuntergänge, bei denen es sich nicht um ischämisch-zirkulatorisch verursachte Erweichungen, sondern um plasmatische Infiltrationsnekrosen (SCHOLZ) handelt. Hierfür sind hochgradige dysorische Schrankenstörungen zwischen dem alterierten spinalen Gefäßapparat und dem nervösen Gewebe maßgeblich. Gegenüber den Kolliquationsnekrosen des ZNS zeichnen sie sich durch eine stark verzögerte Abräumung und eine schaumzellgranulomartige Organisation aus.

An Hand dieses Falles wird erneut auf die nosologische Stellung und die formale Genese dieser Krankheit eingegangen. Entgegen anderen Vorschlägen wird aus sachlichen und begrifflichen Gründen an der Bezeichnung „angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie“ festgehalten, da der extra- und intraspinalen Angiodysgenese des Rückenmarks in der Regel chronisch-progressive plasmatische Infiltrationsnekrosen und keine akuten Erweichungen zugeordnet sind.

### Literatur

ALEXANDER, K.: Angioma racemosum des Rückenmarks. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. 28, 246 (1922). — ANTONI, N.: Myelitis periphlebitica or angioma racemosum venosum medullae spinalis. Proc. 1st Intern. Congr. Neuropath. III, S. 557 (1952). — BENDA, C.: Angioma racemosum des Rückenmarks. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. 28, 245 (1922). — Venen. Handb. spez. path. Anat. und Histol. II, herausg. v. Henke-Lubarsch, Berlin: Springer 1924. — BIEMOND, A.: Un cas d'hémiangiome vertébrale extramédullaire et intramédullaire. Groupe. Belge d'Etudes oto-neuro-ophtalm. (Jubil.-Band) S. 630 (1951). — BLACKWOOD, W.: Vascular

disease of the central nervous system. In: Neuropathology, S. 94, herausg. v. Greenfield et al. Edward Arnold Ltd. London 1958. — Vascular diseases of the spinal cord. Proc. roy. Soc. Med., Section of Neurology, S. 543 (1958). — BODRECHTEL, G., u. F. ERBSLÖH: Die Foix-Alajouaninesche Krankheit (Myélite nécrotique subaigue-angiodysgenetische Myelomalazie). Handb. d. spez. path. Anat. und Histol., herausg. v. Henke-Lubarsch, XIII/1 B, S. 1576. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957. — BOGAERT, L. VAN: Pathologie des angiomatoses. Acta neurol. belg. **50**, 525 (1950). — BOGAERT, L. VAN, R. A. LEY et F. BRANDES: Contribution anatomo-clinique à l'étude de la myélite nécrotique subaigue de Foix-Alajouanine. Rev. neurol. **37**, 1 (1930). — BRASCH, F.: Über einen schweren spinalen Symptomenkomplex, bedingt durch eine aneurysma-serpentinumartige Veränderung eines Theils der Rückenmarksgefäße. Berl. klin. Wschr. **37**, 1210 (1900). — BRION, S., M. G. NETSKY und H. M. ZIMMERMAN: Vascular malformations of the spinal cord. A. M. A. Arch. Neurol. Psychiat. **68**, 339 (1952). — CREDÉ, H.: Beitrag zur Frage der Koagulationsnekrose im Zentralnervensystem. Z. ges. Neurol. Psychiat. **166**, 719 (1939). — DANSMANN, W.: Über die sog. Myelitis necroticans subacuta. Z. ges. Neurol. Psychiat. **168**, 644 (1940). — FOIX, CH., et TH. ALAJOUANINE: La myélite nécrotique subaigue. Rev. neurol. II, **1** (1926). — GAGEL, O., u. E. REINER: Zur Myelitis necroticans und Pathogenese des Ulcus ventriculi. Z. ges. Neurol. Psychiat. **175**, 333 (1943). — GIAMPALMO, V.: Zur Frage der „nekrotisierenden Myelopathie (Myelitis necroticans Foix und Alajouanine). Nervenarzt **16**, 168 (1943). — GREENFIELD, J. G., and J. W. A. TURNER: Acute and subacute necrotic myelitis. Brain **62**, 227 (1939). — HENSCHEN, F.: Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen. Handb. d. spez. path. Anat. und Histol., herausg. v. Henke-Lubarsch, XIII/3, S. 413. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955. — HETZEL, H.: Ein Fall von „Myélite nécrotique subaigue“ (Foix-Alajouanine) mit Syringobulbie und Syringomyelie. Manuskript. — JAFFE, D., and W. FREEMAN: Spinal necrosis and softening of obscure origin. A. M. A. Arch. Neurol. Psychiat. **49**, 683 (1943). — JITOMIRSKAJA, V., u. E. OVTCHARENKO: Über die nekrotische Myelitis. Sovet Psichonev. **13**, 59 (1937); ref. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **89**, 314 (1938). — JUBA, A.: Myelitis necroticans subacuta (Foix-Alajouanine). Dtsch. Z. Nervenheilk. **148**, 17 (1938). — Über die Myelitis necroticans subacuta. Mschr. Psychiat. Neurol. **114**, 225 (1947). — KOENIG, P. A.: Die Gefäßprozesse bei Myelitis necroticans. Virchows Arch. path. Anat. **327**, 737 (1955). — KOTHE, H.: Über die Angiodysgenesia spinalis. (Beitrag zur sog. Myelitis necroticans sowie zur Varicosis spinalis). Dtsch. Z. Nervenheilk. **169**, 409 (1953). — KYRATSOS, K.: Zur Klinik und Pathogenese der Myelomalazien. Inaug. Diss. München 1956. — LHERMITTE, J., FRIBOURG-BLANC et N. KYRIACO: La gloïse angéio-hypertrophique de la moelle épinière. Rev. neurol. II, **37** (1931). — LINOLI, O.: Das histologisch-anatomische Bild und die Pathogenese der angiodysgenetischen Myelomalacie der Foix- und Alajouanineschen Krankheit. Frankfurt. Z. Path. **69**, 247 (1958). — LÖWENSTEIN, K.: Angioma racemosum des Rückenmarks. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **28**, 246 (1922). MAIR, W. G. P., and J. F. FOLKERTS: Necrosis of the spinal cord due to thrombophlebitis. Brain **76**, 563 (1953). — MARINESCO, G., et ST. DRAGANESCO: Myélite nécrotique aigue. Etude anatomo-clinique de deux cas. Ann. Méd. **31**, 5 (1932). — MARKIEWICZ, T.: Zur Frage der „Koagulationsnekrose“ im Zentralnervensystem. Z. ges. Neurol. Psychiat. **159**, 27 (1937). — Zur Frage der „kolloidalen“ Degeneration und ähnlicher Vorgänge im Zentralnervensystem. Z. ges. Neurol. Psychiat. **159**, 53 (1937). — MICHEJEW, W.: Die akute Nekrose des Rückenmarks. Nevropath. psichiatr. **5**, 1020 (1936); ref. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **82**, 656 (1936). — MOERSCH, F. P., and J. KERNOHAN: Progressive necrosis of the spinal cord. A. M. A. Arch. Neurol. Psychiat. **31**, 504 (1934). — NEUBUERGER, K. T., CH. G. FREED and J. DENST: Vasa component in

syndrome of Foix and Alajouanine „subacute necrotizing myelitis“. A. M. A. Arch. Path. **55**, 73 (1953). — OSTERLAND, G.: Über angiodysgenetische Myelomalacien. Zbl. allg. Path. path. Anat. **99**, 413 (1959). — PAARMANN, H. FR.: Beitrag zur Myelitis necroticans. Virchows Arch. path. Anat. **322**, 695 (1952). — RISER, GERAUD, et PLANQUES: De l'encéphalomyélite nécrotique subaigue. Rev. neurol. **67**, 455 (1937). — SCHLACK, H., u. E. FÖLSCH: Über die angiodysgenetische Myelomalacie. Nervenarzt **29**, 392 (1958). — SCHÖPE, M.: Ein Beitrag zur Klinik und Pathologie des Angioma racemosum des Rückenmarks und seiner Häute. Z. ges. Neurol. Psychiat. **171**, 799 (1941). — Zur Pathogenese des Meningeoms und des zentralen Neurinoms bei der v. Recklinghausenschen Krankheit. Arch. Psychiat. Nervenkr. **186**, 603 (1951). — SCHOLZ, W.: Histologische und topische Veränderungen und Vulnerabilitätsverhältnisse im menschlichen Gehirn bei Sauerstoffmangel, Ödem und plasmatischen Infiltrationen. Arch. Psychiat. Nervenkr. **181**, 621 (1949). — SCHOLZ, W., u. E. E. MANUELIDIS: Myélite nécrotique (Foix-Alajouanine) — Angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie. Dtsch. Z. Nervenheilk. **165**, 56 (1951). — SCHÜRMANN, P., u. H. E. McMAHON: Die maligne Nephrosklerose, zugleich ein Beitrag zur Frage der Bedeutung der Blutgewebsschranke. Virchows Arch. path. Anat. **291**, 47 (1933). — SPILLER, W. G., and C. H. FRAZIER: Teleangiectasis of the spinal cord. Arch. Neurol. Psychiat. **10**, 29 (1923). — STOLZE, H.: Anlageanomalien der Rückenmarksvenen und Foix-Alajouaninesches Syndrom. Arch. Psychiat. Nervenkr. **185**, 370 (1950). — SUTER-LOCHMATTER, H.: Die spinale Varikose. Acta neurochir. (Wien) **1**, 154 (1950). — VIRCHOW, R.: Die krankhaften Geschwülste. Band 3, I. Berlin 1867. — WYBURN-MASON, R.: The vascular abnormalities and tumors of the spinal cord and its membranes. London: Kongton 1943. — ZEITLHOFER, J.: Zur Frage der Myelitis necroticans. Wien. Z. Nervenheilk. **3**, 344 (1951). — ZÜLCH, K. J.: Die Hirngeschwülste. Leipzig: Barth 1956.

Prof. Dr. W. SCHOLZ und Dr. W. WECHSLER,  
Hirnpathol. Institut der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie,  
Max-Planck-Institut, München 23, Kraepelinstr. 2