

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin
(ehem. Direktor: Professor Dr. med. H.-W. ALTMANN)

**Ein morphologischer Beitrag zur Kenntnis
der Foix-Alajouanine'schen Krankheit
(phlebodysgenetische Myelomalacie)* ****

Von
G. OSTERLAND

Mit 7 Textabbildungen

(Eingegangen am 31. August 1959)

FOIX u. ALAJOUNINE²¹ gliederten 1926 aus dem Kreise der Rückenmarkserkrankungen ein klinisch und anatomisch wohl charakterisiertes Krankheitsbild aus, das sie als „myérite nécrotique subaigue“ bezeichneten.

Die beiden französischen Neurologen beobachteten bei einem 29-jährigen und einem 27-jährigen Manne einen gleichartigen Krankheitsverlauf mit übereinstimmendem Obduktionsbefund. Klinisch sahen sie eine zunächst spastische, dann schlaffe amyotrophische, progressive Paraplegie der unteren Extremitäten und eine anfangs dissozierte, dann mehr und mehr umschriebene Empfindungsstörung, die mit einer gewissen Verzögerung dem Vorschreiten der paralytischen und amyotrophen Erscheinungen folgte. Die Liquoruntersuchung zeigte eine „dissociation albumino-cytologique“, d.h. eine massive Eiweißvermehrung mit leichter oder mäßiger Lymphocytose. Nach einem subakuten Krankheitsverlauf trat der Tod innerhalb von 2 Jahren ein.

Pathologisch-anatomisch entsprach diesem Krankheitsbild eine Nekrose des Rückenmarks, die vornehmlich die graue Substanz betraf, sich aber auch in beträchtlichem Ausmaße auf die weiße Substanz erstreckte. Diese „Myelitis“, die ihren Hauptsitz im Gebiet der Lumbosacralanschwellung hatte, war von einer Gefäßveränderung im Bereich der Intima und der Media begleitet, die als Endomesovasculitis gedeutet wurden. Sie betraf gleichermaßen die extra- und intramedullären Gefäße und bedingte eine Verdickung der Gefäßwand. FOIX u. ALAJOUNINE vertraten dabei die Ansicht, daß diese Gefäßläsionen auf dem Wege über Zirkulationsstörungen zur Nekrose geführt hätten. Indessen, nach den morphologischen Befunden war nicht anzunehmen, daß es sich um einfache ischaemische Nekrosen handelte, denn einerseits waren die venösen Gefäßschäden viel bedeutender ausgebildet als die arteriellen, andererseits waren die betroffenen Gefäße niemals obliteriert. Als letzte Ursache wurde in erster Linie an eine infektiöse oder eine toxische Schädigung gedacht, wobei den derzeitigen Kenntnissen entsprechend auch ein gleichzeitiger Befall der Gefäße und des Parenchyms von Viren erwogen

* Auszugsweise vorgetragen auf einer Sitzung der Berliner Pathologenvereinigung am 27. 1. 1959 [vgl. Zbl. allg. Path. path. Anat. 99, 413 (1959)].

** Das Manuskript hat der Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin als Inauguraldissertation vorgelegen.

wurde. Doch tauchte damals auch schon der Gedanke an eine Mißbildung der Gefäße auf, obwohl diese Möglichkeit nach den bislang vorliegenden Erfahrungen nicht eben wahrscheinlich erschien.

In den folgenden Jahren wurde teils unter dem Originaltitel, teils unter ähnlichen Namen, aber stets mit Bezug auf die Arbeit von FOIX u. ALAJOUANINE, eine Reihe ähnlicher Krankheitsfälle veröffentlicht, von denen aber nur ein Teil die von BODECHTEL u. ERBSLÖH⁶ kürzlich zusammengestellten für die Anerkennung notwendigen Voraussetzungen erfüllt und anatomisch hinreichend gesichert ist. (LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC u. KYRIACO⁵⁰, MARKIEWICZ⁵⁹, Fall 2 u. 3 von GREENFIELD u. TURNER²⁸, GIAMPALMO²⁷, STOLZE⁹⁸, SCHOLZ u. MANUELIDIS⁸⁸, PAARMANN⁷⁰, Fall 1 u. 2 von KOTHE⁴⁶, Fall 1 von KÖNIG⁴⁵, Fall 6 von KYRIATOS⁴⁹, LINOLF⁵² sowie Fall 3 von SCHLIACK u. FÖLSCH⁸³. Freilich ist wahrscheinlich, daß noch manch andere ältere und jüngere anatomische Beobachtung hierhergehört, auch wenn sich dies aus dem jeweils Mitgeteilten nicht mit absoluter Sicherheit entnehmen läßt*. Von all diesen Publikationen sind diejenigen von MARKIEWICZ⁵⁹, von STOLZE⁹⁸ sowie von SCHOLZ u. MANUELIDIS⁸⁸ besonders hervorzuheben. MARKIEWICZ (vgl. 65) fand nämlich bei seinem, klinisch durch einen typischen Verlauf ausgezeichneten Fall (68jähriger Mann) im Bereich des Lendenmarkes nicht nur wandverdickte Gefäße, Entmarkungsherde und Zelluntergänge, sondern auch eigenartige fremdartige Massen im Grundgewebe, vereinzelt auch in den Gefäßwänden, die er als „kolleide Degeneration“ bezeichnete. Da er die nämlichen „Ablagerungen“ auch noch bei anderen Erkrankungen gefunden hatte, z. B. bei einer progressiven Paralyse und bei einer Spätschädigung des Gehirnes nach Röntgenbestrahlung, bei Erkrankungen also, bei denen sowohl eine Parenchym- als auch eine Gefäßläsion vorlag, deutete er das kolleide Material als Mischprodukt, dessen eine Komponente der Blutbahn entstamme, während die andere dem Gewebe bzw. der Gefäßwand angehören müsse.

Auf diesen Befunden aufbauend, entwickelte dann STOLZE⁹⁸ unter SCHOLZ die heute weitgehend anerkannte Vorstellung von der Pathogenese des bis dahin als Myelitis necroticans bezeichneten Krankheitsbildes. Er fand bei der Obduktion eines 34 jährigen Mannes, bei dem sich langsam in Höhe von D₉ ein Querschnittssyndrom entwickelt hatte, im Bereich der Medulla oblongata einen Knäuel stark erweiterter extra- und intramedullärer Venen, die die gleichen Veränderungen zeigten, wie sie seinerzeit von FOIX u. ALAJOUANINE beschrieben worden waren. Dabei hatten sich im Rückenmark aber nur kleine Nekrosen ausgebildet, denn infolge der besonderen Lokalisation war der Tod ungewöhnlich frühzeitig eingetreten. STOLZE konnte somit beweisen, daß die Parenchymnekrose eine Folge der Gefäßveränderungen ist. Diese selbst entstehen nach seiner Ansicht auf dem Boden einer venösen Anlageanomalie, die dem Angioma racemosum venosum des Gehirnes weitgehend gleiche, und kämen dadurch zustande, daß dyshorische Vorgänge Faservermehrungen innerhalb der Gefäßwände hervorriefen. Dieselben Schrankenstörungen, die gleichen dyshorischen Durchtränkungen seien auch für die stets nachgeschalteten Veränderungen am nervösen Gewebe verantwortlich, während hypoxische Zustände erst in zweiter Linie Einfluß auf

* z. B. 3, 9, 10, 29, 48, 51, 53, 66, 99, 100, 104

das Parenchym gewinnen, da die Ganglionzellen auffallend lange erhalten bleiben.

In Ergänzung und Erweiterung dieser Gedankengänge betonen auch SCHOLZ u. MANUELIDIS⁸⁸ den angiogenetischen Charakter des Leidens. Ja, sie heben sogar hervor, daß die Rückenmarksveränderungen im Grunde nur eine fakultative Begleiterscheinung darstellten. Dennoch sei es berechtigt, die Myelopathie in den Vordergrund zu stellen, da erst sie es sei, die zu klinischen Erscheinungen führe und der Anlageanomalie Krankheitswert zukommen lasse. Daher nannten sie das anatomisch wohl gekennzeichnete Krankheitsbild „angiogenetische nekrotisierende Myelopathie“.

Diese Ansichten können heute als die herrschenden gelten. Einzig KÖNIG⁴⁵ hat sich ihnen nicht angeschlossen. Er stellt nämlich bei seinen beiden Fällen, von denen freilich nur der erste als ganz gesichert gelten kann, die Veränderungen an den Arterien in den Vordergrund und deutet sie als Endarteritis obliterans, während er die Venenerkrankung als sekundäre dyshorische Wandschädigung und Endangitis, die Capillarveränderung als sekundäre Teleangiektasie und die Markläsion dementsprechend wieder als hypoxämisch interpretiert.

Aus dem Gesagten ist klar, daß die Diagnose einer Foix-Alajouanine-schen Erkrankung streng genommen den Nachweis besonderer Venen- und eigenartiger Parenchymveränderungen voraussetzt.

Es ist daher bei dem derzeitigen Stand des Wissens wohl besser, jene Veröffentlichungen aus der Diskussion auszuklammern, die zwar von Rückenmarksnekrosen handeln, die charakteristischen Gefäßveränderungen jedoch vermissen lassen bzw. nur in angedeuteter oder nicht typischer Weise zeigen*. Ferner sind hier auch jene Fälle nicht näher zu erörtern, die nur klinisch beobachtet wurden^{46,49,83,91} oder bei denen zwar ein Querschnittssyndrom bestand und bei der Laminektomie erweiterte und geschlängelte meningeale Gefäßknäuel gefunden wurden, eine histologische Untersuchung aber nicht vorliegt**, weil sich hinter diesem makroskopischen Bild möglicherweise auch andersartige Gefäßanomalien verbergen können. Gibt es doch auch histologisch gesicherte Fälle von Myelomalacie, denen ganz andersartige Gefäßprozesse zugrunde liegen, als hier besprochen werden sollen***.

Diese Übersicht zeigt, daß von dem Krankheitsbild bisher nur wenig Fälle sorgfältig genug histologisch untersucht worden sind und daß deshalb noch eine Reihe von Fragen offensteht. Daher sollen zwei eigene Beobachtungen eingehender geschildert werden, zumal die feingeweblichen Veränderungen ungewöhnlich ausgeprägt waren und das bisher Bekannte in manchen Einzelzügen bereichern. Darüber hinaus möchten wir auf Grund unserer Befunde zu dem immer noch umstrittenen (vgl.^{6,45,100}) Problem ihrer formalen Pathogenese Stellung nehmen und dadurch zur

* 7,8,16,18,25,26,32,35,36,38,39,42,57,60,61,62,72,74,106.

** 1,11,14,18,19,22,30,33,63,67,71,73,75,78,79,81,84,94,100,104.

*** z. B. 2,12,23,24,31,40,41,54,55,58,64,96,97,101.

exakteren Abgrenzung der Foix-Alajouanineschen Erkrankung in dem größeren Rahmen der Myelomalacien beitragen. Daß dieses Leiden nicht so selten ist, dafür spricht nicht nur die Fülle der oben angeführten „verdächtigen“, wenn auch nicht bis ins letzte gesicherten Beobachtungen, sondern ebenso die Tatsache, daß wir selbst im Laufe eines Jahres zwei einander weitgehend gleichende Obduktionsbefunde erheben konnten.

Beobachtungen *

Fall 1. 54-jähriger Mann, geb. 1904, gest. 1958 (SN 275/58).

Krankheitsverlauf. Bereits im Jahre 1945 heftige, von den Oberschenkeln in die Füße ausstrahlende, besonders die Kniegelenke betreffende Schmerzen. Beim Gehen leichte Ermüdbarkeit und Schwerwerden der Beine. In den Fingerspitzen Taubheitsgefühl. Damals wurde eine Polyneuritis angenommen mit besonderer Beteiligung der Beine in Form einer schlaffen Parese und einer von der Kniegelenksgegend nach unten zunehmenden Anästhesie. Später dann jahrelange Behandlung wegen „Arthrosis“. Im August 1957 Krankenhausaufnahme wegen akuter Harnverhaltung und anschließend Überweisung in die Neurologisch-Neurochirurgische Klinik der Freien Universität wegen Verdacht auf einen gutartigen Rückenmarkstumor. Hier gab der Pat. an, daß er seit einem halben Jahre zunehmende Beschwerden beim Wasserlassen und seit 2 Jahren Schwierigkeiten mit dem Stuhlgang habe, den er in letzter Zeit immer erst sehr spät bemerkt habe. In der letzten Woche sei dann zu dem bisherigen Schweregefühl in beiden unteren Extremitäten noch eine Lähmung des re. Beines hinzugekommen, li. sei der Fuß bis zum Knöchel taub.

Neurologischer Befund (gekürzt). Untere Extremitäten: Tonus re. stark, li. weniger gesteigert. Trophik: seitengleich normal. Grobe Kraft: im re. Bein nur Großzehenbewegung, im li. Bein alle Bewegungen möglich, aber in der Kraft vermindert. Reflexe: PSR re. gesteigert, mit leichtem Klonus, li. lebhaft. ASR re. etwas lebhafter als li. Babinski, Gordon, Oppenheim li. mehr als re. positiv. Analreflex negativ. BDR in den oberen Quadranten seitengleich auslösbar, in den unteren kaum nachweisbar. Sensibilität: Ab L₁ Störung vom Typ des BROWN SEQUARD. Völlige Analgesie und Anästhesie auch für warm und kalt im re. Bein-Thermanästhesie im li. Bein, Anästhesie und Analgesie des li. Fußes. Lasègue, negativ. Vegetativ: Blasen- und Mastdarminkontinenz. Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule ohne pathologischen Befund, bei der Myelographie kein sicherer Stop. Liquor: lumbal 18/3 Zellen, GE (nach BRANDBERG) 3 mg-%, Eiweißrelation (KAFKA) GE 1,6, Globulin 0,4, Albumin 1,2. Flache Mastixzacke. Wa.R. negativ. Farbe des Liquors klar, Pandy+, Nonne opal. Suboccipital 164/3 Zellen, 20 mg-% Eiweiß. Nach 3 Wochen hatte sich eine völlige Reithosenanästhesie und totale Analgesie bis L₁ entwickelt. Daraüber hinaus bestand ein inkonstant hyperpathischer Bezirk ab D₁₁/D₁₂. — Es wurde ein Gefäßprozeß im Sinne einer irreparablen spinalen Mangledurchblutung im Conus-Caudabereich angenommen. Nach insgesamt 5 Monaten Krankenhausaufenthalt Exitus unter hohen Temperaturen bei ausgedehntem Decubitus.

Ergebnis der Körpersektion. Chronisch-substantielles Lungenemphysem, chronisch-eitrige Tracheobronchitis und Peribronchitis mit frischer disseminierter, eitriger Bronchopneumonie in beiden Lungenunterlappen. Schlaffe Dilatation des li.

* Wir danken Herrn Prof. Dr. A. STENDER, Direktor der Neurologisch-Neurochirurgischen Klinik der Freien Universität Berlin, für die Überlassung der Krankengeschichten.

Herzens bei geringfügiger Coronararteriensklerose. Schwere chronisch-hämorrhagische Urocystitis. Schwerste diffuse Verfettung der Leber. Reticulumzellhyperplasie der Milz. Einzelne Magenschleimhautblutungen.

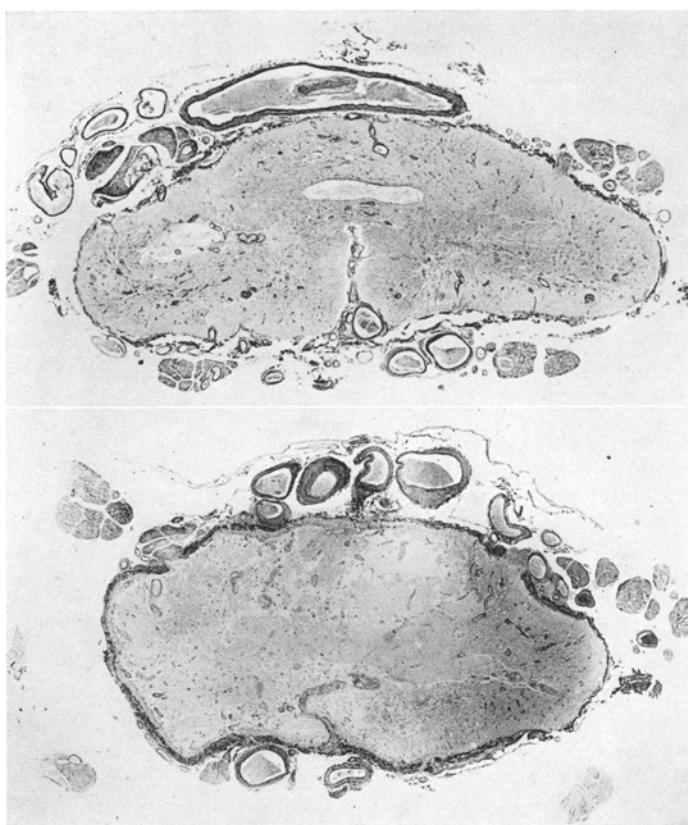


Abb. 1. Rückenmarksquerschnitte in Höhe des mittleren und unteren Lendenmarkes. Stark erweiterte und zum Teil auch wandverdickte meningeale Venen. Hochgradig verändertes Markgewebe mit einzelnen reaktionslosen Erweichungshöhlen. Fall 1. Formol; van Gieson 1 : 9

Sektion des ZNS. Hirngewicht 1525 g. Hirnwindungen abgeflacht, Meningen zart. Hirnbasisarterien mit fleckförmigen, weißlichgelben Intimaeinlagerungen. Auf Frontalschnitten durch das Gehirn keine Besonderheiten.

Rückenmark *in toto* aus dem Rückenmarkskanal herausgelöst und in Formalin fixiert. Nach dem Aufschneiden des Duralsackes fallen sogleich, in Höhe des mittleren Brustmarks beginnend und sich bis zum unteren Lendenmark hin fortsetzend, stark geschlängelte, erheblich erweiterte und prall mit Blut gefüllte Gefäße auf, die meist in fast gleicher Dicke bis in die Spinalwurzeln zu verfolgen sind. Im Lendenbereich Rückenmark deutlich abgeflacht und etwas verschmälert. Auf Querschnitten schon makroskopisch im Hals- und Brustmark durch Aufhellung eine Degeneration der Hinterstränge erkennbar. Im unteren Brustmark und im oberen Lendenmark Schmetterlingsfigur nicht mehr auszumachen. Konsistenz des Lendenmarks sehr weich; trotz der Fixierung läuft beim Einschneiden eine breig-bröcklige

Masse ab, so daß eine zentrale Hohlraumbildung entsteht. Im unteren Lendenmarkbereich Schmetterlingsfigur wieder deutlich.

Histologische Untersuchung des Rückenmarkes. Stärkste Veränderungen im abgeflachten Lendenmark. Wegen weitgehender Aufhebung der Rückenmarksstruktur Unterscheidung von grauer und weißer Substanz oft nicht mehr möglich (Abb. 1). Caudalwärts etwa in Höhe von L 5, cranialwärts ab D 6 Schmetterlingsfigur wieder erkennbar. Meningen nur im Lendenmarkbereich geringgradig verdickt, ganz selten mit Lymphocyten infiltriert. In den Nervenwurzeln erweiterte, aber nur selten wandverdickte Gefäße. In den Nervenwurzelsträngen bindgewebe Faservermehrung.

Arterien der Pia nirgends krankhaft verändert. Piavenen dagegen überall erweitert und prall mit Blut gefüllt, infolge starker Schlängelung auf jedem Schnitt mehrmals angeschnitten und deshalb stellenweise als Gefäßkonvolute imponierend. Im Hals- und Brustmarkbereich sind ihre Wandungen zart und dünn, im unteren Brust- und Lendenmarkbereich jedoch infolge konzentrisch angeordneter, lamellär geschichteter kollagener Faserzüge auf ein Vielfaches der Norm verdickt. Zwischen den Bindegewebsfasern nur noch einzelne schmale Muskelbündel und mäßig viel, meist längliche Zellkerne, aber keine elastischen Strukturen. Die gleiche Verdickung auch an den Venen der Medianfissur; die Arterien hier ebenfalls regelrecht.

Intramedullär die schwersten Veränderungen ebenfalls im unteren Brust- und Lendenmark. Im gesamten Querschnitt erweiterte und stark wandverdickte Gefäße. Eine Differenzierung in Arterien und Venen auch mit der Elasticafärbung nicht möglich, ausgenommen einige Gefäße nahe der Medianfissur. Gefäße infolge ihrer Schlängelung wiederum des öfteren mehrmals im Schnitt getroffen und daher stellenweise eine Gefäßvermehrung vortäuschend. Wandungen aus feinen, konzentrisch angeordneten, zum Teil filzig miteinander verflochtenen Bindegewebsfasern aufgebaut; dadurch trotz vorheriger Erweiterung immer wieder einmal zu einer stärkeren Einengung des von einem deutlichen Endothel begrenzten Lumens führend (Abb. 3a). Gelegentlich polsterförmige Vorbuckelungen der faserreichen Gefäßwand, oft zu einer Septierung der Lichtung führend, wobei jede so entstehende, später von konzentrisch angeordneten Fasern umgebene Kammer einen eigenen Endothelbelag besitzt (Abb. 2b, 2c) oder von jeglicher Zellauskleidung frei sein kann (Abb. 2d). Der feinfaserige Aufbau besonders bei Silberimprägnation deutlich; dabei die inneren Fasern stets schwarz — argyrophil —, die äußeren, derberen dagegen rot getönt. Dementsprechend bei PAS-Färbung die lumennah gelegenen argentaffinen Fasern stärker hervortretend. Außerdem auf jedem Querschnitt mehrere Gefäße, deren Wand von fibrinhaltigen, teils homogenen, teils knorriigen Eiweißmassen, eventuell mit Erythrocyten vermischt, durchtränkt ist, und die sich daher im van Gieson-Präparat gelbbräunlich, bei Azanfärbung leuchtend rot darstellt. Der ehemalige feinfaserige Aufbau daher nicht mehr erkennbar, das Endothel stets zugrundegegangen. Diese Eiweiß- und Fibrin-Insudation kann von einer Imbibition nur der inneren bis zu einer vollständigen Durchsetzung aller Wandschichten reichen und sogar bis zu einem Übertritt in das benachbarte Gewebe führen. Um einzelne fibrinoid veränderte Gefäße deutliche adventitielle Zellwucherung (vgl. Abb. 7), hier und da perivasculär auch Erythrocyten und Hämosiderinablagerungen.

Durch Übertritt solcher Bluteiweißkörper in das Gewebe sind auch größere, mehrere mehr oder weniger verdickte Gefäße einschließende, scharf abgesetzte, grobbalkige Herde (sogenannte kolloide Degeneration) Zustandekommen (Abb. 3b). Junge, eben erst gebildete Ablagerungen sind Azan-Rot und von feiner netziger Struktur, während sie mit zunehmendem Alter eine grobbalkige, mehr wolkig

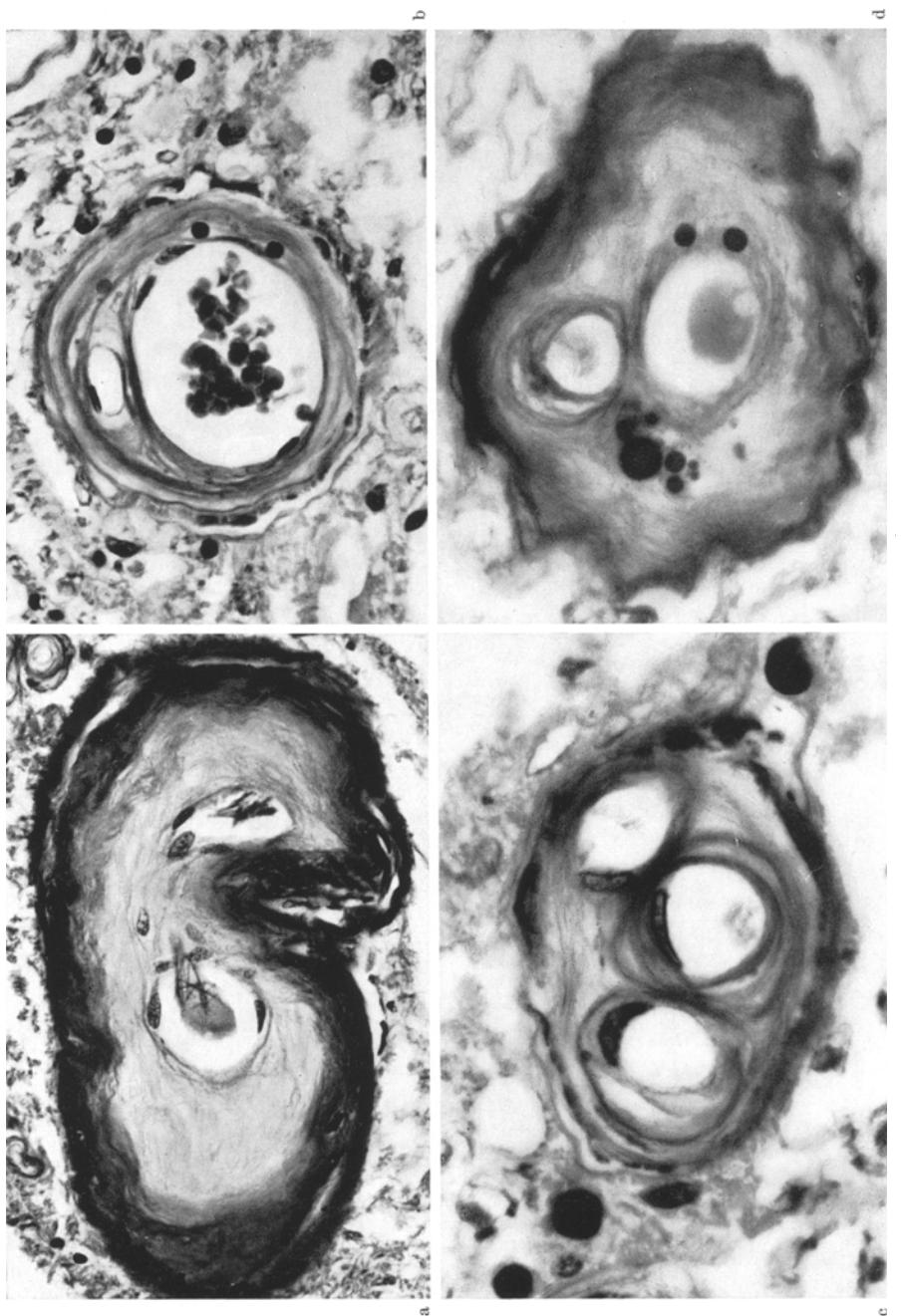


Abb. 2. Durch verschiedene dicke und verschieden gefärbte (a, d) kollagene Fasern fibrös veränderte intramedulläre Gefäße, zum Teil mit gekammter, nur stellenweise noch von eigenem Endothel ausgekleideter Lüchtung (b—d) und intramuraler kugeliger Pseudokalkablagerung (b—d). Fall 1.
Vergroßerung Formol; van Gieson: a 1 : 380; b 1 : 480; c 1 : 200

homogene Form bekommen und bräunlichblau erscheinen (vgl.⁵). Man hat zuweilen unmittelbar den Eindruck, als entstünden sie dadurch, daß sich fibrinogenhaltiges Bluteiweiß mit Zerfallsprodukten des Nervengewebes vereinigt, an Maschen des

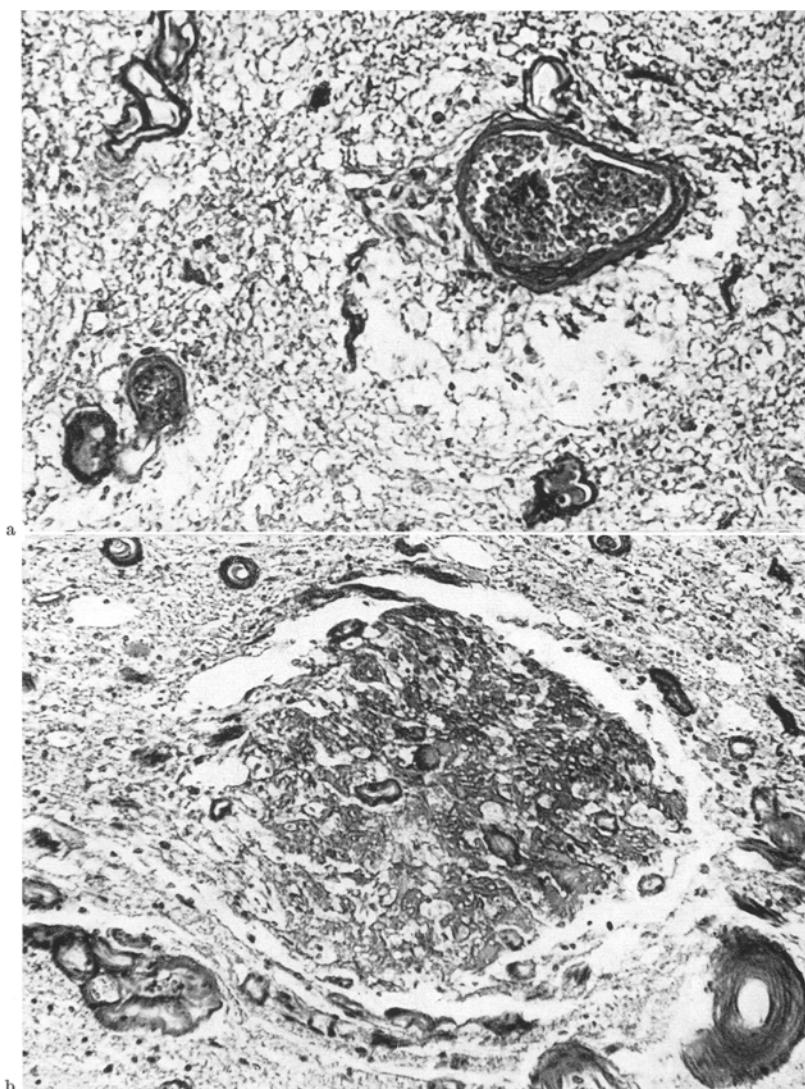


Abb. 3. a Spongiös verändertes Rückenmarksgewebe mit erheblich gesteigertem Ödem in der Umgebung fibrinoid veränderter Gefäße; b Grobalkige, unterschiedlich gefärbte kolloide Degeneration im Markgewebe. Fall 1. Formol; van Gieson: a 1 : 240; b 1 : 190

spongiösen Gliafaserwerks niederschlägt. In ihren äußeren Bereichen einige mit tropfigem, eiweißhaltigem Material erfüllte Körnchenzellen; eine stärkere Glia-

reaktion ist aber ausgeblieben. Das gesamte übrige Nervengewebe, besonders in der Umgebung der Gefäße (Abb. 3a), spongiös aufgelockert.

In Höhe von L 2 fast das gesamte Parenchymgewebe durch eine Erweichung untergegangen. Nur in den Randpartien noch in etwa der gewohnte Aufbau; in dem Erweichungsbezirk selbst nur einzelne Fettkörnchenzellen und reichlich Zelltrümmer. In der Peripherie praktisch keine reaktive Gliose. In Höhe von L 1 sind nur noch einzelne kleinere Bezirke der Erweichung anheimgefallen. In den weniger betroffenen Bezirken Markscheiden und Nervenfortsätze weitestgehend untergegangen; Körper der Ganglienzellen dagegen oft noch recht gut erhalten und durch maximale Pigmenteinlagerungen aufgetrieben. Kern dabei meist klar erkennbar, entweder verdichtet oder locker gebaut und mit großem Nucleolus. Nissl-Substanz in der Regel fehlend oder nur noch randständig erhalten. An einigen Ganglienzellkörpern sogar das typische Bild der sogenannten primären Reizung.

In einem großen Teil der intramedullären Gefäße zwischen den konzentrischen Bindegewebsschichten kugelige, stark lichtbrechende Ablagerungen erkennbar (Abb. 2b—2d), die oft eine hellere Peripherie und ein dunkleres Zentrum haben und sich von den reichlich vorhandenen Corpora amyacea deutlich unterscheiden (HE: bräunlichblau; van Gieson: bräunlichschwarz; PAS: schwach positiv; Azan: mattblau; Kresylviolett: blaßglasig; Kongorot und Kossa: negativ). Zur Auffindung und zur Orientierung über die Anzahl der Kugeln ist die Berliner Blau-Reaktion besonders geeignet, denn wegen ihres Eisengehaltes treten die Kugeln deutlich hervor. Die Gliederung in Randzone und Zentrum auch im Phasenkontrast nachweisbar; die kugeligen Ablagerungen als ganze dabei hell aufleuchtend.

In den höher und tiefer gelegenen Rückenmarkssegmenten nehmen die Gefäßveränderungen langsam ab. Aber selbst im Halsmark noch — allerdings nur geringgradig — erweiterte und wandverdickte Gefäße in der Rückenmarkssubstanz; diese selbst hier jedoch unverändert, abgesehen von einer aufsteigenden Degeneration der Hinterstränge, die durch das reichliche Vorkommen echter Fettkörnchenzellen ausgezeichnet ist.

Fall 2. 58-jähriger Mann, geb. 1900, gest. 1958 (SN 479/58).

Krankheitsverlauf. Bereits 1945 „Rheuma“ in den Beinen. November 1955: Plötzlich Schwerwerden der Beine, Schmerzen in Blase und Hüfte. Pat. mußte katheterisiert werden, da er kein Wasser lassen konnte. Später Schmerzen im Unterleib. Oft obstipiert, manchmal bis zu 5 Tagen. August 1956: Zunahme der Schwäche in den Beinen, unbemerkt Blasenentleerungen. Sommer 1957 außerdem Schmerzen in den Waden, bis in die Füße ziehend. Zehen überhaupt nicht mehr bewegbar. September 1957, als er nicht mehr stehen konnte, Krankenhausaufnahme. Hier fand sich unter anderem eine Zellvermehrung im lumbalen und cisternalen Liquor von 304 bzw. 326/3 Zellen sowie eine Eiweißvermehrung (lumbal 192 mg-% und cisternal 94 mg-%). Diese Werte gingen im Laufe der Beobachtungen zurück auf 46 bzw. 69/3 Zellen und 132 bzw. 72 mg-% Eiweiß. Im Oktober 1957 Verlegung in die Neurologisch-Neurochirurgische Klinik der Freien Universität.

Neurologischer Befund (gekürzt). Untere Extremitäten: Beide Beine können im Hüftgelenk gehoben werden. Kniebeugung re. und li. möglich, Fußbewegungen nicht. Tonus beiderseits schlaff. Schlaffe Parese der Gesäßmuskulatur. Trophisches Decubitalgeschwür über dem Kreuzbein. Lasègue beiderseits negativ. PSR re. gleich li. abgeschwächt positiv. ASR beiderseits negativ. Babinski beiderseits negativ. Lagesinn in beiden Beinen aufgehoben. Sensibilität: Hyp- bis Analgesie ab L 4/5 nach distal zunehmend. Bei der Myelographie inkonstante Kontrastmitteldefekte in Höhe von D 12. Ungehinderter Abfluß des Kontrastmittels in den Caudalsack ohne sicheren Stop. Liquor: lumbal nicht zu gewinnen, suboccipital

Farbe klar, Pandy opal, Nonne Spur opal, 17/3 Zellen, GE 25 mg-%, flache Mastixkurve. Dezember 1957 Probelaminektomie in Höhe L 5/S 1: Cauda equina etwa ab S 1 zu einem soliden Strang verwachsen; oberhalb davon einzelne Caudafasern zu differenzieren. Daher Annahme eines Spätzustandes nach Arachnitis spinalis und deshalb Verzicht auf weitere operative Maßnahmen. 5 Monate später Exitus bei eitriger Pyelonephritis und Dekubitus.

Ergebnis der Körpersektion. Schwere verschorfende, hämorrhagisch-eitrige Urocystitis. Doppelseitige, ascendierende, chronisch-eitrige, zum Teil abscedierende Pyelonephritis mit entzündlich bedingter Konkrementbildung in beiden Nierenbecken. Kleinbohnengroßes Konkrement im distalen Abschnitt des li. Ureters. Hydroureter und Hydronephrose, besonders li. Schwere chronisch-eitrige Tracheo-bronchitis. Konfluierende, zum Teil abscedierende Bronchopneumonien in beiden Lungenunterlappen. Emphysematöse Blähung der Lungenoberlappen. Entzündliche Lockerung der Milzpulpa. Schläaffe Dilatation der li. Herzkammer. Terminales Lungenödem. Kleinfleckige Lipoidose des Ramus descendens der li. Coronararterie, sonst allgemein sehr zartes Gefäßsystem. Mittel- bis grobtropfige, vorwiegend läppchenzentrale Verfettung der Leber. Decubitus über dem Kreuzbein.

Sektion des ZNS. Meningen und Hirnbasisgefäße zart. Gyri und Sulci in regelrechtem Verhältnis, auf Frontalschnitten makroskopisch keine Besonderheiten. Die harten Rückenmarkshäute der knöchernen Wand fest anhaftend. Im Lendenbereich die weichen Rückenmarkshäute etwas verdickt, das Rückenmark verschmäler. Makroskopisch die oberflächlichen Rückenmarksgefäße bei genauer Betrachtung hier geringgradig verdickt. Im Hals-, Brust- und oberen Lendenmarkbereich die Schmetterlingsfigur gut erkennbar, die Hinterstränge aufgehellt. Im unteren Lendenmarkbereich die Rückenmarkstruktur verwaschen.

Histologische Untersuchung des Rückenmarkes. Veränderungen im Conus medullaris und im unteren Lendenmark am deutlichsten (Abb.4), von caudal nach cranial langsam an Intensität abnehmend. Erst in Höhe der Intumescentia lumbalis Schmetterlingsfigur der grauen Substanz wieder gut erkennbar. Die Meningen, vor allem im Lendenbereich, dem Operationsgebiet, stärker verdickt und locker mit Lymphocyten infiltriert. In den Bindegewebsschichten häufig eisenpositive Pigmentschollen. An der Ventral- und Dorsalseite des Rückenmarks eine Vielzahl von Gefäßanschnitten; die auffallend großen Venen, durch das Fehlen einer elastischen Membran von den Arterien deutlich unterschieden, hochgradig wandverdickt und zwar durch konzentrische, zwiebelschalenartig angeordnete, geschlängelt verlaufende, teils feine, teils grobe kollagene kernarme Fasersysteme. Trotzdem bisweilen keine stärkere Lichtungsverengerung; in der Regel allerdings erhebliche Einengung des Lumens, bisweilen sogar völlig Verödung durch lockeren Faserfilz (Abb. 5). Bei Versilberung nach GÖMÖRÍ die meisten Fasern rot (also reifes Kollagen), nur einzelne, meist zentral gelegene Fibrillen schwarz und dementsprechend bei PAS-Färbung kräftig getönt. Selbst bei hochgradiger Stenosierung meist noch flaches Endothel vorhanden. Im Lendenbereich auch die Arterien an dem Gefäßprozeß beteiligt. An größeren Ästen zwar höchstens geringgradige, uncharakteristische Intimawucherung; an einigen kleineren Arterien, an ihrer Elastica interna als solche kenntlich, aber die gleiche feinfaserige Verengerung, hier und da sogar eine Kammerung der Lichtung, dabei jedes der Sekundärälumina von eigenem Endothel auskleidet (Abb. 5b). An den Venen und Arterien der Medianfissur das gleiche Bild.

Im Rückenmark selbst die stärksten Gefäßveränderungen im Sacralmark und hier an den Hinterhörnern. In der ehemaligen grauen Substanz eine Vielzahl von längs, quer und tangential getroffenen Anschnitten aufs engste nebeneinanderliegend, da die Gefäße stark geschlängelt sind und das Nervengewebe dazwischen

fast ganz geschwunden ist. Elastische Elemente nirgends nachweisbar, eine Differenzierung in Arterien und Venen daher nicht durchzuführen. Hauptmenge der Gefäße aber von kleinerem Kaliber und offenbar capillärer Natur. Die Wände durch feine

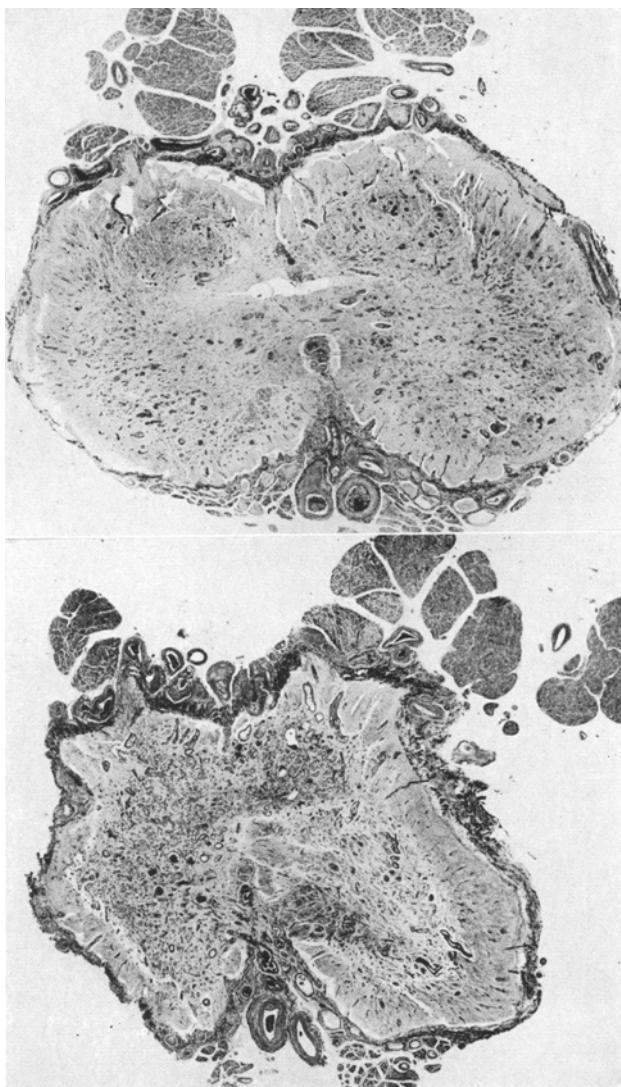


Abb. 4. Rückenmarksquerschnitte in Höhe des unteren Lendenmarkes. In den faserreicherden Meningen dickwandige, zum Teil verödete Venen, im Rückenmark zahllose fibröse Gefäße. Fall 2. Formol; van Gieson 1 : 10

konzentrisch geschichtete reife kollagene Fasern erheblich verdickt, Lichtung dadurch des öfteren weitgehend stenosiert oder gar verödet; Wandungen sehr

zellarm, ein Endothel oft nicht vorhanden. Außerdem immer wieder einzelne stark erweiterte, prall mit Blut gefüllte „Riesencapillaren“. (Abb. 6.)

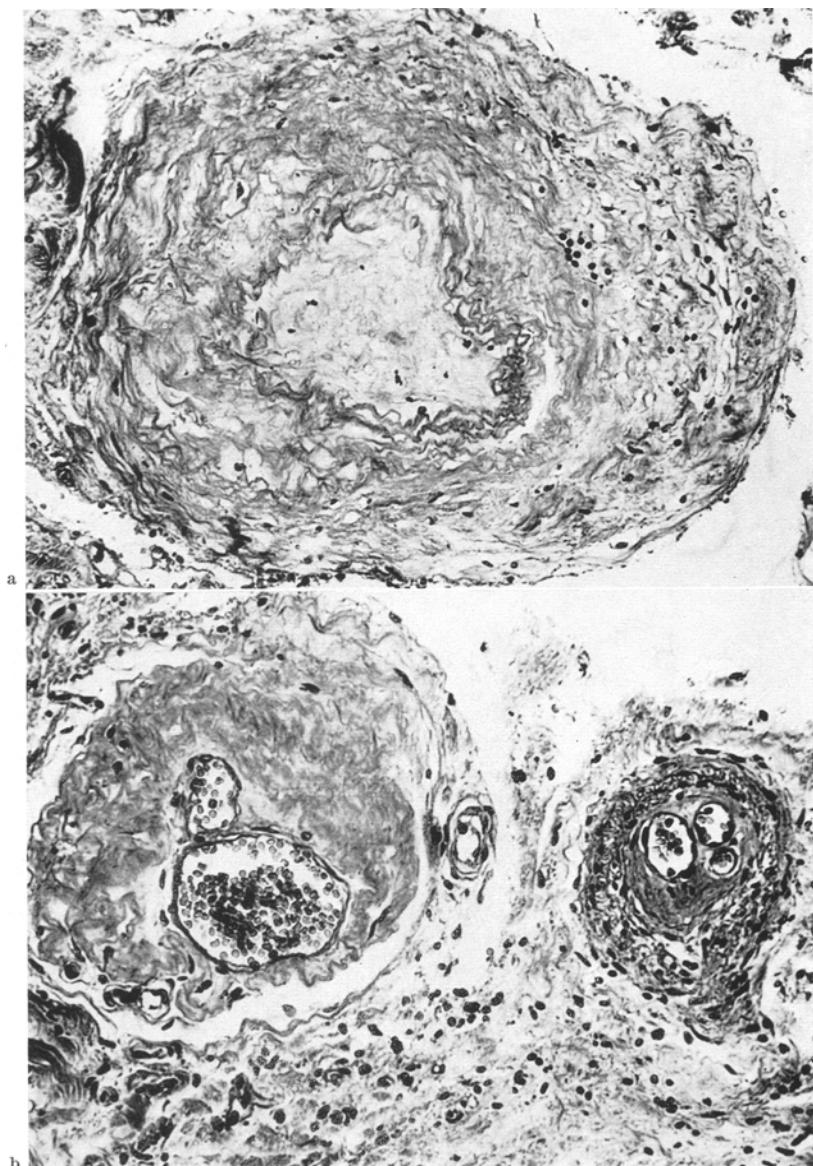


Abb. 5. a Größere Piavenen mit erheblicher Wandverdickung durch reife kollagene Fasern und mit Verödung der Lichtung durch lockeres zellarmes Faserwerk. b Fibrös veränderte piale Vene neben einer Arterie mit Intimaproliferation und Kammerung der Lichtung. Fall 2. a Goldner 1 : 190; b Goldner 1 : 240

Kranialwärts Anzahl der Gefäßanschnitte abnehmend und im oberen Lendenmark wieder den Normalwert erreichend. Hier zwar keine stark dilatierten, doch immer noch fibrotisch veränderten Gefäße und vor allem solche, deren Wand von filzigknorrig bis homogenen Massen (VAN GIESON: bräunlichgelb, Azan: leuchtend rot, PAS positiv) durchsetzt ist, in denen alle vorher vorhandenen Wandstrukturen aufgegangen sind (Abb. 7). Endothel in der Regel ebenfalls der Nekrose anheimgefallen, höchstens stellenweise noch erhalten und dann stark gequollen. Gelegentlich

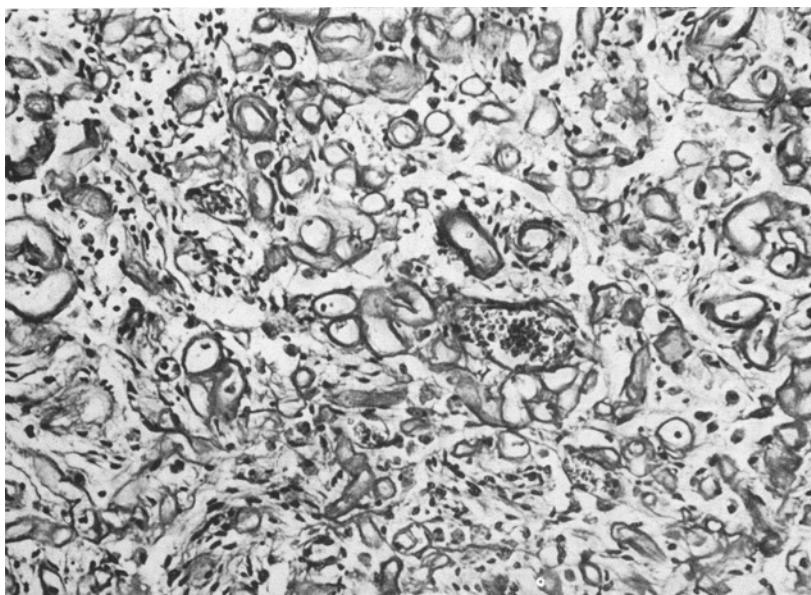


Abb. 6. Dicht nebeneinanderliegende, meist wandverdickte, zum Teil aber auch dünnwandige und dann stark erweiterte kleine Gefäße im weitgehend untergegangenen und zusammengesinterten Rückenmark. Fall 2. Formol; van Gieson 1 : 190

das fibrinhaltige Bluteiweiß bereits in der Lichtung ausgefallen und dann ohne scharfe Grenze in die intramuralen Ablagerungen übergehend, bisweilen darüber hinaus in das Markgewebe übertretend. Um solche Gefäße stets eine besonders aufgelockerte Zone, in etwas älteren Fällen oftmals eine granulomartige adventitielle Zellwucherung (Abb. 7). Eventuell auch frische Blutaustritte und hämosiderinhaltige Histiocyten, das letztere auch um fibrotische Gefäßstrecken.

Das Rückenmarksgewebe im Sacralbereich selbst schwerst verändert. Von der weißen Substanz nur noch ein schmaler Saum übriggeblieben; die oberflächliche gliöse Grenzmembran nur noch stellenweise erkennbar. Zwischen den dicht liegenden fibrösen Gefäßen ein sehr lockeres, teilweise gömöri-positives Faserwerk, ehemals offenbar von einer jetzt größtenteils abgeflossenen Flüssigkeit durchtränkt. In diesem Maschenwerk nur verhältnismäßig wenige rundliche, große mit tropfigen, PAS-positiven, im Goldner-Präparat rötlichen Granula erfüllte Körnerzellen. In den Vorderhörnern das Zwischengewebe etwas besser erhalten, aber stark spongios. Hier noch einzelne, ihrer Fortsätze allerdings beraubte, dicht pigmentierte Ganglionzellen. Stellenweise eigentümliche, an Neurinome erinnernde Zellbündel, aus

spindeligen Elementen bestehend, zwischen denen feine argentaffine Fäserchen sichtbar zu machen sind; als ganzes den von SCHERER⁸² beschriebenen gliösen Wucherungen entsprechend.

Im Lendenmark keine größeren Erweichungshöhlen. Aber die Markscheiden auch hier verquollen oder ganz untergegangen. Grundgewebe stark aufgelockert, die Virchow-Robinschen Räume erweitert, eventuell perivaskulär deutliche Steigerung des Ödemes. An einigen Stellen haben Plasmaaustritte in Verbindung mit dem

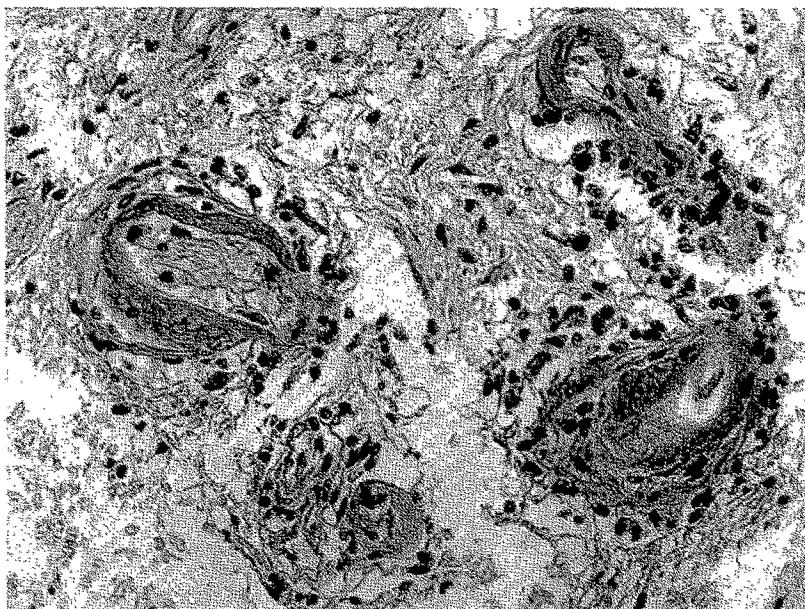


Abb. 7. Granulomartige adventitiale Zellwucherungen um fibrindurchtränkte kleine intramedulläre Gefäße. Spongiöse Auflockerung des parenchymatösen Rückenmarkes. Fall 2, Formal; van Gieson 1 : 150

präexistenten Gewebe zur Bildung größerer, knorrig oder balkig erscheinender Massen geführt (Azan: leuchtendrot bis braunblau; van Gieson: hell- bis dunkelbraun), die bisweilen von ihrer Umgebung mehr oder weniger deutlich demarkiert sind. Für eine reparative oder resorative Gliose in der Nähe dieser fremdartigen Massen kein Anhalt. Kugelige Ablagerungen in den Gefäßwänden nur sehr selten.

Im Gebiet des unteren Lendenmarkes Septum dorsale durch zellarmen gefäßreichen Faserfilz keulenförmig verbreitert und mit zahlreichen feineren und derberen Fortsätzen in das ehemalige Markgewebe vordringend. Zwischen diesen Ausläufern zahlreiche polygonale bis rundliche PAS-positive Granula enthaltende Zellelemente. Ganglienzellkörper auf diesen Querschnitten auffallend gut erhalten, wenn auch durch Pigmenteinlagerung bisweilen unregelmäßig aufgetrieben. Randständige Kerne bisweilen verdichtet, bisweilen recht hell und mit großem Nucleolus versehen. Ab und an sogar „primär gereizte“ Ganglienzellen.

Weiter kranialwärts Veränderungen am Gefäß- und Nervengewebe schrittweise abnehmend. Schließlich nur noch in den Gollschen Strängen, Degeneration der Markscheiden. Dabei zahlreiche Fettkörnchenzellen, besonders perivaskulär, nicht selten nadelig ausfallene, doppeltbrechende Cholesterinester enthaltend.

Besprechung

Bei den von uns beobachteten Krankheitsfällen handelt es sich um zwei Männer im Alter von 54 bzw. 58 Jahren, bei denen sich im Laufe von Jahren ein Querschnittssyndrom in Höhe des unteren Lendenmarks mit schlaffer Parese beider Beine, Sensibilitäts- sowie Blasen- und Mastdarmstörungen entwickelt hatte. Die Zellzahl im Liquor war nicht wesentlich erhöht, während eine deutliche Eiweißvermehrung nachzuweisen war. Der klinische Verlauf der beiden Fälle stimmt also mit den in der Literatur veröffentlichten Fällen von Foix-Alajouaninescher Krankheit überein (vgl.⁶).

Am Rückenmark des ersten Falles waren die als charakteristisch bezeichneten, hochgradig dilatierten, geschlängelt verlaufenden Venen bereits makroskopisch wahrzunehmen, nicht so bei dem zweiten Patienten, obwohl auch hier ein großer Teil der pialen Venen an und für sich stark erweitert war. Dieser Umstand ist sicher auf die stärkere Bindegewebsvermehrung der Gefäßwandungen und auf die verbreitete Verödung der Lichtungen zurückzuführen. Auch GIAMPALMO²⁷ konnte makroskopisch keine Besonderheiten erkennen, obwohl sich intramedullär schwerste Gefäßveränderungen fanden.

Die mikroskopischen Befunde unseres ersten Falles stimmen weitgehend mit den früher beschriebenen Fällen anderer Autoren überein (vgl.⁶). Grundsätzlich gilt dies auch für unseren zweiten Fall, doch sind die feingeweblichen Veränderungen hier sehr viel stärker ausgebildet als bisher angegeben.

Auch nach den von uns erhobenen Befunden erscheint die erstmals von STOLTZE⁹⁸ vorgebrachte, von SCHOLZ u. MANUELIDIS⁸⁸ erweiterte, und später von anderen (vgl.⁶) übernommene Meinung, daß die Grundursache der Foix-Alajouanineschen Krankheit eine *Anlagestörung der Rückenmarksvenen sei*, durchaus berechtigt. Bei unserem ersten Fall sind an den Arterien praktisch keine Veränderungen erkennbar, während beim Fall 2 alles darauf hindeutet, daß die Veränderungen an den Arterien denen der Venen nachgeschaltet sind und nicht, wie KÖNIG⁴⁵ annahm, die eigentliche Krankheitsursache darstellen. Die fehlerhafte Anlage der Venen ist dabei wohl in einer primären Wandschwäche zu erblicken, die eine zunehmende varicöse Erweiterung nach sich zieht. In derart erweiterten Venen aber muß es zu einer sich allmählich steigernden Blutstromverlangsamung und schließlich zu einer Permeabilitätsstörung der Endothelien kommen, die zu einer „dyshorischen“⁹⁰ Durchtränkung der Gefäßwände mit Blutflüssigkeit und Bluteiweißkörpern führt, so wie das besonders von RÖSSEL^{76,77}, SCHÜRMANN u. MACMAHON⁹⁰ sowie von EPPINGER²⁰ klargestellt worden ist. Ein solches Ereignis aber wird bei längerer Dauer mit einer Faservermehrung beantwortet, die den Eindruck einer acellulären Entstehung macht (vgl.^{17,20,76,79}). Bei einer

stärkeren Venektasie und durch eine sich gegebenenfalls anschließende, langsam progrediente Venenverengerung gewiß begünstigt, setzt sich der nämliche Prozeß — die Blutstauung, die Wanddurchtränkung und die anschließende Fibrose — im Laufe der Jahre auf die intramedullären erweiterten Venenstrecken fort und greift später auch auf die anfänglich nicht betroffenen Capillaren über. Das resultierende Bild gleicht, von seinem ungewöhnlichen Ausmaß abgesehen, grundsätzlich den von SPIELMEYER⁹³, KLISSUROW⁴³ sowie von SCHOLZ u. NIETO⁸⁹ beschriebenen capillären und venösen Fibrosen, die in geringer Ausprägung nach STAEMMLER⁹⁵ im Rückenmark alter Leute nicht selten vorkommen sollen. In besonders schweren Fällen können sogar noch vorgeschaltete Arterien von den nämlichen pathogenetischen Faktoren betroffen und damit in grundsätzlich gleichartiger, durch den andersartigen Wandbau freilich modifizierten Weise umgestaltet werden. Die auf unseren zweiten Fall beschränkten Arterienveränderungen, die mit denen der Endangitis obliterans große Ähnlichkeit haben, fassen wir also nicht wie KÖNIG⁴⁵ als Primäräsion auf, sondern als eine *Folge der sowohl funktionell wie morphologisch bedingten Abflußbehinderung im venösen und capillären Anteil der zugehörigen Strombahn.*

Daß mit einer Durchtränkung der Gefäßwand gerechnet werden darf, dafür spricht nicht nur das bisweilen so augenfällige perivasculäre Ödem (Abb. 3a), sondern vor allem die immer wieder nachweisbare verschiedenen alte Fibrinimbibition der inneren oder gar aller Gefäßschichten, die sogar in das benachbarte Parenchym vordringen kann und hier oft genug eine perivasculäre Zellwucherung auslöst (Abb. 7), eine Beobachtung übrigens, die für die ätiologische und pathologische Deutung solcher gefäßgebundener Granulome von grundsätzlicher Bedeutung ist. Mit großer Wahrscheinlichkeit sind als weiterer Beleg für diese These auch die kugeligen Ablagerungen innerhalb der Gefäßwände anzuführen, die sich in den schwerer betroffenen Segmenten unseres ersten Falles reichlich finden und die nach Ausweis ihrer farberischen Eigenschaften in den Formenkreis des sogenannten Pseudokalks⁹² gehören (vgl. Abb. 2c, d). Denn da an ihrer Entstehung offensichtlich ausgetretene, liegengebliebene und sekundär veränderte Bluteiweißkörper maßgeblich beteiligt sind (vgl. ^{5, 7, 69, 80}), können sie als Zeichen einer durchgemachten Schrankenstörung gewertet werden. Freilich kommen sie allem Anschein nach, wenn nicht stets, so doch vornehmlich dann zustande, wenn die Gefäßwand zugleich abdrainierte besondere Abbauprodukte nervösen Gewebes enthält, so daß sie wohl mit Recht als Fällungsprodukt, ja, bei kugeliger Gestalt, als Komplexcoacervat im Sinne von BUNGENBERG DE JONG^{12, 13} aufgefaßt werden können. In unseren Präparaten sind diese Ablagerungen stets kalkfrei; bei einer Kresylviolettfärbung erscheinen sie blaß und stark lichtbrechend, was nach BOCHNIK⁵ als Zeichen höheren Alters zu gelten

hat. Vergleichbare Befunde sind bisher an Rückenmarksgefäßen unseres Wissens nicht beschrieben worden. Einzig MARKIEWICZ⁵⁹ erwähnt bei seinem Fall von angiodysgenetischer Myelomalacie in der Nähe vieler Gefäße fein zerstäubte und grobkörnige bis spangenförmige Kalkansammlungen, die möglicherweise hier einzureihen sind.

Indessen, die Blutflüssigkeit durchtränkt besonders an kleineren Zweigen und Capillaren nicht nur die Gefäßwand selbst, sie dringt vielmehr auch in das angrenzende Gewebe vor. Bei einer besonders weit vorangetriebenen Schrankenstörung werden sogar die hochmolekularen Eiweißkörper und das Fibrinogen nicht mehr zurückgehalten; dann entstehen im Rückenmark, ebenfalls in Verbindung mit Bestandteilen des Nervengewebes und offensichtlich an präformierte Gliassestrukturen gebunden, jene grobbalkigen „fibrinoiden“ Fällungsprodukte, die als kolloide Degeneration⁵⁹ oder als „Neurogel“^{6,8} bezeichnet werden. Aber auch der Übertritt eiweißärmerer Blutflüssigkeit bleibt nicht folgenlos. Wie JACOB³⁴ besonders hervorgehoben hat, kommt es ja bei jedem länger währenden Hirnödem zu Quellungs- und Zerfallserscheinungen an Markscheiden und Achsenzylin dern, die nur mit einer ganz unerheblichen-gliösen Faserbildung beantwortet werden. Auch SCHOLZ⁸⁷ wies nachdrücklich auf die eigenartigen Folgen und die pathogenetische Bedeutung des Ödemes und der plasmatischen Infiltrationen hin und betonte, daß hierbei, ganz im Gegensatz zu den hypoxydotischen Hirnläsionen, die Markscheiden und Nervenfortsätze zuerst zugrunde gehen, während die Körper der Nervenzellen auffallend lange erhalten bleiben.

Diese Erfahrungen werden in unseren Beobachtungen wie in ähnlich gelagerten Fällen des Schrifttums früher schon (vgl.^{6,88,98}) bestätigt. Auch hier sind die Markscheiden und Nervenzellfortsätze besonders früh und besonders schwer betroffen, während die Ganglienzellkörper vergleichsweise unempfindlich sind. Auf die Amputation ihrer Fortsätze können sie sogar bisweilen noch mit dem Bild der sogenannten primären Reizung antworten. Doch kann die so beginnende Gewebsschädigung an einzelnen Stellen auch bis zur Bildung merkwürdig reaktionsarmer vollständiger *Erweichungshöhlen* fortgeschritten sein (Abb.1). Freilich ist dabei die Mitwirkung einer hypoxydotischen Schädigung nicht völlig von der Hand zu weisen (vgl.⁶). Mit ihr muß besonders dann gerechnet werden, wenn es zu umfangreicheren Gefäßverödungen gekommen ist. Sie tritt aber auch ins Spiel, wenn mit steigendem Eiweißgehalt des Ödems die Gewebsatmung leidet oder, in plasmatischen Flüssigkeitsaustreten, völlig sistiert (sekundäre Hypoxydose nach SCHOLZ⁸⁷). Aber nach Ausweis des gesamten morphologischen Bildes sind sie doch erst an zweiter Stelle zu nennen und von geringerer Bedeutung, denn auch die spärliche Entwicklung jeglicher gliöser — resorptiver und reparativer — Wucherungen ist nur damit zu erklären, daß die entsprechenden Zellelemente, deren

Empfindlichkeit gegen einen unmittelbaren Kontakt mit Blutserum bekannt ist (vgl.⁸⁷), auf die erwähnte Weise geschädigt worden sind. Damit vereinbar ist, daß die Degeneration der aufsteigenden Fasersysteme in gewohnter Weise und anders als der entsprechende Vorgang in den eigentlichen Herden selbst mit einer erheblichen Bildung von Fettkörnchenzellen und einer reparativen Gliose einhergeht.

Bei Berücksichtigung dieser von SCHOLZ und seinen Mitarbeitern erarbeiteten pathogenetischen Prinzipien ist es verständlich, daß eine Entwicklungsstörung der pialen Venen — eine Phlebodysgenesie — erst im Laufe der Zeit zu stärkeren Wandveränderungen führt und daß es noch weit länger dauert, bis auch die intramedullären Gefäße in diesen Krankheitsprozeß einbezogen werden und schließlich die sekundären nervalen Strukturzerstörungen zustande kommen. Damit hängt zusammen, daß eine zunächst harmlos erscheinende angeborene Anomalie in der Regel erst in höherem Alter, wenn auch häufig früher schon durch flüchtige Prodromi angekündigt, zu einer echten Krankheit wird, die dann mit Recht als Myelomalacie bezeichnet wird.

Es nimmt nicht wunder, daß sich morphologische Einzelzüge des hier behandelten Leidens auch bei andersartigen zentralnervösen Schädigungen finden, sofern sie nur mit einer länger währenden Schrankenstörung der Gefäße verbunden sind, wie bei Spätschäden nach Röntgenbestrahlung (vgl.^{44,59,85,86}). Erst recht ist einleuchtend, daß die Befunde an den Gefäßen und am Nervengewebe denen gleichen müssen, die vom Angioma racemosum venosum, ja auch vom Angioma arteriovenosum des Gehirnes her bekannt sind*.

Nach alledem ist nicht zu bezweifeln — und eine Durchsicht der Literatur macht dies wahrscheinlicher —, daß auch andersartige Anomalien der Rückenmarksgefäß zu weitgehend gleichen klinischen und morphologischen Bildern führen können. Aus diesem Grunde haben SCHOLZ u. MANUELIDIS⁸⁸ den weiteren und unbestimmteren Begriff „angiodysgenetisch“ dem Terminus „Myelopathie“ hinzugefügt. Da aber das von FOIX u. ALAJOUANINE beschriebene Leiden, wie sich später gezeigt hat (vgl.⁶), durch eine primäre Läsion ausschließlich der Venen bedingt ist, scheint es vorteilhafter, diesen ätiologischen Faktor schon im Namen festzulegen und einschränkend von einer „phlebodysgenetischen Myelomalacie“ zu sprechen. So betrachtet wäre die Foix-Alajouaninesche Krankheit nur *ein* ätiologisch und pathogenetisch wohl charakterisiertes Mitglied einer größeren Gruppe der heute noch nicht übersehbaren und daher auch nicht befriedigend aufgegliederten „angiodysgenetischen Myelopathien“.

Daß mit der Verwendung dieser Bezeichnungen manche Schwierigkeiten vermieden werden könnten, zeigt die jüngst von STAEMMLER^{97,98}

* vgl. 4, 6, 15, 56, 88, 98, 108

mitgeteilte Beobachtung, die mangels einer begrifflichen Unterscheidung ebenfalls „angiodysgenetische Myelopathie“ genannt werden mußte, obwohl sie den diagnostischen Kriterien der Foix-Alajouanineschen Krankheit nicht genügte. Denn hier war zwar eine Markläsion mit dem klinischen Bild eines Querschnittsyndromes vorhanden, bei dem zugrundeliegenden Gefäßschaden handelte es sich jedoch um eine andersartige Fehlbildung, die man nur dann bereits terminologisch abgrenzen kann, wenn man die hier besprochene Form der Myelomalacie als *phlebodysgenetisch* schärfer umreißt.

Zusammenfassung

Bei zwei im 6. Lebensjahrzehnt stehenden Männern, bei denen sich innerhalb der letzten beiden Lebensjahre ein totales Querschnittssyndrom in Höhe des Lendenmarkes entwickelt hatte, fanden sich histologisch an der entsprechenden Stelle die für eine Foix-Alajouninesche Erkrankung typischen vasalen und neuralen Veränderungen. Bei ihrer Beschreibung wird besonders auf Fibrin- und Pseudokalkablagerungen in den fibrös verdickten intramedullären Gefäßwänden hingewiesen. In Anlehnung an die von SCHOLZ und seinen Mitarbeitern entwickelte Vorstellung wird die Ursache der Erkrankung in einer fehlerhaften Anlage der pialen Rückenmarksvenen erblickt, und ihr pathogenetischer Mechanismus in einer mit der veränderten Durchblutung verbundenen Permeabilitätsstörung, die im Laufe der Jahre auf die intramedullären Gefäßstrecken fortschreitet und unter Umständen sogar auf die meningealen Arterien übergreifen kann. Zur schärferen Abgrenzung dieses morphologisch gut charakterisierten Krankheitsbildes gegen andere angiodysgenetische Rückenmarksschäden wird der Terminus „phlebodygenetische Myelomalacie“ vorgeschlagen.

Literatur

- ¹ ALEXANDER, W.: Diskussionsbemerkung, Berl. Ges. f. Psychiatr. Nervenkrankh., Sitzg. v. 9. I. 1922; ref.: Z. ges. Neurol. Psychiat. **28**, 246 (1922). — ² ANTONI, N.: Myelitis periphebitica or angioma racemosum venosum medullae spinalis. Atti Primo Congresso Internaz. istopath. sistema nervoso. Vol. terzo, 557—654 (1952). — ³ BENDA, C.: Angioma racemosum des Rückenmarkes. Z. ges. Neurol. Psychiat. **28**, 245ff. (1922). — ⁴ BERGSTRAND, H., H. OLIVECRONA u. W. TÖNNIS: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Leipzig: Georg Thieme 1936. — ⁵ BOCHNIK, H.: Morphologische Studien über „Pseudokalk“ (Neurogel). Arch. Psychiat. Nervenkr. **184**, 201—225 (1950). — ⁶ BODECHTEL, G., u. F. ERBSLÖH: Die Foix-Alajounaninesche Krankheit („Myélite nécrotique subaigüe“ — Angiodysgenetische Myelomalacie). Hdbch. spez. path. Anat., **XIII**, I, B, 1576—1599 (1957). — ⁷ BOGAERT, L. v., R.-A. LEY et F. BRANDS: Contribution anatomo-clinique à l'étude de la myélite nécrotique subaigüe de FOIX-ALAJOUANINE Rev. neurol. **37**, II, 1—17 (1930). — ⁸ BORROMEI, G.: Su di un caso di mielite trasversa degenerativa a decorso suberonico. Policlinico, Sez. prat. **38**, 295—303 (1931). — ⁹ BRASCH, F.: Über einen schweren spinalen Symptomenkomplex, bedingt

durch eine aneurysma-serpentinumartige Veränderung eines Theils der Rückenmarksgefäße. Berl. klin. Wschr. **1900**, II 1210—1213, 1239—1241. — ¹⁰ BRION, S., M. G. NETSKY and H. M. ZIMMEEMANN: Vascular malformations of the spinal cord. A. M. A. Arch. Neurol. Psychiat. **68**, 339—361 (1952). — ¹¹ BUCHANAN, D. N., and A. E. WALKER: Vascular anomalies of the spinal cord in children. Amer. J. Dis. Child. **61**, 928—932 (1941). — ¹² BUNGENBERG DE JONG, H.: Koazervation, I. Kolloid. Z. **79**, 223 (1937). — ¹³ BUNGENBERG DE JONG, H.: Koazervation, II. Kolloid. Z. **80**, 350 (1937). — ¹⁴ COBB, ST.: Haemangioma of the spinal cord associated with skin naevi of the same metamere. Ann. Surg. **62**, 641 bis 649 (1915). — ¹⁵ CUSHING, H., and P. BAILEY: Blood vessel tumors of the brain. Springfield III: Ch. C. Thomas 1928. — ¹⁶ DANSMANN, W.: Über die sog. Myelitis necroticans subacuta. Z. ges. Neurol. Psychiat. **168**, 644—659 (1940). — ¹⁷ DOLJANSKI, L., u. Fr. ROULET: Studien über die Entstehung der Bindegewebsfibrille. Virchows Arch. path. Anat. **291**, 260—320 (1933). — ¹⁸ ELSBERG, CH. A.: The surgical significance and operative treatment of enlarged and varicose veins of the spinal cord. Amer. J. med. Sci. **151**, 642—652 (1916). — ¹⁹ ELSBERG, CH. A.: Laminectomy for varicose veins of the cauda equina. Ann. Surg. **65**, 268 (1917). — ²⁰ EPPINGER, H.: Die Permeabilitätsopathologie. Wien: Springer-Verlag 1949. — ²¹ FOIX, CH., et Th. ALAJOUANINE: La myélite nécrotique subaigüe. Rev. neurol. **33**, II, 1—42 (1926). — ²² FRAZIER, CH. H., et E. C. RUSSEL: Telangiectasie de la moelle. Arch. franco-belg. chir. **28**, 140—145 (1925). — ²³ FROBOESE, C.: Pathogenese der essentiellen Myelomalacia acuta circumscripta. Zbl. allg. Path. path. Anat. **95**, 425—434 (1956). — ²⁴ GAGEL, O., u. A. MÉSZAROS: Zur Frage der Myelopathia necroticans. Arch. Psychiat. Nervenkr. **179**, 423—429 (1948). — ²⁵ GAGEL, O., u. E. REINER: Zur Myelitis necroticans und Pathogenese des Ulcus ventriculi. Z. ges. Neurol. Psychiat. **175**, 333—357 (1943). — ²⁶ GEHUCHTEN, P., VAN: Un cas de myélite nécrotique aigue. Rev. neurol. **1927**, I, 505—519. — ²⁷ GIAMPALMO, V.: Zur Frage der „nekrotisierenden Myelopathie“. Nervenarzt **16**, 168—172 (1943). — ²⁸ GREENFIELD, J. G., and J. W. A. TURNER: Acute and subacute necrotic myelitis. Brain **62**, 227—252 (1939). — ²⁹ HABERLAND, K.: Über ein spinales Angioma racemosum venosum. Arch. Psychiat. Nervenkr. **184**, 417—425 (1950). — ³⁰ HACKEL, W.: Über die Ectasia der Vena spinalis externa posterior und Querschnittslähmung des Rückenmarkes. Z. ges. Neurol. Psychiat. **122**, 550—559 (1929). — ³¹ HEINLEIN, H., u. H. SELBACH: Zur Frage der gefäßbedingten degenerativen Rückenmarksveränderungen. Dtsch. Z. Nervenheilk. **151**, 71—87 (1940). — ³² HOFFMAN, H. L.: Acute necrotic myelopathy. Brain **78**, 377—393 (1955). — ³³ HUBER, K.: Ein weiterer Fall eines Rückenmarkangioms. Z. ges. Neurol. Psychiat. **171**, 811f. (1941). — ³⁴ JACOB, H.: Zur histopathologischen Diagnose des akuten und chronisch rezidivierenden Hirnödems. Arch. Psychiat. Nervenkr. **179**, 158—162 (1948). — ³⁵ JAFFÉ, D., and W. FREEMAN: Spinal necrosis and softening of obscure origin. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **49**, 683—707 (1943). — ³⁶ JITOMIRSKAYA, V., u. E. OVTCHARENKO: Über die nekrotische Myelitis. Sovjet. psichonevrol **13**, 59—68 (1937); ref.: Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **89**, 314 (1938). — ³⁷ JUBA, A.: Myelitis necroticans subacuta (FOIX-ALAJOUANINE). Dtsch. Z. Nervenheilk. **148**, 17—30 (1938). — ³⁸ JUBA, A.: Über die Myelitis necroticans subacuta. Mschr. Psychiat. Neurol. **114**, 225—235 (1947). — ³⁹ JUMENTIE et LÉVYVALENTI: Dilatations variqueuses des veines spinale postérieures. Soc. neurol. **19**, 81 (1911); ref.: Rev. neurol. **1927**, I, 519. — ⁴⁰ KAUFMANN, H.: Zirkulationsstörungen in den unteren Rückenmarkssegmenten. Inaug. Diss. Hamburg 1939. — ⁴¹ KESCHNER, M., and CH. DAVISON: Myelitic and Myelopathic lesions. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **29**, 702 (1933). — ⁴² KLAUE, R.: Beitrag zum Krankheitsbild der Myelopathia necroticans. Dtsch. Z. Nervenheilk. **166**, 137—145

- (1951). — ⁴³ KLISSUROW, A.: Beitrag zur Frage der hyalinen Entartung der Großhirncapillaren. Arch. Psychiat. Nervenkr. **90**, 201—215 (1930). — ⁴⁴ KÖHN, K., u. W. SCHLUNGBAUM: Ein Beitrag zur frühkindlichen Strahlenenzephalopathie. Strahlentherapie **107**, 556—566 (1958). — ⁴⁵ KÖNIG, P.-A.: Die Gefäßprozesse bei Myelitis necroticans. Virchows Arch. path. Anat. **327**, 737—753 (1955). — ⁴⁶ KOTHE, H.: Über die Angiogenesia spinalis. Dtsch. Z. Nervenheilk. **169**, 409—420 (1953). — ⁴⁷ KRÄMER: Ätiologie der Varizen der unteren Extremität. Münch. med. Wschr. **1898**; zit. n. STAEMMLER ^{97a}. — ⁴⁸ KRAUSE, F.: Chirurgie des Gehirns und Rückenmarkes. Berlin, Wien: Urban & Schwarzenberg 1911. — ⁴⁹ KYRATOS, K. G.: Zur Klinik und Pathogenese der Myelomalazien. Inaug. Diss. München 1956. — ⁵⁰ LHERMITTE, J., FRIBOURG-BLANC et N. KYRIACO: La gliose angéiohypertrophique de la moelle épinière. Rev. neurol. **1931**, II, 37—53. — ⁵¹ LINDEMANN, A.: Varicenbildung der Gefäße der Pia mater spinalis und des Rückenmarkes als Ursache einer totalen Querschnittsläsion. Z. ges. Neurol. Psychiat. **12**, 522—529 (1912). — ⁵² LINOLI, O.: Das histologisch-anatomische Bild und die Pathogenese der angiodynamischen Myelomalacie der Foix- und Alajouanineschen Krankheit. Frankfurt. Z. Path. **69**, 247—267 (1958). — ⁵³ LÖWENSTEIN, K.: Diskussionsbemerkung Berl. Ges. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh., Sitzg. v. 9. 1. 1922; ref.: Z. ges. Neurol. Psychiat. **28**, 246 (1922). — ⁵⁴ LÜTHY, F., u. H. U. ZOLLINGER: Beitrag zur Frage der Myelomalacie. Schweiz. Z. Path. **9**, 304—318 (1946). — ⁵⁵ MAIR, W. G. P., and J. F. FOLKERTS: Necrosis of the spinal cord due to thrombo-phlebitis. Brain **76**, 563—575 (1953). — ⁵⁶ MANUELIDIS, E. E.: Über Hämangiome des Gehirns. Arch. Psychiat. Nervenkr. **184**, 601—645 (1950). — ⁵⁷ MARINESCO, G., et ST. DRAGANESCU: Myélite nécrotique aigüe. Ann. Méd. **31**, 5—20 (1932). — ⁵⁸ MARINESCO, G., et ST. DRAGANESCU: Formations télangiectasiques méningées avec processus angiomatieux intramedullaires. Rev. neurol. **63**, II, 809—827 (1935). — ⁵⁹ MARKIEWICZ, T.: Zur Frage der „kolloiden“ Degeneration und ähnlicher Vorgänge im ZNS. Z. ges. Neurol. Psychiat. **159**, 53—74 (1937). — ⁶⁰ MICHEJEW, W.: Die akute Nekrose des Rückenmarkes. Nevropati psychiat. **5**, 1020—1026 (1936); ref.: Zbl. Nervenheilk. **82**, 656 (1936). — ⁶¹ MINEA, I.: Sur un cas de myélite nécrotique subaigue, glio-angéio-hypertrophique avec lésion du nerf optique. Bull. Soc. roum. neurol. **13**, 27—35 (1932); ref.: Rev. Neurol. **40**, I, 428 (1933). — ⁶² MOERSCH, F. P., and J. W. KERNOHAN: Progressive necrosis of the spinal cord. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **31**, 504—526 (1934). — ⁶³ MÜHSAM, R.: Über Varizen und Angiome des ZNS und ihre chirurgische Bedeutung. Langenbecks Arch. klin. Chir. **130**, 522—549 (1924). — ⁶⁴ NAUWERCK, C.: Zur Entstehung der Rückenmarkserweichung. Beitr. path. Anat. **2**, 73—81 (1887). — ⁶⁵ NEEL, A. W.: Die Bedeutung der Eiweißvermehrung ohne gleichzeitige entsprechende Zellvermehrung in der Spinalflüssigkeit. Dtsch. Z. Nervenheilk. **117**—**119**, 309—330 (1931). — ⁶⁶ NEUBURGER, K. T., Ch. G. FREED and J. DENST: Vasal component in syndrome of FOIX and ALAJOUANINE. Arch. Path. (Chicago) **55**, I, 73—83 (1953). — ⁶⁷ NICOLAY, K.: Über einen Fall von Rückenmarksangiom. Inaug. Diss. Bonn 1948. — ⁶⁸ NONNE, M.: Weitere Erfahrungen zum Kapitel der Diagnose von komprimierenden Rückenmarkstumoren. Dtsch. Z. Nervenheilk. **47/48**, 436—503 (1913). — ⁶⁹ OSTERTAG, B.: Die an bestimmte Lokalisation gebundenen Konkremente des ZNS und ihre Beziehung zur „Verkalkung intracerebraler Gefäße“ bei gewissen endokrinen Erkrankungen. Virchows Arch. path. Anat. **275**, 828—859 (1929). — ⁷⁰ PAARMANN, H.-Fr.: Beitrag zur Myelitis necroticans. Virchows Arch. path. Anat. **322**, 695—708 (1952). — ⁷¹ PUUSEPP, L.: Zur Frage der Varices spinale und ihrer operativen Therapie. Zbl. Neurochir. **3**, 158—169 (1938). — ⁷² RADERMCKER, J.: A propos d'une myélite nécrotique aigüe. J. belge Neurol. Psychiat. **44/46**, 781—791 (1944/46). — ⁷³ RAND, C. W.: Hemangioma of the spinal cord.

Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **18**, 755—765 (1927). — ⁷⁴ RISER, GERAUD et PLANQUES: De l'éncephalomyérite nécrotique subaigüe. Rev. neurol. **67**, I, 455—476 (1937). — ⁷⁵ RITTER, O.: Über 2 Fälle von Kompression des Rückenmarkes durch varizenartige Gefäßveränderungen der Arachnoidea und Pia mater spinalis. Bruns' Beitr. klin. Chir. **138**, 339—356 (1927). — ⁷⁶ RÖSSLER, R.: Über die Veränderungen der Leber bei der Basedow'schen Krankheit und ihre Bedeutung für die Entstehung anderer Organsklerosen. Virchows Arch. path. Anat. **291**, 1—46 (1933). — ⁷⁷ RÖSSLER, R.: Über wenig beachtete Formen der Entzündung von Parenchymen und ihre Beziehung zur Organsklerosen. Verh. dtsch. path. Ges. **27**, 152 (1934). — ⁷⁸ ROGER, H., J.-E. PAILLAS, J. BONNAL et R. VIGOUROUX: Angiomes de la moelle et des racines. Acta neurol. belg. **51**, 491—495 (1951). — ⁷⁹ ROSENHAGEN, H.: Zur Klinik des Angioma racemosum arteriovenosum der Rückenmarkshäute. Z. ges. Neurol. Psychiat. **147**, 216—229 (1933). — ⁸⁰ SANDRITTER, W.: Über das Vorkommen von Pseudokalk in Gehirnen von Feten, Säuglingen, Kleinkindern und Jugendlichen. Dtsch. Z. Nervenheilk. **166**, 481—498 (1951). — ⁸¹ SARGENT, P.: Haemangioma of the pia mater causing compression paraplegia. Brain **48**, 259—267 (1925). — ⁸² SCHERER, H.-J.: Zur Differentialdiagnose der intracerebralen („zentralen“) Neurinome. Virchows Arch. path. Anat. **292**, 554—576 (1934). — ⁸³ SCHLIACK, H., u. E. FÖLSCH: Über die angiodysgenetische Myelomalacie. Nervenarzt **29**, 392—400 (1958). — ⁸⁴ SCHÖPE, M.: Ein Beitrag zur Klinik und Pathologie des Angioma racemosum des Rückenmarks und seiner Häute. Z. ges. Neurol. Psychiat. **171**, 799—810 (1941). — ⁸⁵ SCHOLZ, W.: Experimentelle Untersuchungen über die Einwirkung von Röntgenstrahlen auf das reife Gehirn. Z. ges. Neurol. Psychiat. **150**, 765—785 (1934). — ⁸⁶ SCHOLZ, W.: Über die Empfindlichkeit des Gehirns für Röntgen- und Radiumstrahlen. Klin. Wschr. **14**, 189—193 (1935). — ⁸⁷ SCHOLZ, W.: Histologische und topische Veränderungen und Vulnerabilitätsverhältnisse im menschlichen Gehirn bei Sauerstoffmangel, Ödem und plasmatischen Infiltrationen. Z. ges. Neurol. Psychiat. **181**, 621—655 (1949). — ⁸⁸ SCHOLZ, W., u. E. E. MANUELIDIS: Myélite nécrotique (FOIX-ALAJOUANINE) — Angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie. Dtsch. Z. Nervenheilk. **165**, 56—71 (1951). — ⁸⁹ SCHOLZ, W., u. D. NIETO: Studien zur Pathologie der Hirngefäße I. Z. ges. Neurol. Psychiat. **162**, 675—693 (1938). — ⁹⁰ SCHÜRMANN, P., u. H. E. MACMAHON: Die maligne Nephrosklerose, zugleich ein Beitrag zur Frage der Blutgewebsbarriere. Virchows Arch. path. Anat. **291**, 47—218 (1933). — ⁹¹ SCHULTE, F.: Zur Frage der Myelitis necroticans. Inaug. Diss. Hamburg 1939. — ⁹² SPATZ, H.: Über den Eisennachweis im Gehirn, besonders in Zentren des extrapyramidal-motorischen Systems. Z. ges. Neurol. Psychiat. **77**, 261 (1922). — ⁹³ SPIELMEYER, W.: Histopathologie des Nervensystems. Berlin: Springer 1922. — ⁹⁴ SPILLER, W. G., and CH. H. FRAZIER: Teleangiectasis of the spinal cord. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **10**, 29—32 (1923). — ⁹⁵ STAEMMLER, M.: Beiträge zur normalen und pathologischen Anatomie des Rückenmarkes. I. Zur Pathologie der Blutgefäße des Rückenmarkes. Z. ges. Neurol. Psychiat. **164**, 179—194 (1939). — ⁹⁶ STAEMMLER, M.: Myelopathia necroticans. Zbl. allg. Path. path. Anat. **94**, 225—229 (1955). — ⁹⁷ STAEMMLER, M.: Die Myelopathia necroticans in KAUFMANNS Lehrbuch d. spez. Path. III, 1, S. 336—339. Berlin: Verlag W. de Gruyter 1958. — ^{97a} STAEMMLER, M.: Erweiterung der Venen in Kaufmanns Lehrbuch der spez. Path. I, 1, S. 348—355. Berlin: Verlag W. de Gruyter 1955. — ⁹⁸ STOLZE, H.: Zur Frage der Foix-Alajouanineschen Krankheit. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **107**, 32 (1949); Arch. Psychiat. Nervenkr. **185**, 370—394 (1950). — ⁹⁹ SUTTER-LOCHMATTER, H.: Die spinale Varicose. Acta neurochir. (Wien) I, 154—195 (1951). — ¹⁰⁰ TENG, P., and M. J. SHAPERO: Arterial anomalies of the spinal cord. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **80**, 577—586

(1958). — ¹⁰¹ THILL, O.: Über anaemische Erweichung des Rückenmarkes. Virchows Arch. path. Anat. **253**, 108—115 (1924). — ¹⁰² VECCHI, DE: 1906 zit. nach STAEMMLER^{97a}. — ¹⁰³ VIRCHOW, R.: Die krankhaften Geschwülste. Bd. 3, I, Berlin 1867. — ¹⁰⁴ WEINGARTEN, K.: Varicosis spinalis und Myelitis. Wien. Arch. Psychol. Psychiat. Neurol. **2**, 105—113 (1952). — ¹⁰⁵ WYBURN-MASON, R.: The vascular abnormalities and tumors of the spinal cord and its membranes. London: Henry Kimpton 1943. — ¹⁰⁶ ZEITLHOFER, J.: Zur Frage der Myelitis necroticans. Wien. Z. Nervenheilk. **3**, 344—368 (1950). — ¹⁰⁷ ZIMMAN, L., and J. ZIMMAN: Varices leptomeningomedullares. Pren. méd. argent. **39**, 2367—2378 (1952). — ¹⁰⁸ ZÜLCH, K. J.: Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste. In Hdbch. d. Neurochir. **3**, 1—702. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1956.

Dr. G. OSTERLAND,
II. Medizinische Klinik und Poliklinik der Freien Universität,
Berlin-Charlottenburg 9, Spandauer Damm 130