

Aus der Neurochirurgischen Abteilung der Universität Würzburg  
(Vorstand: Prof. Dr. J. GERLACH)  
und aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg  
(Direktor: Prof. Dr. H. W. ALTMANN)

## Die verschiedenen Formen der Verdoppelung des Rückenmarkes und ihre klinische Bedeutung\*

Von  
**J. GERLACH, H.-A. MÜLLER und H. SPULER**

Mit 5 Textabbildungen

(Eingegangen am 14. November 1963)

Die Formalgenese und die teratologische Einordnung der Diastematomyelie und der Diplomyelie ist noch immer zweifelhaft, obwohl die Fehlbildung schon 1837 von OLLIVIER ihren Namen erhielt. In den letzten Jahren ist man auf die Diastematomyelie auch in der Klinik aufmerksam geworden, seitdem die Röntgenologen den typischen Röntgenbefund im Übersichtsbild kennen.

Im Schrifttum sind annähernd 80 Fälle niedergelegt. Auf die zusammenfassenden Darstellungen von HERREN u. EDWARDS, COHEN, HAMBY, sowie SLEDGE u. PERRET kann hingewiesen werden. Schon 1892 gab VAN GIESON eine Einteilung dieser Fehlbildungsgruppe, die man auch heute noch brauchen kann. Er unterschied die Amyelie, das Fehlen des Rückenmarks, die Atelomyelie, d. h. den partiellen Rückenmarksmangel, die Diplomyelie als echte Verdoppelung des Markes, sowie die Diastematomyelie als Teilsplattung. Von einer Reihe von Autoren wird die Diastematomyelie in den Formenkreis der dysraphischen Mißbildungen eingeordnet, insbesondere von LICHTENSTEIN. GARDNER wendet seine neue Entstehungstheorie der Spina bifida, die an die alten Foersterschen Vorstellungen der Sprengung eines schon geschlossenen Neuralrohres anknüpft auch auf die Diastematomyelie an und bezieht in die ganze Gruppe auch noch die Syringomyelie, das Dandy-Walker-Syndrom und die Arnold-Chiarische Fehlbildung ein. BENTLEY u. SMITH dagegen ordnen die Diastematomyelie in das sogenannte Split-Notochord-Syndrom ein, das im wesentlichen durch eine embryonale Spaltung der Chorda dorsalis bedingt wird. Zu dieser Fehlbildungsgruppe rechnen sie auch Darmdivertikel, prä- und postvertebrale enterogene Cysten und Fisteln, sowie die Spina bifida anterior. DEGENHARDT lehnt eine solche Zusammenfassung ab, weil nach seiner Auffassung hier heterogene Entwicklungsstörungen miteinander verknüpft werden.

Die Diastematomyelie ist als eine angeborene Fehlbildung gekennzeichnet, bei der das Rückenmark durch eine knöcherne, knorpelige oder bindegewebige Scheidewand, die von der dorsalen Seite der Wirbelsäule nach dorsal den Wirbelkanal mitten durchsetzt, in zwei Teile geteilt

\* Herrn Prof. Dr. HALLERVORDEN zum 80. Geburtstag gewidmet.

wird. Diese Teilung erstreckt sich über ein oder mehrere Segmente und das Rückenmark wird damit in einer bestimmten Ebene fixiert. Daher wird in der Entwicklung, ähnlich wie bei der Spina bifida die topogenetische Beziehung des Rückenmarkes zur Wirbelsäule gehemmt. Bevorzugt trifft man die Diastematomyelie in den unteren Thorakalsegmenten oder den oberen Lumbalsegmenten. Knochenanomalien fehlen bei der Diastematomyelie nur selten. Sie kommen vor allem als Halb- oder Blockwirbelbildungen und vordere Wirbelspalten vor. Sie führen meist zu Wirbelsäulenverkrümmungen in Form der Lordose, Kyphose oder Skoliose. Die Haltungsanomalien können sekundär auch zu Thoraxdeformierungen Anlaß geben. Die Diastematomyelie ist sehr oft mit Anomalien aus dem dysraphischen Formenkreis verbunden, vor allem mit Spina bifida occulta, Lipomen, Dermoiden, Fisteln und Cysten im Mittellinienbereich, sowie dysraphischen Störungen der Haut, z. B. in Form einer Hypertrichose über dem Sitz der Diastematomyelie, pigmentierter Naevi, Angiome oder Dermalsinus. Die neurologischen Ausfälle entwickeln sich im allgemeinen langsam und sollen bevorzugt halbseitig vorkommen. Es finden sich partielle Querschnittssyndrome, insbesondere Paresen im Bereich der Beine mit Bevorzugung der Beuger und Strecker des Fußes und der Zehen mit neurogenen orthopädischen Anomalien an den Füßen, ähnlich wie bei der Spina bifida occulta, Muskelatrophie, Fehlen der Reflexe, gelegentlich jedoch auch, vorwiegend bei thorakalem Sitz der Fehlbildung Pyramidenzeichen. Die sensiblen Störungen sind bei Kindern mitunter schwer feststellbar. Im Bereich analgetischer Zonen werden gelegentlich Ulcerationen beobachtet. Blasen- und Mastdarmstörungen gehören nicht zum typischen Bild und treten meist spät auf. Sie können dann zu sekundären Komplikationen seitens der Harnwege Anlaß geben. Auch die Liquorzirkulation ist trotz der Beeinträchtigung des Wirbelkanals gewöhnlich unbehindert und die Befunde bei der Liquoruntersuchung ergeben normale Verhältnisse von Zell- und Eiweißwerten. Das Röntgenübersichtsbild zeigt nicht selten eine Ausweitung des Wirbelkanals über mehrere Segmente, ferner die Wirbelfehlbildungen. Der Knochensporn ist gewöhnlich als Verdichtung inmitten des verbreiterten Wirbelkanals erkennbar. Er kann auch exzentrisch liegen und durch Bindegewebe mit einem der Bogenreste einer Spina bifida verbunden sein. Bei der Myelographie mit positiven Kontrastmitteln kann man die Fehlbildung durch den Füllungsdefekt gut zur Darstellung bringen. Eine solche Untersuchungsmethode sollte vor dem Entschluß zu operativen Eingriffen unbedingt angewendet werden, da sie gleichzeitig vorhandene Tumore oder Cysten erkennen läßt. Wenn Ausfallserscheinungen progredienter Art entstanden sind, so ist eine operative Behandlung nach der diagnostischen Klärung unbedingt angezeigt. Auf den Knochensporn in der Mittellinie muß bei der Laminektomie geachtet

werden. Sie wird cranial und caudal davon begonnen und vorsichtig auf den Sporn hingeführt. Vor der Duraeröffnung wird dieser Sporn soweit als möglich subperiostalreseziert. Die Dura wird um ihn herum incidiert und unter vorsichtigem Ablösen vom gespaltenen Mark aus der Lücke im Rückenmark bis nach ventral entfernt, wobei der Rest des Knochen- sporns von der Wirbelkörperrückfläche abgelöst wird. Die beiden Hälften des Rückenmarks sollen am Ende der Operation frei beweglich und ungehindert aneinander liegen. Die ventrale Dura lässt man offen, die dorsale schließt man mit fortlaufender Naht in der hinteren Mittellinie. Eine sorgfältige Fahndung nach begleitenden Cysten oder Geschwülsten ist beim Eingriff nötig. Die Operationsergebnisse sind insofern günstig, als die Ausfälle sich gewöhnlich postoperativ zurückbilden.

Eine durch ihr Erscheinungsbild ähnliche Gruppe von Fehlbildungen, die mit einer mehr oder weniger vollständigen Spaltung des Rückenmarkes verbunden sein kann, wurde durch mehrfache Schilderungen im Schrifttum bekannt.

HARRIEHAUSEN beschrieb eine Gabelung des Rückenmarkes in seinem caudalsten Anteil in Höhe des 1. Lendenwirbels, in der ein  $5 \times 2,5$  cm langes Dermoid an der Dorsalfäche gelegen war. In der Tumorhöhe betrug der größte Abstand der beiden Markschenkel 4 cm, ventral verband nur eine dünne Platte die beiden Seitenteile. Die Spaltbildung des Markes begann schon  $2\frac{1}{2}$  cm cranial vom oberen Pol des Tumors und caudal von der Geschwulst näherten sich die Teile des Rückenmarkes wieder bis auf einen Spalt. Austretende Caudawurzeln fanden sich nur an den Lateralseiten und nicht an den Medialseiten der Markschenkel. Ein ähnlicher Fall wird von SALOTTI geschildert, bei dem ein Dermoid tief im Sulcus dorsalis lag und das Rückenmark aus zwei zylinderförmigen Spalthälften bestand. Auch VERBIEST hat einen ähnlichen, weniger ausgeprägten Fall veröffentlicht. Von Interesse ist eine Mitteilung von RAND u. RAND über eine Beobachtung von BLACK and GERMAN. Hier handelte es sich um eine Spina bifida posterior mit einer Spaltbildung der Dornfortsätze und Bögen von D 5—D 8 und außerdem auch von D 10. Der Wirbelkanal war ausgeweitet und auch die Wirbelkörper teilweise gespalten, so daß das Bild einer Verdoppelung der Wirbelsäule entstand. Durch die Spaltbildung erstreckte sich ein nicht infizierter Dermal sinus in die Tiefe und endete mit einem Epidermoid im Bereich von D 9—D 11, das in einer Rückenmarksspalte gelegen war, die als Diastematomyelie angesprochen wurde. Jeder der beiden Rückenmarksteile hatte eine eigene Umhüllung durch Pia mater und das Epidermoid saß dem Wirbelkanal von ventral her auf. Nach seiner Entfernung wurde das geteilte Rückenmark deutlich sichtbar.

Wir haben zwei ungewöhnliche Fälle beobachtet, an denen die geschilderte Problematik der sogenannten Rückenmarksverdoppelungen erläutert wird und die zur Klärung strittiger Fragen beitragen können.

Im ersten Falle handelt es sich um einen neugeborenen weiblichen Säugling, der uns unmittelbar nach der Geburt wegen einer offenen Spina bifida zugewiesen wurde. Wir fanden ein reifes weibliches neugeborenes Kind ohne gröbere nachweisbare Mißbildungen am Schädel und an den Extremitäten. Im unteren Lumbalbereich zeigte sich eine daumenglied-

große offene Spina bifida von cystischer Form mit einer ausgedehnten Area medullo-vasculosa und geringem Liquoraustritt. Die anfangs noch nicht auffällige Spontanbeweglichkeit beider Beine ließ schon in den folgenden Tagen deutlich nach und es kam zu zunehmenden Paresen. Im Verlaufe von 6 Tagen vergrößerte sich der cystische Tumor rasch an Ausdehnung, gleichzeitig aber kam es zu einer Epithelisierung von den Rändern her. Der Schädelumfang, der anfangs 30 cm betragen hatte, nahm nach 8 Tagen rasch zu und erreichte den Wert von 36,5 cm. 10 Tage nach der Geburt kam es zu Temperaturanstieg bis über 38 und den Zeichen einer beiderseitigen eitrigen Mastitis sowie einer doppelseitigen Pneumonie. Das Kind wurde auch nackensteif. Auf operative Maßnahmen wurde in Anbetracht des ungünstigen Befundes und des rasch zunehmenden Hydrocephalus verzichtet und der Exitus erfolgte 18 Tage nach der Geburt unter den Zeichen einer Toxikose mit entsprechenden Darmerscheinungen und schließlichem Kreislaufversagen.

#### *Auszug aus dem Sektionsprotokoll*

Die äußere Besichtigung der Leiche des 18 Tage alten Säuglings ergibt folgende für das Krankheitsbild wesentliche Befunde:

1. In der Lumbalregion des Rückens findet sich eine mittelständig gelegene  $4,5 \times 5,0$  cm messende, sackartige, leicht schwappende Vorwölbung mit zentraler, etwa Zehnpfennigstück großer Exulceration. Die Behaarung des distal angrenzenden Hautbezirkes ist vermehrt.

**Schädelhöhle.** Die Felsenbeinpyramiden an der Schädelbasis sind unsymmetrisch ausgebildet. In den mittleren Abschnitten des li. Pyramidenfirstes findet sich ein zentral muldenförmig eingesunkenes Plateau, das sich in die dorsomedialen Anteile der 1. mittleren Schädelgrube ausdehnt. Auf den Kleinhirnflächen beider Felsenbeinpyramiden und den dazwischen gelegenen Clivusabschnitten erstreckt sich ein etwa stricknadeldicker, bilateral symmetrischer Knochenwulst. Die hintere Schädelgrube ist etwas kleiner und schmäler als in der Norm. Es besteht ein Hydrocephalus internus sowie eine Arnold-Chiarische Mißbildung des Kleinhirns der Gruppe III nach der Einteilung von ERNST:

**Wirbelkanal.** Im Bereich der beschriebenen lumbalen Meningomyelocele fehlen die Wirbelbögen. An der Grenze der Lenden- zur Brustwirbelsäule verläuft schräg von caudal nach rostral ein Knochensporn, der ventral eine breite, vom 12. Brust- bis zum 1. Lendenwirbelkörper reichende Basis besitzt und dorsal am 10. Brustwirbelbogen inseriert. Der Bogen des 11. Brustwirbelkörpers klapft in der dorsalen Mittellinie über eine Strecke von 0,6 cm.

**Rückenmark.** Unter den verlängerten Kleinhirntonsillen verläuft in der dorsalen Mittellinie der Medulla oblongata und des oberen Halsmarks eine tiefe Rinne. Die in Höhe der oberen und mittleren BWS gelegenen Teile des Rückenmarks sind etwa doppelt so breit wie die lumbalen. Sie weisen in den dorsalen zwei Drittel ihrer Zirkumferenz nach caudal zunehmend eine cystenartige, prall elastische Konsistenz auf. Im Bereich des beschriebenen Knochensporns ist das Rückenmark in einer Länge von 2,2 cm zweigeteilt; die beiden Hemistelen sind unterschiedlich breit, die linke ist in ihren rostralen Partien sackartig schlaff, caudal weitgehend solide (Abb. 1). Nach Vereinigung der Hemistelen erweist sich das Rückenmark bis zum Eintritt in die lumbale Meningomyelocele als makroskopisch unauffällig und von regelhafter Konsistenz.

*Histologische Untersuchung*

*Methode.* Nach Fixierung in 10%igem Formalin wurde das Rückenmark durch zahlreiche Frontalschnitte zerlegt. 25 Gewebsstücke wurden in Paraffin oder Gelatine eingebettet. Die Färbung der 5 bzw. 20 dicken, am Paraffinmaterial in Serien

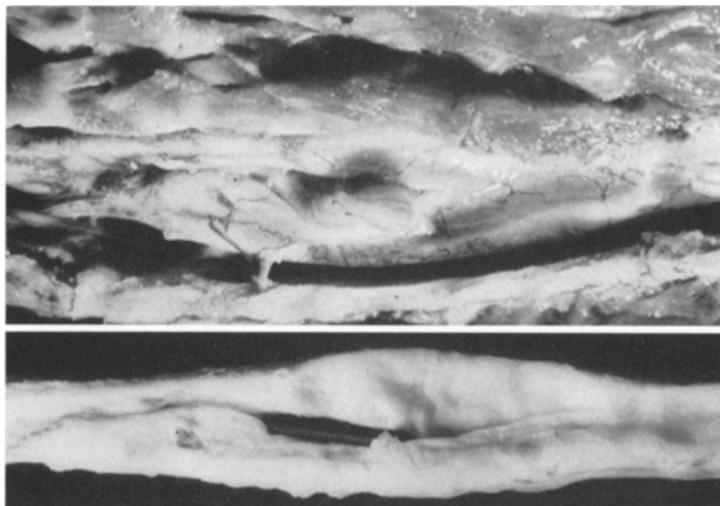


Abb. 1. Fall 1. Thorako-lumbale Diastematomyelie mit zentralem Knochensporn *in situ* (oben) und nach Entnahme aus dem Wirbelkanal (unten)

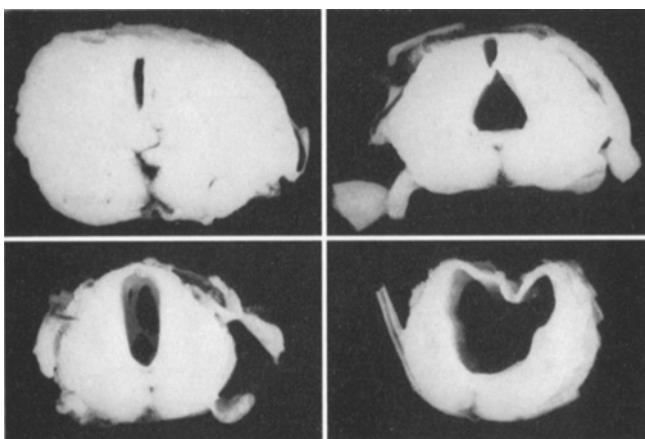


Abb. 2. Fall 1. Querschnitte durch cervicale (links oben) und thorakale Segmente des Rückenmarks  
Syringo- und Hydromyelie

angefertigten Schnitte erfolgte mit Hämatoxylin-Eosin und Kresylviolett, sowie nach den Methoden von VAN GIESON, HEIDENHAIN-WOELCKE u. SPIELMEYER.

*Befunde.* Auf Schnitten durch die Medulla oblongata in Höhe des caudalen Endes der unteren Olive erkennt man einen mit der dorsalen Oberfläche kommuni-

zierenden, von Ependym ausgekleideten Spalt, der knapp bis zur Mitte des Querschnittes durch das verlängerte Mark reicht. Im Bereich der Halsanschwellung ist das Rückenmark dorsal völlig geschlossen. Statt dessen stellt sich ein zunächst auf die dorso-medialen Partien beschränkter, fast schlitzförmiger, schmaler Hohlraum dar, der caudal rasch an Größe gewinnt, z.T. schon makroskopisch erkennbar mit dem stellenweise hochgradig erweiterten Zentralkanal kommuniziert und seine größte Ausdehnung etwa in Höhe der proximalen Anteile der unteren Brustwirbelsäule erreicht (Abb. 2). Hier ist der Rückenmarksquerschnitt bis auf abgeflachte Reste beider Vorderhornsäulen ganz durch den, mehr in der linken Hälfte ausgedehnten Hohlraum eingenommen, der unmittelbar proximal in seinem Lumen einen kleinen gefäßführenden Gewebszapfen aufweist und Verbindung mit einem weiteren kleinen, das Rückenmark horizontal durchsetzenden Spaltraum bekommt. In der Umgebung der zuerst genannten Höhlenbildung, die fast nirgends einen eigenen Zellbesatz erkennen lässt und an mehreren Stellen von einer wechselnd deutlichen, dünnen membranartigen Struktur begrenzt wird, liegen unterschiedlich dichte, streifenförmige Ansammlungen gemästeter Gliazellen, deren Zelleib hin und wieder unmittelbar an die membranartige Struktur heranreicht. Vorwiegend in medialen Abschnitten der cervical gelegentlich pilzförmig vorspringenden dorsalen Begrenzung des Hohlraumes sieht man dichte, mitunter auch knötchenförmige Ansammlungen mäßig plasmareicher, rund- bis ovalkerniger Zellelemente, die an einer Stelle in einer unmittelbar angrenzenden Partie, den Hohlraum über eine kurze Distanz als kubische, ependymähnliche Zellen auskleiden. Der über größere Strecken stark erweiterte, in anderen Segmenten normal weite, mitunter auch querovale Zentralkanal kommuniziert mehrfach mit der beschriebenen dorsal gelegenen Höhle, die dann an korrespondierenden Stellen einen bilateral oft unsymmetrischen Ependymbesatz aufweist. In den Segmenten mit einem ausgedehnteren Hohlraum sind die Vorderhornzellen bogenförmig angeordnet; sie gehen häufig kontinuierlich in die dorsalen, öfters zellarm erscheinenden Zellgruppen über. Die Markscheiden darstellung fehlt in den fast völlig aufgebrauchten Hintersträngen, sowie gelegentlich herdförmig auch in den Vorderseitensträngen. In den Vorderseiten- und Vordersträngen finden sich gleichzeitig gemästete Gliazellen.

Das cranial vor der Aufteilung des Rückenmarks in Höhe der unteren BWS gelegene Rückenmarksstück wird in seiner linken Hälfte fast vollständig von einem Hohlraum eingenommen, dessen Umgebung saumartige Verdichtungen von Gliafasern aufweist und dessen oft sehr dünne laterale Begrenzung mitunter nur einer einzigen Lage gemästeter Gliazellen entspricht. Ein etwas breiterer Gewebsstreifen mit vereinzelten motorischen Vorderhornzellen findet sich lediglich im Bereich der Vordersäule. Nach lumbal nimmt mit der Verkleinerung des Hohlraumes gleichzeitig die Masse dieses Streifens etwas zu. In der soliden rechtsseitigen Hälfte des Querschnitts sind in dieser Höhe Vorder- und Hinterhorn deutlich ausgebildet. Dorsal von der Fissura mediana ventr. und medial von den Hinterhornzellen liegt eine Gruppe multipolarer Nervenzellen, die in Größe und Gestaltung motorischen Vorderhornzellen entsprechen. In ihrer Nachbarschaft findet man wirbelartig angeordnete Markscheiden. Nach caudal wechselt das Verhalten des Zentralkanals weiterhin. Stellenweise kommt er nur der Größe einer motorischen Vorderhornzelle gleich, distal erweitert er sich etwas, in einigen Schnitten ist er nicht nachweisbar oder wird bei regelhaft weitem Lumen von einem benachbart gelegenen soliden Ependymzapfen begleitet. Nahezu gleichzeitig mit dem Auftreten eines zweiten Zentralkanals in der schmalen lateralen Begrenzung des Hohlraums reicht die Fissura mediana ventr. in das Rückenmark hinein. Die beiden Aa. spinales dorsales sind gegenüber dem Sulcus medianus gelegen, ihre Lumina sind nur kleiner als die Lichtung der A. spinalis ventralis.

Im Bereich des doppelläufigen Rückenmarks, also der Diastematomyelie, erkennt man histologisch zwei, durch einen in der Mittellinie verlaufenden gefäßreichen bindegewebigen „Hilus“ getrennte, unterschiedlich große und unterschiedlich gestaltete Hemistelen. Beide besitzen eine etwa rechtwinkelig aus diesem „Hilus“ abzweigende, wechselnd deutlich ausgeprägte „Fissura mediana“, in der eine kleine Arterie verläuft und in deren Fortsetzung beiderseits ein regelhaft ausgebildeter Zentralkanal gelegen ist. Eine Schmetterlingsfigur ist in keinem der beiden Gebilde erkennbar. Der größere, auf der li. Seite gelegene Rückenmarksanteil ist von einem Hohlraum fast völlig eingenommen, der in seinen histologischen Kennzeichen dem im Brustmark beschriebenen vollkommen gleicht. In dem kleineren der beiden Gebilde sieht man auf der einen Seite der gefäßführenden „Fissur“ eine fast regelhaft ausgebildete Vordersäule mit Vorder- und Vorderseitenstränge sowie großen multipolaren Ganglienzellen, die halbkreisförmig um den Zentralkanal geordnet in eine jenseits der beschriebenen Fissur gelegenen Ansammlung kleinerer Nervenzellen übergehen. In der gegenüberliegenden re. Hemistele sind wegen des ausgedehnten Hohlraumes nur einzelne Ganglienzellen erkennbar, die — abgesehen von großen multipolaren Elementen in dem noch etwas umfangreicherem ehemaligen Vorderhorn — unregelmäßig und verstreut angeordnet sind. Inmitten des bindegewebigen Hilus wird ein sehr kleines Spinalganglion mit nur vereinzelten Nervenzellen sichtbar. Auf den caudal sich anschließenden Querschnitten verkleinert sich der Hohlraum in der li. Hemistele zunehmend. Statt dessen bemerkt man eine zunächst kleinere, ältere Blutungshöhle in gleicher Lokalisation, die weiter nach caudal in einen größeren, zum Teil noch mit Erythrocyten angefüllten Hohlraum übergeht (Abb. 3a). Die an einer Stelle von einer größeren Vene durchzogene Höhlenbildung zeigt in ihrer Umgebung gemästete Gliazellen, einige Fettkörnchenzellen, radiär angeordnete Capillarsprossen mit perivasculären Hämosiderinablagerungen, sowie nach Art der primären Reizung veränderte Ganglienzellen. Die Anordnung der Nervenzellen in individualisierte Zellgruppen tritt meist nicht mehr so deutlich hervor wie in den proximalen Anteilen der re. Hemistele. Der Zentralkanal ist beiderseits regelmäßig vorhanden, in den distalen Partien der re. Hemistele verdoppelt. Seine Lichtungen sind sehr unterschiedlich weit und von wechselnder, teils rundlich-ovaler, teils langgestreckter, dreieckiger oder bogenförmiger Konfiguration. In kürzeren oder auch längeren Abschnitten werden sie von schmalen Gewebsbrücken durchzogen, die keinen Ependytesatz aufweisen oder fast vollständig von gestielten, mit dem angrenzenden Rückenmarksgewebe kommunizierenden Zapfen ausgefüllt sind. Hier finden sich balken- und plaquesförmige, gelegentlich auch in den Randpartien anzutreffende metachromatische Massen, die stellenweise mit einigen locker angeordneten Gliazellen vergesellschaftet sind.

Während in den proximalen Abschnitten des doppelläufigen Rückenmarkes nur über kurze Strecken medial aus beiden Hemistelen bilateral symmetrisch schmale Gewebszapfen austreten, die keine Verbindung miteinander eingehen, sind in der distalen Hälfte der Diastematomyelie komplette Gewebsbrücken vorhanden. Diese zunächst zarten und nicht regelmäßig anzutreffenden gliosen Verbindungen (Abb. 3b) nehmen nach caudal rasch an Stärke zu, wodurch der Rückenmarksquerschnitt eine angedeutete hantelförmige Gestalt erhält. (Abb. 3c). Hand in Hand mit der immer umfangreicherem Verschmelzung der beiden Hemistelen verringert und trennt sich das in der Medianlinie gelegene gefäßführende Bindegewebe, bis es schließlich nur noch in je einer von ventral und dorsal tief ins Rückenmark einstrahlenden Fissur vorhanden ist. Am Ende der vorderen Fissur teilen sich die Gefäße rechtwinklig nach beiden Seiten auf. Die Ganglienzellen sind beiderseits in vordere, seitliche und hintere Gruppen gegliedert. Im li. Hinterstrang gelingt keine Markscheidendarstellung; herdförmige, bilateral unsymmetrische Markscheiden-

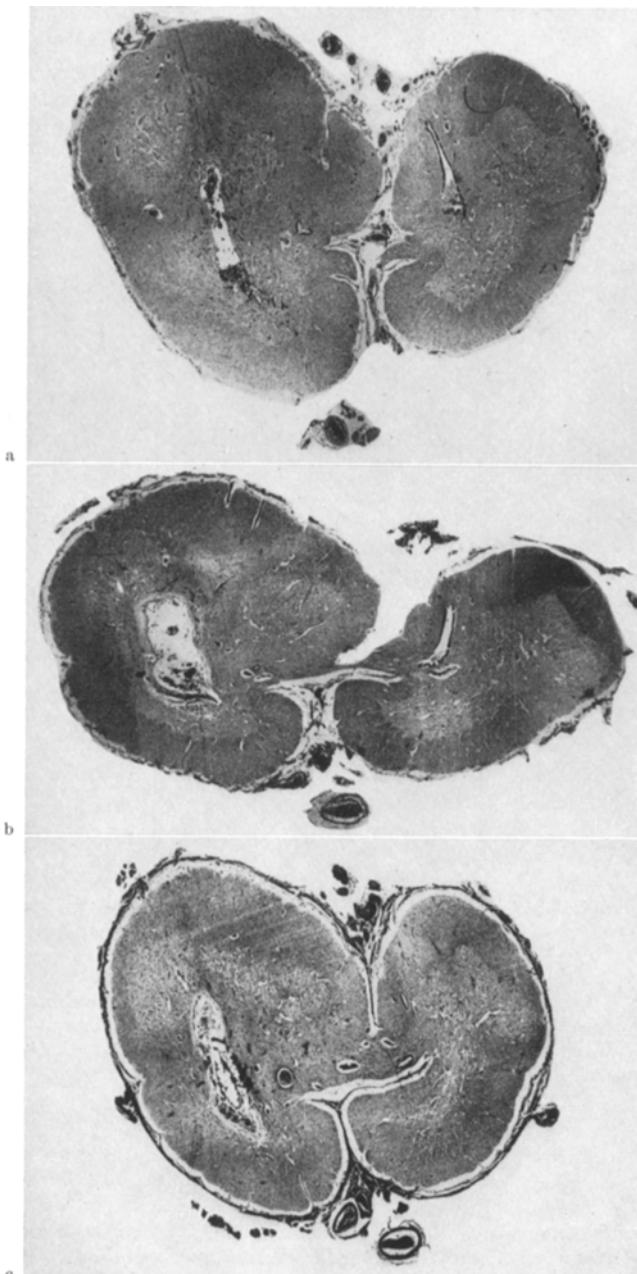


Abb. 3 a—c. Fall 1. Querschnitte durch die lumbale Diastematomyelie. a Trennung des Rückenmarks in zwei unterschiedlich große Hemistelen; b Verbindung der beiden Rückenmarkstelle durch eine schmale Brücke; c Vereinigung der Hemistelen. Einseitiger, mit Blutungsresten und Erythrocyten angefüllter Hohlraum, — HE, 12, 25fach

10\*

ausfälle und diffuse Lichtungen der Markscheiden zeigen sich besonders in den li. Vorder- und Vorderseitensträngen.

Distal von der Vereinigung der Hemistelen zeigt das Rückenmark auf den Querschnitten eine reguläre Schmetterlingsfigur. Der Sulcus medianus dorsalis ist tiefer als der Norm entspricht. Im Hinterstrangbereich ist die Darstellung der Markscheiden stark reduziert und fehlt an einigen Stellen vollkommen. In der dorsalen Mittellinie, im Bereich der hinteren Wurzeln sowie in geringerem Ausmaße in den Vorderseitensträngen lassen sich gemästete Gliazellen nachweisen.



Abb. 4. Fall 2. Röntgenbild der Lendenwirbelsäule nach Pantopaque-Myelographie. Erweiterung des Wirbelspalts. Großes Kontrastmitteldepot im erweiterten Sacralkanal

eingehend geschildert werden. Als Ursache des Hydrocephalus zeigte sich eine Arnold Chiarische Mißbildung der Gruppe III nach ERNST.

Unsere zweite Beobachtung zeigte die Kombination einer cystischen Geschwulst im Wirbelspaltsystem mit einer Spaltung des Rückenmarkes.

Das bei der Krankenaufnahme 7 Jahre alte Kind hatte seit etwa 2 Jahren über Kreuzschmerzen und Schmerzen im Bereich des li. Fußes zu klagen. Damals erfolgte eine stationäre Beobachtung, bei der die Röntgenbilder der Wirbelsäule keinen Anhalt für eine Spaltung ergaben, jedoch eine Erweiterung des Wirbelspalts in Höhe von LW 4 und 5 erkennen ließen. Bei einer Myelographie fiel lediglich ein auffallend weiter Dursalsack im Lendenbereich auf. Unter konservativer Behandlung besserten sich die anfallsweise auftretenden Schmerzempfindungen, die in die li. Gesäßhälfte einstrahlten. Da die Beschwerden aber erneut aufraten

*Epikrise.* Neugeborener weiblicher Säugling, der 18 Tage alt wurde. Offene cystische Spina bifida von Daumengliedgröße im unteren Lumbalbereich mit Area medullo vasculosa und Liquoraustritt. Zunehmende Paresen beider Beine und Hydrocephalus. Der Tod wurde durch eitrige Meningitis und doppelseitige Lungenentzündung verursacht. Bei der Autopsie fand man cranial von der Spina bifida im Bereich des 11. Brust- bis 1. Lendenwirbel eine Diamyelomyelie mit den typischen Befunden, die makroskopisch und mikroskopisch

und auch über Schmerzen beim Wasserlassen geklagt wurde, erfolgte erneute stationäre Aufnahme.

Bei der neurologischen Untersuchung erschien der li. Fuß im ganzen etwas kleiner als der re., die grobe Kraft des li. Beines war herabgesetzt, PSR und ASR

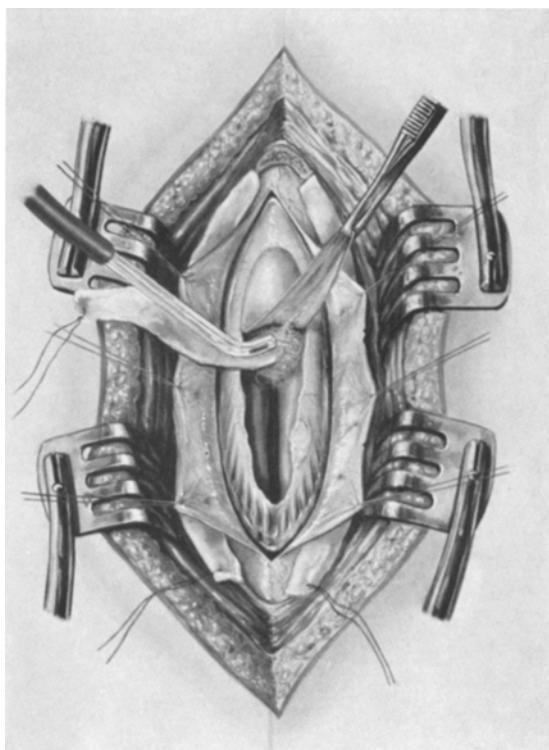


Abb. 5. Fall 2. Operationssitus während der Tumorentfernung

fehlten auf dieser Seite, der Tonus war erniedrigt. Während Pyramidenzeichen li. nicht nachzuweisen waren, fand sich re. der Oppenheim'sche Reflex inkonstant positiv.

Bei der Sensibilitätsprüfung konnte eine sichere Störung nicht festgestellt werden.

Die Liquorkontrolle ergab keine Besonderheiten, die Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule zeigten die schon erwähnte auffallende Ausweitung des Wirbelkanals mit einer Ausbuchung der dorsalen Wirbelkörperflächen, hauptsächlich im Bereich des 1. Lendenwirbels (Abb. 4).

Bei der nun durchgeführten Myelographie mit Pantopaque fand sich ein raumfordernder Prozeß in Höhe von LWK 1. Die Schmerzausstrahlung erstreckte sich hauptsächlich in die li. Gesäßseite und in die Dermatome L 1 und L 2 li. Eine Blasenentleerungsstörung und eine Mastdarmstörung traten hinzu.

Bei der Operation wurde eine Laminektomie von BW 11 bis LW 4 durchgeführt. Die Epiduralgefäß zeigten sich, vor allem im Bereich von BW 11 bis

LW 1 erheblich gestaut. Die Dura stand unter starkem Druck. Nach Eröffnung in der hinteren Mittellinie entleerte sich im Caudabereich bei LW 2 reichlich Liquor. Man sah dann eine ca. 5 cm lange und 1,5 cm breite Dermoidcyste, die sich von BW 11—LW 1 bis 2 hauptsächlich in der Mittellinie und etwas mehr nach li. erstreckte. Nach Incision in der Mittellinie des cystischen Tumors entleerte sich unter starkem Druck Detritusbrei mit Haaren. Die Caudawurzeln verliefen seitlich in der Tumorkapsel. Der Cystensack ging beiderseits in eine Fortsetzung des Rückenmarkes über und es fand sich der Conus medullaris gespalten. Die re. und die li. Hälfte des Conus bildeten jeweils einen Teil der Dermoidcyste. In der Mitte war die Cystenwand nur sehr dünn, re. davon erkannte man einen verdickten Bezirk von knapp 1 cm Durchmesser. Es wurde nur der relativ kleine dünne, in der Mittellinie gelegene, Teil der Cystenwand reseziert, der keine Beziehung zu den beiderseits anliegenden Teilen des Conus medullaris hatte. (Für den Operationsbefund vgl. die Abb. 5.) Nur zwei ganz dünne, in der Wandung verlaufende Caudawurzeln wurden durchtrennt, der Liquorraum wurde vom Detritus sorgfältig durch Spülung gesäubert. Die Dura wurde mit fortlaufender Naht geschlossen. Postoperativ bildete sich die Parese rasch zurück. Weniger rasch erfolgte die Besserung der Blasenentleerungsstörung. Bei der Entlassung, die von den Eltern vorzeitig veranlaßt wurde, bestand noch eine Überlaufblase.

Bei einer späteren ambulanten Vorstellung nach Wochen berichteten die Angehörigen, daß keinerlei Schmerzen mehr aufgetreten waren und daß auch die Blasenstörung eine langsame Besserung zeigte.

*Epikrise.* Ein 7 Jahre altes Kind wurde wegen Schmerzen im Kreuz und im Bereich des linken Fußes aufgenommen. Neurologisch bestand eine leichte schlaffe Parese des linken Beines, rechts fanden sich angedeutete Pyramidenzeichen. Sensible Störungen waren nicht sicher feststellbar, dagegen bestand eine Blasenentleerungsstörung und eine Mastdarmstörung. Der Wirbelkanal in Höhe von LW 4—5 zeigte sich erweitert. Das Myelogramm ergab einen raumbeengenden Prozeß in Höhe des 1. Lendenwirbels. Bei der Operation fand sich eine Spaltung des Conus medullaris des Rückenmarks. Zwischen den gespaltenen Anteilen lag eine 5 cm lange bis 1,5 cm breite Dermoidcyste. Die Cyste wurde operativ ohne Schädigung des Conus und der Caudawurzeln entfernt. Der Heilverlauf war günstig, die Schmerzen wurden beseitigt und die Blasen-Mastdarmstörung besserte sich.

### Diskussion

In dem ersten von uns beschriebenen Falle liegt die Kombination einer Diastematomyelie mit einer größeren Reihe von Fehlbildungen vor, die ganz überwiegend dem dysraphischen Formenkreise angehören. Dazu gehört die offene Spina bifida, die Hypertrichose der angrenzenden Haut, die Arnold Chiarische Fehlbildung des Kleinhirns mit dem Hydrocephalus sowie die hochgradige Hydromyelie des mittleren und unteren Brustmarkes. Darüber hinaus wurden noch Asymmetrien der Schädelbasis und die Andeutung eines Occipitalwirbels im Bereich der hinteren Schädelgrube beobachtet. Der Befund der Diastematomyelie war typisch und zwar fand sich der das Rückenmark teilende Sporn verknöchert in

schrägem Verlauf im Bereiche des 10.—12. Brust- und 1. Lendenwirbels. Es fand sich also die Diastematomyelie mit ungewöhnlich zahlreichen Ausprägungen einer dysraphischen Fehlentwicklung verbunden. Diese Verbindung legt die Vermutung nahe, daß auch die Diastematomyelie zum dysraphischen Formenkreis Beziehungen hat und daß das Zusammentreffen nicht zufällig ist. Anhaltspunkte für Fehlbildungen im Bereiche der Chorda ergaben sich nicht. Bei der Spornbildung der Diastematomyelie handelt es sich um mesodermales Gewebe, d. h. um eine Fehlmesenchymation und es ist bisher noch nicht sicher geklärt, wie man sich die damit verbundene Rückenmarksfehlbildung vorzustellen hat. Insbesondere bleibt immer noch die Frage offen, ob das knöcherne Septum, das die beiden Rückenmarkshälften trennt, sich von ventral oder von dorsal her entwickelt hat, d. h. ob die wesentliche Störung der formalen Entwicklung in Verbindung mit dem Bereich der Chorda dorsalis steht oder mit ectodermalen Verschlußstörungen in der Mittellinie. Im Gegensatz dazu ist die Verschlußstörung in der hinteren Mittellinie sicher entscheidend in der Formalgenese der zweiten Gruppe der Rückenmarks-teilungen, denn es besteht kein Zweifel daran, daß sowohl die Dermoide, wie die Epidermoide ectodermalen Ursprunges sind. Es fehlen auch in unserem Falle, wie in den entsprechenden Fällen des Schrifttums Fehlbildungen im Wirbelkörperbereich völlig. Man wird annehmen müssen, daß es nur durch die schon in der Embryonalzeit während der Entwicklung erfolgende Bildung der cystischen Geschwülste zu einer Entwicklungsstörung des Rückenmarkes kommt, die sich wohl im Bilde einer Spaltung darstellt, jedoch prinzipiell von der echten Diplomyelie und auch von der Diastematomyelie zu unterscheiden ist. Gegenüber der Diplomyelie ist das Fehlen einer echten doppelten Rückenmarksanlage in allen Teilen des Markes zu betonen, gegenüber der Diastematomyelie das Fehlen des mesenchymalen Septums und das Fehlen eigener vollständiger Umhüllung der Markteile mit weichen und harten Rückenmarkshäuten. Auch die echte Diplomyelie kann mit Verschlußstörungen gleichzeitig vorkommen. DOMINOK, der einen Fall solcher dorsoventraler partieller Diplomyelie mit lumbaler Meningocele mitteilt, betont ebenfalls die Notwendigkeit strenger Unterscheidung von Diplomyelie und Diastematomyelie. Wir stellen also fest, daß das Bild der Spaltung bzw. Verdopplung des Rückenmarkes teratologisch verschieden bewertet werden muß, daß man

1. die echte doppelte Anlage des Rückenmarkes,
2. Rückenmarksspalten im Zusammenhang mit Fehlmesenchymation und
3. die Spalten in Verbindung mit dysraphischen Störungen und während der Entwicklung entstehenden, meist cystischen Geschwülsten trennen muß.

Die doppelte Rückenmarksanlage ist eine Fehlbildung sui generis und bedarf keiner Behandlung. Die an zweiter und dritter Stelle genannten Formen sind bei der teratologischen Beurteilung streng von einander zu unterscheiden. Für den Kliniker sind sie aber durchaus in eine Gruppe zusammenzufassen, da sowohl ihre klinische Symptomatologie, wie auch die erforderliche Behandlung keine grundsätzlichen Unterschiede zeigen.

### Zusammenfassung

Mitteilung eines Falles von Diastematomyelie kombiniert mit offener Spina bifida und eines Falles von partieller Rückenmarksverdoppelung bei einem Epidermoid im Conusbereich. Die Fragen der pathogenetischen und der klinischen Bewertung und Einteilung der Rückenmarksverdoppelung werden erörtert.

### Literatur

- BENTLEY, J. F. R., and J. R. SMITH: Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations. *Arch. Dis. Childh.* **75**, 76—86 (1960).
- COHEN, J., and C. B. SLEDGE: Diastematomyelia. An embryological interpretation with report. of a case. *J. Dis. Child* **100**, 257—263 (1960).
- DEGENHARDT, K.-H.: Genetik der pathologischen Varianten der Wirbelsäule speziell auch des Status dysraphicus. *Edizioni dell'Istituto „Gregorio Mendel“*, Roma 1961.
- DOMINOK, G. W.: Zur Frage der Diplomyelie. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **183**, 340—350 (1962).
- GARDNER, W. J., and J. S. COLLIS: Klippel-Feil Syndrome, Syringomyelia, Diastematomyelia, and Myelomeningocele one disease? *Arch. Surg.* **83**, 1—7 (1961).
- GIESON, J., VAN.: A study of the artefacts of the nervous system. The topographical alterations of the gray and white matters of the spinal cord caused by autopsy bruises, and a consideration of heterotopia of the spinal cord. *N. Y. med. J.* **56**, 337—346, 365—379, 421—437 (1892).
- HAMBY, W. B.: Pilonidal cyst, spina bifida occulta and bifid spinal cord. *Arch. Path.* **21**, 831—838 (1936).
- HARRIEHAUSEN: Dermoide im Wirbelkanal neben Verdoppelung des Rückenmarkes. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **36**, 268—284 (1909).
- HEREEN, R. Y., and J. E. EDWARDS: Diplomyelia. *Arch. Path.* **30**, 1203—1214 (1940).
- LICHENSTEIN, B. W.: "Spinal dysraphism", spina bifida, and myelodysplasia. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* **44**, 792—809 (1940).
- Distant neuroanatomic complications of spina bifida (spinal dysraphism); hydrocephalus, Arnold-Chiari deformity; stenosis of Aqueeduct of Sylvius, etc. pathogenesis and pathology. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* **47**, 195—214 (1942).
- OLLIVIER, C. P.: *Traité des Maladies de la Moelle épinière* Paris Maquignon-Marvis Père et Fils. 1837.
- PERRET, G.: Diagnosis and treatment of diastematomyelia. *Surg. Gynec. Obstet.* **105**, 69 (1957).
- Symptoms and diagnosis of diastematomyelia. *Neurology (Minneap.)* **10**, 51—60 (1960).
- VERBIEST, H.: Congenital anomalies of the spine with special reference to spina bifida. *Ned. T. Geneesk.* **105**, 532—542 (1961).

Prof. Dr. J. GERLACH und Priv.-Doz. Dr. H. SPULER,  
Neurochirurgische Abteilung der Universität, 87 Würzburg

Dr. med. H.-A. MÜLLER, Pathologisches Institut der Universität, 87 Würzburg