

Aus der Neurologisch-psychiatrischen Abteilung (Chefärztin Dr. H. LANGE-COSACK)
und dem Pathologischen Institut (Chefarzt Prof. Dr. K. KÖHN) des Städtischen
Krankenhauses Berlin-Neukölln

Kasuistischer Beitrag zur Frage der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit) *

Von

H. LANGE-COSACK und R. PEISKER

Mit 5 Textabbildungen

(Eingegangen am 15. Dezember 1964)

FOIX u. ALAJOUANINE, die das nach ihnen benannte Krankheitsbild mit dem zugehörigen Sektionsbefund 1926 erstmals beschrieben haben, bezeichneten es als „myélite nécrotique subaigue“ und führten es auf eine neurotrope Virusaffektion zurück. Später haben andere Autoren [JUBA (1938), DANSMANN (1940), ZEITLHOFER (1950) u. a.] über weitere Beobachtungen berichtet und als Ursache ein infektiös-toxisches, auto-toxisches oder allergisches Geschehen angenommen. Bereits FOIX u. ALAJOUANINE haben die für die Krankheit charakteristischen Gefäßveränderungen als „Endomésovasculite proliférante avec dilatation de la lumière du vaisseau“ beschrieben, wenn sie diese auch noch nicht richtig zu deuten vermochten. Daß sowohl die Gefäßveränderungen als auch die Myelonekrosen zum morphologischen Substrat der Krankheit gehören, haben LHERMITTE et al. (1931), GREENFIELD u. TURNER (1939) u. a. hervorgehoben. Aber erst durch SCHOLZ u. Mitarb. (STOLZE, MANUELIDIS, WECHSLER) wurde die Pathogenese der Krankheit klar gestellt. STOLZE (1949/50) konnte an Hand eines besonders günstigen Krankheitsfalles, der neben den charakteristischen Gefäßveränderungen des Rückenmarks ein venöses Haemangiom in unmittelbarer Nachbarschaft der Medulla oblongata aufwies, die Frühstadien studieren. Infolge der besonderen Lokalisation war der Tod bereits eingetreten, bevor es zur Ausbildung größerer Nekrosebezirke gekommen war, so daß den ausgeprägten Gefäßveränderungen eine verhältnismäßig geringe Schädigung des Rückenmarks gegenüber stand. An diesem Fall ließ sich besonders gut zeigen, daß die Gefäßveränderungen pathogenetisch das

* Herrn Professor SCHOLZ in Freundschaft und Verehrung zum 75. Geburtstag gewidmet.

Primäre sind. SCHOLZ u. MANUELIDIS (1950) und SCHOLZ u. WECHSLER (1959) beschrieben weitere eindrucksvolle Krankheitsfälle und nahmen ausführlich zur Pathogenese Stellung. Sie konnten nachweisen, daß viele der inzwischen publizierten Fälle, wie u. a. die oben erwähnten von JUBA, DANSMANN u. ZEITLHOFER, dem Krankheitsbild nicht zugehörig sind. Diesen Arbeiten verdanken wir die Erkenntnis, daß das pathologisch-anatomische Substrat der Krankheit aus zwei Teilkomponenten besteht. Die ausschlaggebende Ursache ist die Mißbildung der extra- und intraspinalen Venen, die sich im Falle von SCHOLZ u. WECHSLER sogar bis zur Medulla oblongata und zu den Stammganglien hinauf nachweisen ließ. Auf dem Boden dieser Dysgenese entwickelt sich im Laufe der Zeit eine Schrankenstörung des Gefäßendothels, die den Durchtritt plasmatischer Flüssigkeit in das nervöse Gewebe im Sinne der von SCHÜRMANN u. MAC MAHON beschriebenen Dysorie zur Folge hat. Die aus der Gefäßbahn ausgetretene Bluteiweißflüssigkeit, die schon intra vitam zur Gerinnung kommt, schädigt durch Aufhebung der Sauerstoffdiffusion und anderer Stoffwechselvorgänge Zellen und Fasern und tötet sie schließlich ganz ab. Dieser Vorgang wurde von SCHOLZ als plasmatische Infiltrationsnekrose bezeichnet. Pathogenetisch unterscheidet sich diese grundlegend von den ischämisch-zirkulatorischen Nekrosen im nervösen Parenchym, die bekanntlich als Kolliquationsnekrosen aufzufassen sind und gewöhnlich als „Malacien“ bezeichnet werden. Die Infiltrationsnekrose verhält sich wie ein Fremdkörper und hat deshalb nur eine geringe Gewebsreaktion mit vereinzelten Fettkörnchenzellen und stark verzögerter Abräumung zur Folge. Es kann zur Bildung von Schaumzellengranulomen (STAEMLER, SCHOLZ u. WECHSLER) und auch zu Blutungshöhlen kommen. Es können auch einmal sekundäre Thrombosen auftreten und die Ursache für eine akute Exacerbation des Krankheitsprozesses sein; zum typischen morphologischen Bild gehören sie aber nicht.

Scheinbar ist die Foix-Alajouaninesche Krankheit dem Menschen artspezifisch. Jedenfalls konnten wir bei der Durchsicht des einschlägigen veterinärmedizinischen Schrifttums diesbezüglich keine Beobachtung auffinden.

Nach den heutigen Vorstellungen von der Pathogenese ist die von FOIX u. ALAJOUANINE stammende Benennung „Myélite nécrotique“ als überholt anzusehen, da eine echte Entzündung nicht vorliegt. Der von BODECHTEL u. ERBSLÖH geprägte Begriff der angiodysgenetischen Myelomalacie berücksichtigt zwar die zugrunde liegende Gefäßmißbildung, ist aber deshalb nicht ganz zutreffend, weil es sich nicht um eine Malacie, d. h. um eine ischämische Erweichung, handelt. Dasselbe gilt für die von OSTERLAND gewählte Bezeichnung „Phlebodysgenetische Myelomalacie“. Sie wird außerdem der Tatsache nicht ganz gerecht,

daß bei den angiomatösen intramedullären Gefäßen eine Unterscheidung in Arterien und Venen nicht immer möglich ist. Neben LHERMITTE, SCHOLZ u. MANUELIDIS u. a. hat auch OSTERLAND selbst diese Beobachtung bestätigt. Allerdings wird allgemein anerkannt, daß es sich grundsätzlich um eine venöse Angiodysgenese handelt und daß die Arterien, wenn überhaupt, nur sekundär in den Krankheitsprozeß einbezogen sind. Am besten wird das Wesen der Krankheit mit den beiden Teilkomponenten der angiodysgenetischen Anlage und der durch dysorische Vorgänge bedingten plasmatischen Infiltrationsnekrose des Rückenmarks durch die von SCHOLZ eingeführte Bezeichnung der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie charakterisiert.

Während die Morphologie und die Pathogenese der Krankheit weitgehend geklärt sind, bereitet die klinische Diagnostik noch Schwierigkeiten. Die Krankheit gilt als selten. Man wird aber BODECHTEL u. ERBSLÖH recht geben müssen, wenn sie betonen, daß man bei der verhältnismäßig geringen Zahl gesicherter Beobachtungen über die Häufigkeit und über das Erkrankungsalter noch nichts Abschließendes sagen könne, zumal sicher nicht alle Fälle klinisch diagnostiziert werden. Über den Krankheitsverlauf bestehen noch unterschiedliche Meinungen. Wir halten deshalb die Mitteilung eines weiteren klinisch und morphologisch untersuchten Krankheitsfalles für gerechtfertigt.

Eigene Beobachtung

Klinischer Bericht

Edmund Sch., geb. am 22.5.1890, wurde am 3.1.1962 auf der Neurologischen Abteilung des Neuköllner Krankenhauses aufgenommen.

Vorgeschichte. 1928 Lungentuberkulose, 1954 Arbeitsunfall: ein schwerer Werkzeugkasten fiel dem Pat. auf das li. Knie. Er habe nicht aufstehen können, da das li. Bein wie gelähmt und taub gewesen sei. Er mußte 5 Wochen im Krankenhaus behandelt werden. Von diesem Zeitpunkt an hatte er Gehbeschwerden, die langsam zunahmen, zuerst im li. Bein, später auch im re. Schließlich konnte er sich nur noch mit zwei Krücken fortbewegen, dazu kamen später Blasen-Mastdarmstörungen. Im Mai 1961 stellten sich heftige Schmerzen in den Waden ein. Auf der Internen Abteilung, auf der der Pat. am 5.6.1961 aufgenommen wurde, nahm man auf Grund der Untersuchungen (u. a. Oscillogramm) arteriosklerotische Durchblutungsstörungen an. Außerdem wurde eine Stenose im Kardiabereich festgestellt. Am 14.11.1961 wurde der Pat. auf eine auswärtige neurologische Abteilung eingewiesen und am 30.11.1961 wegen Verdacht auf Spinaltumor auf die Neurochirurgische Abteilung des Neuköllner Krankenhauses verlegt.

Aufnahmebefund. 71jähriger Pat. in reduziertem AZ. Histaminresistente Achylie. Röntgenologisch Stenose in Kardiabereich und Oesophagusdilatation. Sonst innere Organe o.B.

Neurologisch an den Hirnnerven keine Ausfallserscheinungen. Auch an den oberen Extremitäten keine neurologischen Abweichungen. Klopfschmerz der unteren BWS, Fehlen der BDR. An den unteren Extremitäten deutliche Herabsetzung der groben Kraft bei leicht erhöhtem Muskeltonus. Die Parese ist re. aus-

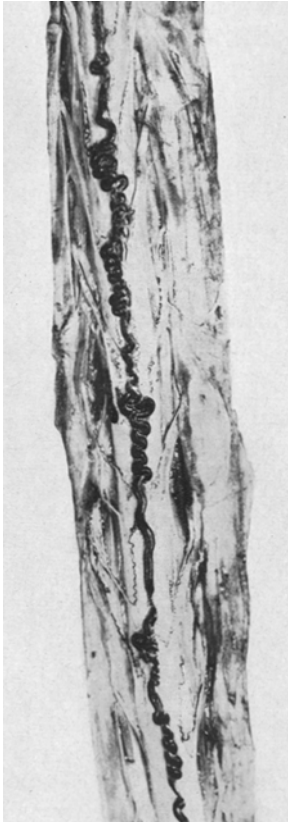


Abb. 1. S. 30/63 — 72jähr. ♂. Dorsalansicht des Rückenmarkes in Höhe des unteren Brustabschnittes in der Vergrößerung 2 : 1. Starke Schlängelung und varicöse Erweiterung der Venae spinales posteriores

geprägter als li. Beiderseits Atrophie der Unterschenkelmuskulatur. Mangel durchblutung beider Füße.

PSR sehr lebhaft, re. lebhafter als li.

ASR schwach auslösbar, re. lebhafter als li.

Rossolimo bds., +, Bechterew re. +.

KHV kann nicht ausgeführt werden.

Lasègue bds. bei 50° +.

Hypaesthesia für Berührungs-, Schmerz- und Temperaturreize von L 1 abwärts, distal in Anaesthesia übergehend.

Hyperpathische Zone im Bereiche von D 11/12 li.

Zahlenerkennungsvermögen am li. Oberschenkel unsicher, distal und re. von L 1 abwärts aufgehoben.

Lage- und Vibrationsempfinden beiderseits aufgehoben.

Im Lumbaliquor 7/3 Zellen bei 67 mg-% GesEiweiß, im SOP-Liquor 41 mg-% GesEiweiß. Luesspezifische Reaktionen im Blut und Liquor negativ.

Queckenstedt frei durchgängig.

Die Pantopaque-Myelographie gibt in Rückenlage einen Stop bei D 10/11, eine durchgängige Passage in Bauchlage.

Bei der Operation durch Prof. PENZHOLZ¹ wurde in Höhe des 10. und 11. Dorsalsegmentes ein Konvolut stricknadeldicker Gefäße von teilweise korkenzieherartigem Verlauf, die arterielles Blut zu enthalten schienen, gefunden. Das Mark war dadurch von dorsal her eingedellt. Da eine operative Entfernung nicht möglich war, wurden nur Verwachsungen der Arachnoidea mit dem Gefäßvolut gelöst, um die Liquorpassage wieder herzustellen. Der postoperative Verlauf war komplikationslos.

Bei Verlegung auf die *Neurologische Abteilung* am 3. 1. 1962 war der neurologische Befund

zunächst unverändert. Im Laufe der Zeit nahmen die Muskelatrophien an den Beinen zu, die ASR waren bds. nicht mehr auslösbar. Allmählich entwickelte sich eine vollständige Paraplegie mit Urin- und Stuhlinkontinenz. Der Kranke klagte bei jeder Bewegung über heftige Schmerzen in den Beinen, die re. stärker als li. angegeben wurden. Der Lasègue war weiterhin bds. stark positiv.

Trotz intensiver Behandlung und Pflege bekam der Pat. einen Decubitus über dem Kreuzbein. Er machte mehrere pneumonische Schübe durch, nahm an Gewicht ab, wurde zunehmend anämisch und kam schließlich am 6. 1. 1963 knapp 73jährig infolge Herz- und Kreislaufversagens bei Kachexie ad exitum.

Ergebnis der Körpersektion (S 30/63). Flaches, kinderhandtellergröÙes histologisch verifiziertes in die Bauchspeicheldrüse penetriertes Adenocarcinom des

¹ Herrn Professor PENZHOLZ sind wir für die freundliche Überlassung seiner Krankengeschichte zu besonderem Dank verpflichtet.

Magens nahe dem Pylorus. Keine Organ-, Knochen- und Lymphknotenmetastasen. Typische idiopathische Oesophagusdilatation (aufgeschnitten knapp doppelt-handflächengroßes Organ). Hochgradiger Marasmus. Handtellergroßer Decubitus sacralis. Schlaffe Dilatation des Herzens. Urocystitis chronica catarrhalis rec. acuta purulenta gravis (Prostata und Nieren makroskopisch unauffällig).

Sektion des Zentralnervensystems. Kopfschwarte und Schädelkalotte o.B. Weiche Hirnhaut zart. Hirnbasis frei von Verwachsungen. Hirnbasisarterien zartwandig. Hirnwindungen insgesamt leicht atrophisch. A.d.S. keine pathologischen

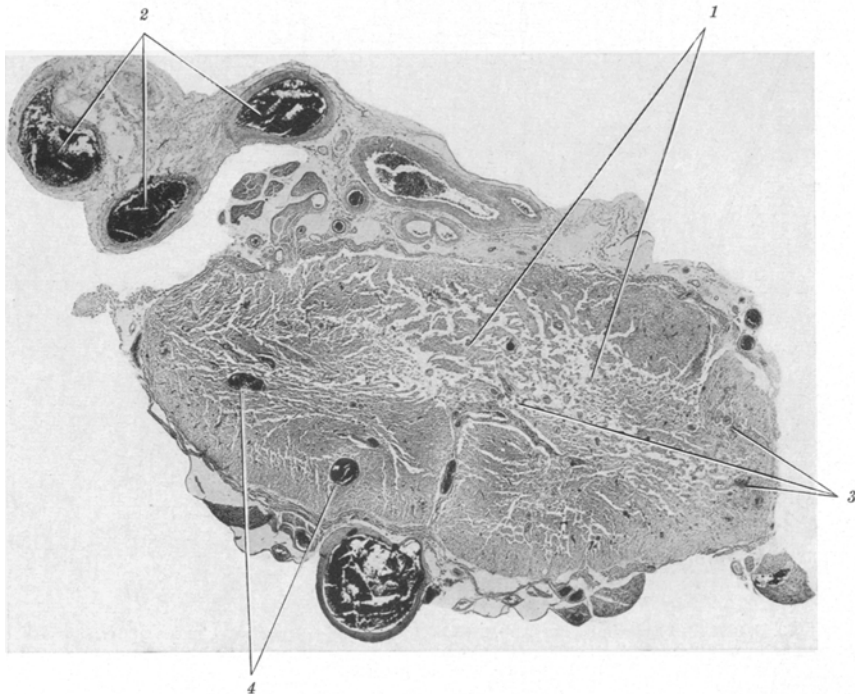


Abb. 2. S. 30/63 — Querschnitt in Höhe des unteren Brustmarkes. (HE, 10 : 1): Bei 1 ausgedehnte Nekrose der grauen Substanz mit Übergreifen auf die Hinterstränge. Bei 2 Anschnitte mächtig erweiterter größerer Gefäße in der spinalen Wurzel. 3 Konvolute kleinerer Gefäße mit Wandhypertrophie; 4 Stark erweiterte intramedulläre Gefäße

Befunde. Hirngewicht 1130 g. — *Rückenmark.* Nach dem Aufschneiden des Dura-sackes in gesamter Ausdehnung hochgradig prall gefüllte, stark geschlängelte und erweiterte Gefäße im Bereich der dorsalen Abschnitte. Bevorzugt betroffen hiervon ist die Gegend des Überganges vom Brust- zum Lendenmark (vgl. Abb. 1). Im unteren Brust- und Lendenabschnitt ist das Rückenmark deutlich abgeflacht und auch leicht verschmälert. Auf Querschnitten im Hals- und oberen Brustmark graue und weiße Substanz noch unterscheidbar, im unteren Brust- und im Lendenmark Schmetterlingsfigur nicht mehr erkennbar. Weiche Hirnhäute leicht verdickt. Harte Rückenmarkshaut o.B.

Mikroskopische Untersuchung des Rückenmarkes. Die Untersuchung verschiedener Schnitte aus dem unteren Hals-, Brust- und Lendenmark zeigte die extramedullären Venen krankhaft verändert. Einmal finden sich mächtig erweiterte

Venen mit zarter und verdünnter Wand. Sodann sieht man in allen Abschnitten Venen, in denen die gewohnten Wandstrukturen völlig aufgehoben sind. Ihre Wand-schichten sind durch Einlagerung von van Gieson-negativen bzw. bräunlich-gelben homogenen Massen (Eiweißniederschlägen?) durchsetzt und mächtig verdickt. Die veränderten Gefäße erscheinen stellenweise als Konvolute angeordnet und sind a.d.S. mehrfach getroffen. Diese Gefäßveränderungen sind an allen spinalen Venen zu beobachten. Am stärksten ist der Prozeß im unteren Brust- und im Lendenmark ausgeprägt. Die gleichen Veränderungen finden sich auch an den

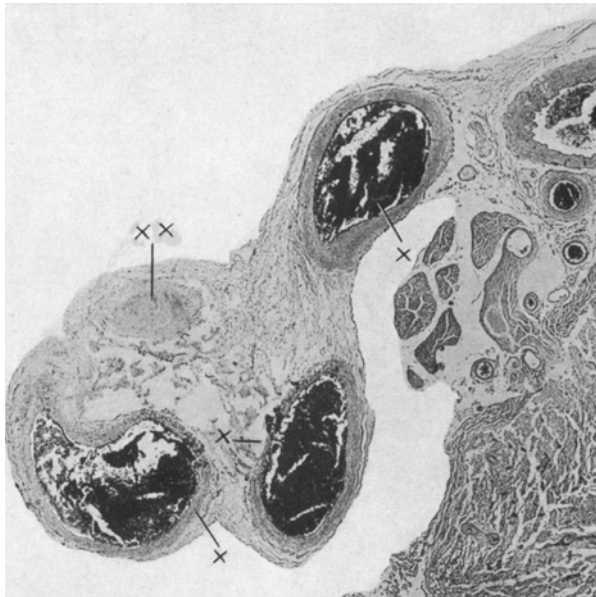


Abb. 3. S. 30/63 — Ausschnitt aus Abb. 2 (HE, 18:1). Bei + erweiterte und wandverschmälerte Gefäße in der hinteren Wurzel. — ++ Gefäß mit fortgeschrittener Intimahyperplasie, die zum totalen Verschuß geführt hat

Venen der Nervenwurzeln. Die intramedullären Venen zeigen die stärksten Veränderungen ebenfalls im unteren Brust- und oberen Lendenmark. Sie sind meist erheblich wandverdickt, teilweise aber auch wandverdünnt und stark erweitert. Weiterhin finden sich an allen Schnitten, meist peripher gelegen, zahlreiche angiom-artig anmutende, zum Teil mehrfach angeschnittene Konvolute von stellenweise sehr kernreichen Gefäßen (Abb. 3 und 4). Eine Zuordnung zu Venen und Arterien ist bei diesen Gefäßen nicht immer mit Sicherheit möglich. Die großen und mittleren Arterien des Rückenmarkes sind jedoch nicht in den beschriebenen Prozeß einbezogen. Stellenweise finden sich auch sogenannte Riesencapillaren. Ab D 10/11 findet sich eine völlige Nekrose der grauen Substanz, welche weit auf die Hinterstränge und auch auf die Seitenstränge übergreift (Abb. 2). Die noch nicht betroffenen Randpartien der weißen Substanz zeigen ein erhebliches Ödem mit spongiöser Gewebsauflockerung. Ganglienzellen sind hier nicht mehr erkennbar. In den von der Nekrose weniger oder nicht betroffenen Abschnitten des Rückenmarkes sind die Markscheiden und die Nervenzellfortsätze weitgehend untergegangen. Die Ganglienzellkörper sind in diesen Abschnitten noch erhalten, zeigen

jedoch mehr oder minder starke Abweichungen vom gewohnten Bild. Ihre Kerne sind meist groß und haben ein aufgelockertes Chromatingerüst, die Nisslschollen fehlen meist oder sind nur noch randständig und verklumpt zu sehen. Unterhalb der Membrana limitans externa finden sich überall zahlreiche Hirnsandablagerungen. Perivaskuläre Infiltrate sind intra- und extramedullär nicht nachweisbar. In der Pia mater spinalis finden sich gelegentlich einzelne Lymphocyten. An den Gefäßen keine arteriosklerotischen Veränderungen. Keine Zeichen für Lues. Die spinalen Wurzeln lassen an einigen Schnitten meist quergetroffene größere Venen

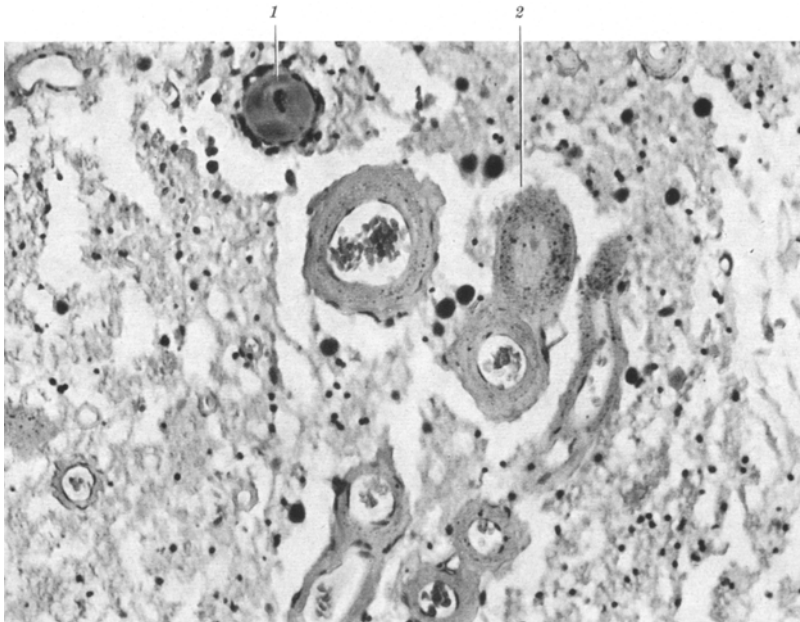


Abb. 4. S. 30/63 — Anschnitt von zwei intramedullären Gefäßkonvoluten mit Intimaprolieration erheblichen Grades. Bei 1 und 2 völliger Gefäßverschluß. (Unteres Brustmark. HE, 160 : 1)

erkennen, welche ein deutlich ektatisches Lumen und eine erheblich verschmälerte Wand aufweisen. Hypertrophische Gefäßveränderungen — wie im Rückenmark häufig beobachtet — sind hier nur selten nachweisbar. Die Wurzelarterien zeigen keinerlei Veränderungen.

Gegenüberstellung des klinischen und anatomischen Befundes

Bei unserem Patienten entwickelten sich die Symptome langsam fortschreitend vom 65. Lebensjahr an bis zu seinem Tode im 73. Lebensjahr. Anfangs standen die allmählich zunehmenden Lähmungserscheinungen und sensiblen Störungen in beiden Beinen, zuerst im linken, später auch im rechten, im Vordergrund. Etwa 5 Jahre nach Krankheitsbeginn setzten heftige, in beide Waden ausstrahlende Schmerzen ein, die oscillographisch als Durchblutungsstörungen beurteilt wurden und sich nach durchblutungsfördernder Therapie etwas besserten. Schließlich

bildete sich ein Querschnittssyndrom bei L 1 mit einer darüber liegenden hyperpathischen Zone bei D 11/12 links aus. Neben einer mäßigen Tonuserhöhung in beiden Beinen, einer Steigerung der PSR und Pyramidenzeichen fanden sich Atrophien der Unterschenkelmuskulatur und eine Aufhebung der ASR beiderseits. Der Kranke klagte über Schmerzen in beiden Beinen, vorwiegend rechts, die bei allen Bewegungen an Heftigkeit zunahmen und hatte beiderseits einen positiven Lasègue. Er

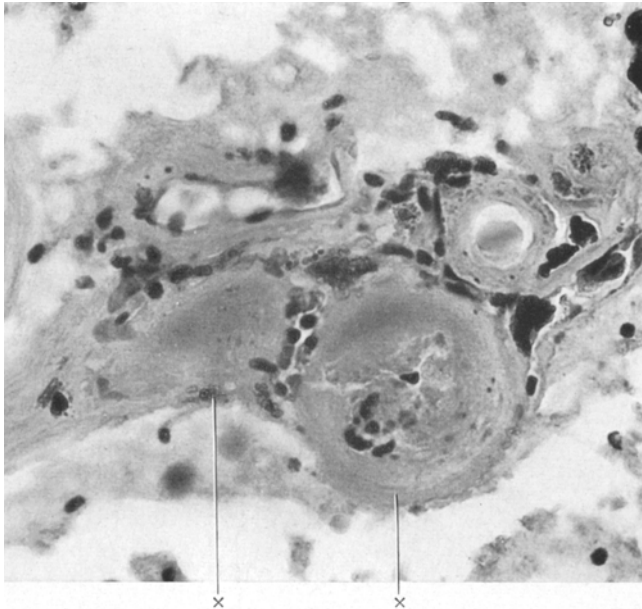


Abb. 5. S. 30/63 — (HE, 420:1). Mächtige Intimaproliferationen mit bei x völligem Lichtungsverschluß in einem peripheren medullären Gefäßkonvolut (unteres Brustmark)

hatte außerdem ein Magencarcinom und eine idiopathische Dilatation der Speiseröhre. Die Todesursache war nicht der spinale Krankheitsprozeß sondern die Kachexie bei dem Carcinom und schließlich ein Herzversagen.

Die anatomische Untersuchung ergab eine bereits im Cervicalmark beginnende, sich über das ganze Rückenmark bis zum Conus-Cauda-gebiet erstreckende Dysgenese der extramedullären Venen einschließlich der Wurzelvenen. Besonders mächtige Gefäßkonvolute waren über dem unteren Brustmark und dem Lendenmark, wie auch im Cauda-Bereich vorhanden. Im histologischen Bild erkannte man bereits im unteren Halsmark und im oberen Brustmark vereinzelte mißbildete Venen. Im mittleren und unteren Brustmark fand sich eine erhebliche Zunahme der veränderten intramedullären Venen. Im Lendenmark nahmen sie den

Charakter eines venösen Angioms an. In diesem Bezirk sah man außerdem zahlreiche kleine neugebildete Gefäße, die eine sichere Zuordnung zu Venen oder Arterien nicht erlaubten. Während im oberen und mittleren Brustmark nur vereinzelte Ganglienzellausfälle, vorwiegend an den Hinterwurzeln, und eine spongiöse Gewebsauflockerung, wie man sie bei Ödembildung sieht, feststellbar waren, fand sich im Lendenmark eine ausgedehnte Nekrose, die sich schon makroskopisch im Fehlen der charakteristischen Schmetterlingsfigur darstellte. Das Hinterstrang- und Hinterwurzelareal war histologisch ebenso wie das Seitenstrangebiet gar nicht mehr zu identifizieren, während die Vorderstränge und die Vorderhörner noch erkennbar, aber ebenfalls schwer verändert waren. Bei der histologischen Untersuchung der Nekrose vermißte man die typischen Merkmale einer ischämisch bedingten Erweichung. Vielmehr fand sich das Bild der erstmals von MARKIEWICZ, später von SCHOLZ beschriebenen Infiltrationsnekrose.

Die klinische Symptomatik und der Krankheitsverlauf entsprachen dem anatomischen Befund. Die Angiodysgenese, die sich über das ganze Rückenmark erstreckte, im unteren Brustmark und im Lendenmark aber am stärksten ausgeprägt war, ist bis zum 65. Lebensjahr symptomlos geblieben. Dann setzten Lähmungserscheinungen und Gefühlsstörungen an den Beinen ein, bis es schließlich infolge der Nekrosebildung im Lendenmark zu einem kompletten Querschnittssyndrom mit der oberen Begrenzung im ersten Lumbalsegment kam. Während FOIX u. ALAJOUANINE zuerst eine spastische, später eine schlaffe Lähmung der Beine beobachteten, bestand in unserem Falle — ähnlich wie im Falle 1 von SCHLIACK u. FÖLSCH — eine Kombination von Spastik und schlaffen Paresen mit Muskelatrophien und Fehlen der ASR, wie sie bei Schädigung des Lumbalmarks und des Conus-Cauda-Bereiches vorkommt. Die Hyperpathie in Höhe der unteren Dorsalsegmente und das Fehlen der BDR weisen auf die Schädigung des Brustmarkes hin, die zwar weniger hochgradig, aber doch eindeutig nachweisbar war. Die anamnestisch angegebenen Wadenschmerzen, die besonders beim Gehen einsetzten, dürften nach dem Oscillogramm bei dem über 70jährigen durch arterielle Durchblutungsstörungen verursacht gewesen sein. Die im späteren Verlauf von uns selbst beobachteten Schmerzen, die mit beiderseits positivem Lasègue einhergingen und bei jeder passiven Beinbewegung exacerbierten, möchten wir dagegen als Wurzelschmerzen auffassen. Da auch im Cauda-Bereich und an den spinalen Wurzeln stark erweiterte und geschlängelte Venen verliefen, waren die Voraussetzungen für eine Irritation der Nervenwurzeln gegeben. Die sensiblen Störungen zeigten auch anfänglich niemals den Charakter einer dissoziierten Störung. Vielmehr bestand anfangs ein Hinterstrangsyndrom, später eine völlige Anaesthesie vom 1. Lumbalsegment abwärts. Auch

hier entspricht das klinische Symptom dem morphologischen Befund insofern, als die Hinterstränge besonders stark geschädigt waren, während zentromedulläre Verflüssigungen, wie sie in anderen Fällen beobachtet worden sind, fehlten.

Besprechung

Vergegenwärtigt man sich an Hand der geschilderten morphologischen Befunde noch einmal den Krankheitsfall, so kann man die für die angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie charakteristischen Teilkomponenten feststellen, nämlich die typische intra- und extramedulläre Angiomatose und die sekundäre Rückenmarksschädigung. Die Mißbildung der Gefäße erstreckte sich über das gesamte Rückenmark und bezog auch den Cauda-Conus-Bereich mit ein. Quantitativ waren die Gefäßanomalien besonders reichlich im unteren Brust- und im Lendenmark vorhanden und nahmen hier auch einen zum Teil ausgesprochenen Angiomcharakter an. Hinsichtlich der kausalen und formalen Genese der von uns besprochenen Krankheit haben wir uns der Ansicht von STOLZE, SCHOLZ u. Mitarb. anzuschließen, wonach die fehlerhafte Anlage der Gefäße vermutlich in einer primären Wandschwäche derselben zu erblicken ist. Im Laufe der Zeit entwickelt sich dann eine varicöse Ektasie. In den derart veränderten Gefäßen kommt es zu einer Änderung der Blutströmungsgeschwindigkeit, die wiederum zu Permeabilitätsstörungen der Endothelien und schließlich zu Blutplasmaaustritten führt. Als Folge dieser Plasmaaustritte konnten wir auch in unserem Fall eine ausgedehnte plasmatische Infiltrationsnekrose (SCHOLZ) im zentromedullären Bereich und in den angrenzenden Strangarealen beobachten. Entsprechend der Beschreibung von SCHOLZ und WECHSLER bestand auch in unserem Fall am Rande des Nekrosebezirkes nur eine geringe Gewebsreaktion mit nur ganz geringen reparativen Veränderungen. In den nicht völlig nekrotischen Bezirken war eine Auflockerung der Strukturen des vom Ödem durchtränkten Gewebes zu sehen. Erweichungen und Cystenbildungen, wie sie für die ischämisch bedingten Malacien typisch sind, fehlten in unserem Falle völlig.

Wie SCHOLZ u. MANUELIDIS und BODECHTEL u. ERBSLÖH gezeigt haben, sind in der Literatur verschiedene Fälle von Foix-Alajouanine-scher Krankheit (z. B. LINDEMANN 1912, HABERLAND 1950) unter der Bezeichnung Angioma racemosum venosum veröffentlicht worden. Jedoch haben BODECHTEL u. ERBSLÖH mit Recht hervorgehoben, daß von der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie mit Gefäßveränderungen, die sich über das ganze Rückenmark ausdehnen, die venösen umschriebenen Angiome, die nur eine lokale Rückenmarkskompression hervorrufen, abzugrenzen seien.

Schon STOLZE hat darauf hingewiesen, daß die Myelonekrosen, wie auch in unserem Falle, meistens zwischen D 8 und L 2 zu finden sind, obwohl sich die Gefäßveränderungen über weite Bezirke des Rückenmarks hinziehen. Er zog verschiedene Ursachen, u. a. die ungünstigen Abflußbedingungen infolge der in Höhe der betreffenden Rückenmarkssegmente am stärksten ausgebildeten Wirbelsäulenkyphose, in Erwägung. Auch SCHOLZ u. WECHSLER lenkten das Augenmerk auf die Lokalisation der schwersten Gefäßveränderungen und der Myelonekrosen in den druckmäßig belasteten tiefen Rückenmarksabschnitten und nahmen an, daß bei dem Vorgang der Dysorie neben den organischen Veränderungen der Gefäßwand hämodynamischen Faktoren eine wesentliche Bedeutung zukomme. Es fällt auf, daß die schweren Veränderungen die Segmente bevorzugen, die auch bei arteriellen Durchblutungsstörungen besonders gefährdet sind.

Wie wir aus den Untersuchungen von ADAMKIEWICZ, KADYI, SUH u. ALEXANDER, YOSS, TURKIN u. a. wissen, bleibt die ursprüngliche segmentale Blutversorgung des Rückenmarks nicht erhalten. Nur drei oder vier größere Arterien, die die Versorgung des Rückenmarks gewährleisten, bilden sich aus. Sie begleiten die Wurzeln C 6 oder 7, D 9—10 und die Wurzeln L 1 oder L 2, seltener L 3. Die untere thorakolumbale Zufuhr, die sogenannte A. radicularis magna, ist nach KADYI für die Blutversorgung der unteren Rückenmarksabschnitte besonders wichtig; bei deren Ausfall kann es zu erheblichen Durchblutungsstörungen in diesem Bereiche kommen.

Während die arteriellen Gefäße getrennte Versorgungsgebiete haben, die sich nur gering überschneiden und nach ZÜLCH trotz anatomischer Kollateralen funktionell Endarterien sind, gestaltet sich der venöse Abschluß in völlig anderer Weise. (Literatur: siehe auch ADAMKIEWICZ 1882; KADYI 1889; HERREN u. ALEXANDER 1939; SUH u. ALEXANDER 1939; v. QUAST 1960; CLEMENS u. v. QUAST 1960 u. a.) Nach den Untersuchungen von CLEMENS u. v. QUAST (1960) stehen alle Venen der Rückenmarksubstanz untereinander in vielfältiger Verbindung, so daß sich auch solche Venen an der Entblutung beteiligen, die eigentlich nicht dem entsprechenden Versorgungsgebiet angehören. Die normale venöse Versorgung gestaltet sich nach v. QUAST (1960) wie folgt: Auf der ventralen und dorsalen Seite der Rückenmarksoberfläche verlaufen je drei Längsvenenkette, die mittelständige und durchgehende V. medullae spinalis anterior bzw. posterior und die meist nur stellenweise vorhandenen Venae antero- bzw. postero-laterales. Diese Venen haben ihren Zufluß aus kleineren, das Rückenmarkinnere verlassenden Venenstämmen und geben ihr Blut an die sogenannten Wurzelveen (Vv. radicales antt. bzw. postt.) ab. Diese Venen verlaufen in der Regel unabhängig von den gleichnamigen Arterien und haben im Gegensatz zu diesen auf der Vorderfläche des Rückenmarkes eine größere Anzahl und ein kleineres Kaliber. Sie sind gleichmäßig über das gesamte Rückenmark verteilt. Eine besondere Bevorzugung bestimmter Segmente oder Segmentgruppen läßt sich im Bereich des venösen Schenkels normalerweise nicht nachweisen. Im Gebiet zwischen D 11 und L 2 gibt es jedoch sowohl ventral wie auch dorsal meist eine besonders starke Wurzelvee, die Vena radicularis magna. Gelegentlich findet sich im thorako-lumbalen Grenzgebiet eine sogenannte Inselbildung innerhalb der venösen Gefäße (v. QUAST). Arterio-venöse Anastomosen — wie sie ROLL im Conus medullaris beobachtet hat — sind im Brust- und Lendenmark nicht vorhanden.

Nach den neueren Untersuchungen von SCHNEIDER, ZÜLCH und neuerdings auch von D. TÖNNIS, sind bei arteriellen spinalen Durchblutungsstörungen die Grenzzonen zweier Gefäßgebiete und die besonders reichlich mit Blut versorgten sauerstoffbedürftigen Gebiete der Hals- und Lendenmarkanschwellung besonders häufig geschädigt. Man kann nach den obigen Ausführungen die Erfahrungen, die wir mit arteriellen spinalen Durchblutungsstörungen haben, nicht ohne weiteres auf die angiodysgenetische Myelopathie, die nur oder hauptsächlich die Venen betrifft, übertragen. Wenn man die bevorzugte Lokalisation der schwersten Gefäß- und Rückenmarkveränderungen in der thorako-lumbalen Übergangszone auch noch nicht ausreichend erklären kann, so ist doch festzuhalten, daß dieses Gebiet auch im Hinblick auf Störungen im venösen Schenkel besonders exponiert zu sein scheint. Da hier die Abflußverhältnisse schon am normalen Rückenmark besonders variabel sind, könnte unter pathologisch veränderten Bedingungen hieraus eine besondere Vulnerabilität resultieren. Die Strömungsverlangsamung und schließlich der Zustand der Stase in den veränderten Venen führt nicht nur zu dysorischen Vorgängen, sondern durch Rückstauung auch zu einer Behinderung des arteriellen Zuflusses, so daß die Sauerstoffversorgung des Rückenmarks durch diese beiden Komponenten beeinträchtigt wird.

Der Krankheitsbeginn ist oft schwer bestimmbar, weil die geringen Initialerscheinungen nicht beachtet werden. Außerdem läßt sich rückblickend oftmals nicht entscheiden, ob frühere passagere Schmerzen oder Lähmungserscheinungen lange vor Beginn des chronisch fortschreitenden Krankheitsprozesses (z. B. bei dem — allerdings nicht autoptisch bestätigten — Fall 2 von SCHLIACK u. FÖLSCH 13 Jahre zuvor) tatsächlich zugehörig sind oder vielleicht eine andere Ursache (Neuritis o. ä.) gehabt haben. Mit dieser Einschränkung ist zu sagen, daß die klinische Symptomatik bevorzugt im 5. oder 6. Jahrzehnt einsetzt, daß der Beginn aber viel früher oder später liegen kann. So standen die beiden Kranken von FOIX u. ALAJOUANINE bei Krankheitsbeginn im 27. bzw. 29. Lebensjahr, unser Patient im 65. Lebensjahr und der dritte Patient von SCHLIACK u. FÖLSCH sogar schon im 76. Lebensjahr. Ebenso wie bei den cerebralen Angiomen, die auch lange Zeit klinisch stumm sein können, hängt das Auftreten klinischer Symptome einerseits von der Größe und der Schwere der Gefäßmißbildung, andererseits auch von der Beschaffenheit des Gesamtkreislaufes ab.

Die Frage, ob exogene Faktoren den Krankheitsverlauf beeinflussen können, ist noch nicht entschieden. Immerhin muß hervorgehoben werden, daß ebenso wie bei unserem Kranken auch in vielen anderen Fällen dem Beginn der klinischen Erscheinungen Unfälle vorausgegangen sind (STOLZE; SCHLIACK u. FÖLSCH; HABERLAND u. a.). Im Falle

von GEHUCHTEN bestand eine Schwangerschaft, in anderen Fällen lagen Allgemeininfektionen, chronische Bleivergiftung, Unterkühlung u. a. m. vor (siehe bei BODECHTEL u. ERBSLÖH). Es wäre nicht ausgeschlossen, daß zusätzliche Belastungen oder Schäden, die den Gesamtorganismus treffen, oder schließlich auch lokale mechanische Einwirkungen die Dekompensation beschleunigen und dadurch die klinische Symptomatik manifest werden lassen. Man wird weitere Erfahrungen machen müssen, um über diese Frage Klarheit zu gewinnen.

Der Krankheitsverlauf ist in der Regel chronisch-progredient und kann sich über viele Jahre erstrecken. Schubweise Exacerbationen und geringe Remissionen kommen zwar vor, haben unseres Erachtens aber nicht die große Bedeutung, die ihnen SCHLACK u. FÖLSCH beimessen. Der zweite von diesen Autoren beschriebene Krankheitsfall, der besonders frühzeitig akute Krankheitsschübe mit sehr guten Remissionen zeigte, ist autoptisch nicht verifiziert worden. Auch SCHOLZ u. WECHSLER halten nach den heutigen Erfahrungen den chronisch-progredienten Krankheitsverlauf für typisch bei der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie.

Das männliche Geschlecht ist nach allgemeiner Ansicht häufiger betroffen als das weibliche.

Die Diagnose ist bisher klinisch selten gestellt worden. Im Falle von SCHOLZ u. WECHSLER wurde nach dem Myelogramm eine „Varicosis spinalis“ diagnostiziert. In unserem Falle ergab das Myelogramm einen passageren Stop an der Stelle eines dicken Venenkonvolutes, so daß ein Tumor angenommen wurde. In anderen Fällen schien das Myelogramm für eine Arachnitis zu sprechen. In der Regel wurde die Diagnose bisher bioptisch, wenn wegen Verdacht auf einen Spinaltumor eine Laminektomie vorgenommen wurde, oder autoptisch gestellt. Es gibt aber verschiedene Merkmale, die bei typischer Lokalisation die klinische Vermutungsdiagnose ermöglichen. Das Erkrankungsalter ist allerdings, wie oben ausgeführt wurde, variabel. Auch die Initialsymptome können verschieden sein: mitunter treten zuerst Schmerzen in den Beinen auf, mitunter Lähmungserscheinungen und Sensibilitätsstörungen; Blasen- und Mastdarmstörungen stellen sich erst im späteren Verlauf ein. Es wird immer wieder beschrieben, daß sich bei den Kranken häufig ein großer Decubitus entwickelt. Auch in unserem Falle entstand ein Decubitus, obwohl man diesen sonst mit den heutigen pflegerischen Maßnahmen bei Querschnittsgelähmten verhindern kann. Vielleicht sind diese Kranken in dieser Richtung besonders gefährdet. Typisch ist der sich über Jahre erstreckende langsam progrediente, mitunter schubweise exacerbierende Krankheitsverlauf. Aus den geringen Anfangssymptomen entwickelt sich allmählich ein mehr oder weniger vollständiges Querschnittssyndrom in Höhe des thoracolumbalen Übergangs-

bereiches. Als wichtig, insbesondere für die differentialdiagnostische Abgrenzung von der multiplen Sklerose, haben SCHLIACK u. FÖLSCH die Konstanz der Lokalisation hervorgehoben. Im Liquor findet man meist eine mäßige Gesamteiweißvermehrung, mitunter auch nur eine Globulinvermehrung oder normale Eiweißwerte. Die Zellwerte können erhöht sein, in der Regel nur bis zu etwa 50/3 Zellen (BODECHTEL). Es kommen aber auch höhere Zellwerte vor: Im Falle von SCHOLZ und WECHSLER bestand eine lymphocytäre Pleocytose von 92/3, im Falle von OSTERLAND sogar von 164/3. Beim Queckenstedtschen Versuch ist die Liquorpassage meist frei. SCHLIACK u. FÖLSCH haben noch auf die Möglichkeit spinaler Subarachnoidalblutungen hingewiesen. In den autopsisch gesicherten Fällen von angiodysgenetischer nekrotisierender Myelopathie ist unseres Wissens aber niemals eine Subarachnoidalblutung beschrieben worden. Gelegentlich kommen Hautnaevi (GIAMPALMO, ALEXANDER, RAND, STERLING) oder Cavernome der Haut (GAGEL u. MÉSZAROS) vor; dies scheint aber bei der angiodysgenetischen Myelopathie seltener zu sein als bei anderen Gefäßmißbildungen des Zentralnervensystems. In den Fällen von HABERLAND und JUMENTIÉ bestand eine ausgeprägte Varicosis an den Beinen. Aber auch diese scheint nicht besonders häufig vorzukommen.

Zusammenfassung

Es wird über das klinische Bild und den pathologisch-anatomischen Befund eines Krankheitsfalles von angiodysgenetischer nekrotisierender Myelopathie berichtet. Das Leiden manifestierte sich bei dem Kranken klinisch erst im 65. Lebensjahr; mit 72 Jahren verstarb er an einem Magencarcinom. Im Anschluß an die Beschreibung der eigenen Beobachtung werden Fragen der Pathogenese, der Lokalisation und der klinischen Diagnostik besprochen.

Literatur

- ADAMKIEWICZ, A.: Die Blutgefäße des menschlichen Rückenmarkes. S.-B. Acad. Wiss. Wien, math.-nat. Kl. 84, 469—502 (1881); 85, 101—130 (1882).
- BERNSMEIER, A.: Die Zirkulationsstörungen des Rückenmarkes. In: G. BODECHTEL: Differentialdiagnose neurol. Krankheitsbilder, S. 330—332. Stuttgart: Thieme 1963.
- BING, R.: Lehrb. Nervenkrankheiten. Basel: B. Schwalbe & Co. 1947.
- BODECHTEL, G., u. F. ERBSLÖH: Die Foix-Alajouaninesche Krankheit. Hdb. spez. path. Anat. Histol. Bd. XIII, I. Bd., S. 1576—1599. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957.
- , u. A. SCHRADER: Die Erkrankungen des Rückenmarkes. Hdb. Inn. Med. 4. Aufl. Bd. 5, 2, S. 300—642. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.
- CLEMENS, H. J.: Die Venensysteme der menschlichen Wirbelsäule. Berlin: W. de Gruyter 1961.
- , u. H. VON QUAST: Untersuchungen über die Gefäße des menschlichen Rückenmarkes. Acta anat. (Basel) 42, 277—306 (1960).

- DANSMANN, W., CH. FOIX et TH. ALAJOUANINE: zit. nach G. BODECHTEL u. F. ERBSLÖH: La myélite necrotique subaigue. *Rev. neurol.* **33**, 1—42 (1926).
- FROBOESE, C.: Pathogenese der essentiellen Myelomalacia acuta circumscripta. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **95**, 425—434 (1956).
- FRAUCHIGER, E., u. R. FANKHAUSER: Vgl. Neuropathologie des Menschen und der Tiere. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957.
- GAGEL, O., u. A. MÉSZAROS: Zur Frage der Myelopathia necroticans. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **179**, 423—429 (1948).
- GREENFIELD, J. G., and J. W. A. TURNER: Acute and subacute necrotic myelitis. *Brain* **62**, 227—252 (1959).
- HABERLAND, K.: Über ein spinale Angioma racemosum venosum. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **184**, 417—525 (1950).
- HEEREN, R. Y., and L. ALEXANDER: Sulcal and intrinsic blood vessels of the human spinal cord. *Arch. Neurol. (Chic.)* **41**, 678—687 (1939).
- JUBA, A.: Myelitis necroticans subacuta (Foix-Alajouanine). *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **148**, 17—30 (1938).
- JUMENTÉ, J., u. L. VALLENSI: Dilatations variqueuses de veins spinalis posterieures. *Rev. neurol.* **1911 I**, 192.
- KADYI, H.: Über die Blutgefäße des menschlichen Rückenmarkes. *Lemberg: Gubrynowicz u. Schmidt 1889* (zit. H. VON QUAST).
- KLAUE, R.: Beitrag zum Krankheitsbild der Myelopathia necroticans. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **166**, 137—145 (1951).
- LANGE-COSACK, H., u. K. KÖHN: Ischämische Rückenmarksschädigung bei Aneurysma dissecans der Aorta. *Münch. med. Wschr.* **104**, 410—413 (1962).
- LHERMITTE, J., FRIBOURG-BLANC et N. KYRIACO: La gliose angéiohypertrophique phique de la moelle épinière. *Rev. neurol.* **1931**, 37—53.
- 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).
- MARKIEWICZ, T.: Zur Frage der „kolloiden“ Degeneration und ähnlicher Vorgänge im ZNS. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **159**, 53—74 (1937).
- NOESKE, K.: Über die arterielle Versorgung des menschlichen Rückenmarks. *Med. Diss. Berlin 1959 u. Morph. J.* **6 99**, 455 (1958).
- OSTERLAND, G.: Ein morphologischer Beitrag zur Kenntnis der Foix-Alajouanine-schen Krankheit (Phlebodysgenetische Myelomalacie). *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **200**, 123—145 (1960).
- PETTE, H.: Die akut entzündl. Erkrankungen des Nervensystems. Leipzig: G. Thieme 1942.
- VON QUAST, H.: Die Venen der Rückenmarksoberfläche. *Med. Diss. Berlin 1960*.
- ROLL, D.: Über die Arterien der Pars caudalis und das Vorkommen arterio-venöser Anastomosen im Stromgebiet der Art. radicalis magna. *Med. Diss., Berlin 1959 u. Morph. J.* **6, 99**, 425 (1958).
- SERFLING, H. J., u. K. H. PARNITZE: Die epidurale Varicosis spinalis als Ursache von Wurzelsyndromen. *Z. Orthop.* **89**, 437—457 (1958).
- SUH, T. H., and L. ALEXANDER: Vascular system of human spinal cord *Arch. Neurol. (Chic.)* **41**, 659—677 (1939).
- SCHAEFER, H. J.: Vgl. Path. des Nervensystems der Säugetiere. S. 255—257. Leipzig: G. Thieme 1944.
- SCHLACK, H., u. E. FÖLSCH: Über die angiodysgenetische Myelomalacie. *Nervenarzt* **29**, 392—400 (1958).
- SCHNEIDER, M.: Durchblutung und Sauerstoffverbrauch des Gehirns. *Verh. dtsch. Ges. Kreisl.-Forsch.*, **19. Tg.**, 1—23 (1953).

- SCHOLZ, W., u. E. E. MANUELIDIS: Myélite nécrotique (Foix-Alajouaninesche Krankheit). Dtsch. Z. Nervenheilk. **165**, 56—71 (1951).
- , u. W. WECHSLER: Ein weiterer Beitrag zur angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). Arch. Psychiat. Nervenkr. **199**, 609—629 (1959).
- SCHÜRMANN, P., u. H. E. MAC MAHON: Die maligne Nephrosklerose, zugl. ein Beitrag zur Frage der Blutgewebsschranke. Virchows Arch. path. Anat. **291**, 47—218 (1933).
- SPIELMEYER, W.: Histopathologie des Nervensystems. Berlin: Springer 1922.
- STAEMMLER, M.: Myelopathia necroticans. Zbl. allg. Path. path. Anat. **94**, 225—229 (1955).
- Myelopathia necroticans. In: Kaufmanns Lehrb. spez. path. Anat. 11/12. Aufl., hsg. v. M. Staemmler, Bd. III, 1, S. 336—339. Berlin: W. de Gruyter & Co. 1958.
- STOLZE, H.: Zur Frage der Foix-Alajouanineschen Krankheit. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **107**, 32 (1949); Arch. Psychiat. Nervenkr. **185**, 370 (1950).
- TÖNNIS, D.: Rückenmarkstrauma und Mangeldurchblutung. Beitr. Neurochir. 4. Leipzig: J. A. Barth 1962.
- ZÜLCH, K. J.: Neue Befunde und Deutungen aus der Gefäßpathologie des Hirns und Rückenmarks. Zbl. allg. Path. path. Anat. **90**, 402 (1952).
- Mangeldurchblutung an der Grenzzone zweier Gefäßgebiete als Ursache bisher ungeklärter Rückenmarkschädigungen. Dtsch. Z. Nervenheilk. **172**, 81—101 (1953).
- ZEITLHOFER, J.: Zur Frage der Myelitis necroticans. Wien. Z. Nervenheilk. **3**, 344—368 (1950).

Dr. H. LANGE-COSACK, 1 Berlin-Neukölln,
Neurologisch-psychiatrische Abteilung des Städt. Krankenhauses,
Dr. R. PEISKER, Pathol. Abteilung des Städt. Krankenhauses