

Aus dem neuropathologischen Labor der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik
der Freien Universität Berlin (Direktor: Prof. Dr. H. SELBACH)
und der Landesnervenklinik Berlin (Ärztl. Direktor: Priv.-Doz. Dr. W. BREDEMANN)

Über die nosologische Stellung der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit)

Von
WERNER BREDEMANN

Mit 6 Textabbildungen

(Eingegangen am 27. August 1965)

Eine sorgfältige Analyse klinisch-pathologischer Gegebenheiten und Intuition ließen FOIX u. ALAJOUANINE (1926) lediglich anhand von 2 Beobachtungen das Krankheitsbild der Myélite nécrotique subaigue aufstellen. Im Vergleich hierzu ist es eindrucksvoll, daß die Versuche zur Klärung von Pathogenese und Ätiologie sich über mehrere Jahrzehnte hinziehen. Da man sich in den folgenden Jahren nicht exakt an die Ausgangsbeschreibung der beiden Autoren (nekrotisierende Rückenmarkserkrankung bei primärem Gefäßprozeß) hielt, sondern auch alle möglichen anderen zur Nekrose führende Verläufe ohne die entsprechenden Eigentümlichkeiten an den Gefäßen unter den globalen Begriff einer Myelitis necroticans unterordnete, entstand eine erhebliche Unklarheit über die Eigenart der Erkrankung.

Es ist das Verdienst von BODECHTEL u. SCHOLZ sowie ihrer Mitarbeiter, die pathologisch-anatomischen Grundlagen wieder schärfer konturiert und tragfähige Vorstellungen über Vorgegebenheiten und Entwicklung erbracht zu haben. Nachdem STOLZE (1949) herausgestellt hatte, daß die Gefäßveränderungen bei seiner Beobachtung sich auf die Venen beschränkten und Gefäßanomalien darstellten, klärten SCHOLZ u. MANUELIDIS (1951) die nosologische Stellung der Krankheit grundsätzlich. Als ausschlaggebendes ursächliches Moment stellten sie Fehlbildungen der extra- und intraspinalen Rückenmarksgefäße heraus. Die Rückenmarksschäden deuteten sie als plasmatische Infiltrationsnekrose infolge einer Störung der Schrankenfunktion zwischen Blut und zentralnervösem Gewebe. Für die alte Bezeichnung „Myélite nécrotique subaigue“ wählten sie die präzisere „angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie“. Die von BODECHTEL u. ERESLÖH (1957) in ihrer kritischen Übersicht gewählte, etwas handlichere Bezeichnung „angiodysgenetische Myelomalacie“ lehnten SCHOLZ u. WECHSLER (1959) in einer neuen Untersuchung

ab. In Übereinstimmung mit FOIX u. ALAJOUANINE, die bei ihrer Beobachtung von einer „tendance nécrotique“ gesprochen hatten, stellten SCHOLZ u. WECHSLER als kennzeichnend heraus, daß nicht eine Malacie als Folge eines ischämischen Infarktes, sondern eine möglicherweise bis zur Koagulation führende plasmatische Infiltrierung des Rückenmarksgewebes („plasmatische Infiltrationsnekrose“) als kennzeichnend für die Krankheit neben der Angiodysgenese anzusehen sei. Echte Erweichungen werden wohl gelegentlich auch bei der Foix-Alajouanineschen Krankheit (FAK) als Folge von Venenthrombosen beobachtet, gehören aber nicht zum Grundprozeß.

Es ist von großem Interesse, daß unabhängig von der erwähnten Entwicklung im deutschen Sprachgebiet WYBURN-MASON in der angelsächsischen Literatur in seiner Monographie „Die Gefäßanomalien und -geschwülste des Rückenmarkes und seiner Hüllen“ (1943) die Beobachtungen von FOIX u. ALAJOUANINE bereits als auf Mißbildungen beruhend erkannt und die Gefäßveränderungen als Angioma racemosum venosum bezeichnet hatte. Seine Vorstellungen zur Pathogenese unterscheiden sich allerdings gegenüber den von SCHOLZ dadurch, daß er nicht eine Nekrose durch plasmatische Infiltration, sondern eine Myelomalacie infolge Thrombenbildung in den Venen annahm.

Für die Stützung seiner Hypothese, daß Anlageanomalien der Gefäße vorliegen, führte WYBURN-MASON unter anderem aus:

1. Verschiedentlich war die Erkrankung mit Gefäßnaevi der Haut verbunden, die zum Teil in den entsprechenden Dermatomen auftraten.
2. Sehr selten wurde das gleichzeitige Vorkommen von Schwachsinn beobachtet.
3. Der Fall 6 von WYBURN-MASON wies eine Spina bifida occulta bei L 5 auf.
4. Die Erkrankung tritt in einem Bereich auf, in dem Anlageanomalien häufig sind und das Neuralrohr sich am spätesten in seiner Entwicklung schließt.
5. Die mikroskopische Struktur der Venen ist anomal, und es ist oft schwer, sie von Arterien zu unterscheiden. Dies legt eine Entwicklungsstörung nahe.
6. Die diffuse Natur der intra- und extramedullären Abweichungen scheint kaum anders als auf der Basis einer Anlageanomalie erklärt werden zu können.

Im Hinblick auf diese ausführlichen kritischen Untersuchungen und Überlegungen von WYBURN-MASON ist es erstaunlich, wenn BLACKWOOD in der 2. Auflage von GREENFIELDS Neuropathology noch an der Annahme einer subacuten Thrombophlebitis der pialen Venen als Grundlage der Originalbeobachtungen von FOIX u. ALAJOUANINE festhält. Von SCHOLZ und anderen wurde ja bereits früher darauf hingewiesen, daß die leichten entzündlichen Infiltrate um Gefäße und in den Hirnhäuten bei den Originalbeobachtungen als sekundäre entzündliche Reaktion zu erklären sind, sei es als Reaktion auf den Gewebsuntergang, sei es als Ausdruck einer Streuung bei Allgemeininfektion durch Decubitus oder Harnwegsinfektion, die ja im Krankheitsbild immer vorhanden sind. Wir möchten allerdings nicht in dem Sinne mißverstanden werden, daß

wir das Vorkommen von Myelonekrosen infolge Erkrankung ursprünglich normal angelegter Rückenmarksvenen ganz ablehnen. Es liegen sichere Beobachtungen über venösen Rückstau mit Myelonekrosen bei Verlegung der Vena cava caudalis vor z.B. von SORGO (1951). Auch berichtete KULENKAMPEFF kürzlich (1959) von einer Querschnittslähmung durch intraspinale Thrombophlebitis bei periproktischem Absceß. Eine eingehende Analyse der Struktur des gesamten Rückenmarks einerseits sowie eine genaue Untersuchung auch der extraspinalen Gefäße andererseits wird aber eine Trennung beider Krankheitsbilder ermöglichen.

Die Interpretation von KÖNIG (1955), der bei Vorliegen entsprechender Befunde in der formalen Genese der „subacuten nekrotisierenden Myelitis“ eine Endangitis obliterans der Spinalarterien als Ursache eines anämischen Infarktes annahm, kann nicht befriedigen. STAEMMLER (1958) hat darauf hingewiesen, daß die Abbildungen nicht für eine typische Endangitis obliterans sprechen. OSTERLAND (1960) hat gewisse leichte Veränderungen an den Arterien als sekundär, gewissermaßen retrograd bei erschwerten Strömungsverhältnissen im veränderten Rückenmark gedeutet.

Gerade die *intraspinalen* Gefäßveränderungen in der Beobachtung von SCHOLZ u. WECHSLER sowie in der von OSTERLAND sind so ausgeprägt, daß man an ihrem Charakter als Gefäßmißbildung nicht vorbeigehen kann. Die Interpretation der Foix-Alajouanineschen Krankheit als angiodysgenetische Myelomalacie hat durch SCHOLZ hierdurch einen erneuten eindeutigen Beleg erhalten.

Wir sind in der Lage, ebenfalls über eine klinisch-anatomische Beobachtung von FAK zu berichten, welche neben extraspinalen Gefäßveränderungen durch in gleicher Weise ausgeprägte intraspinale Gefäßanomalien, besonders im Lumbosacral-Abschnitt, die angiodysgenetische Grundlage der Rückenmarksveränderungen deutlich erkennen läßt.

Kasuistik

Krankengeschichte LNK Nr. 719/62. Aufnahme am 5. 2. 1962.
† 29. 2. 1964.

Familienvorgeschichte ohne Besonderheiten. Geburtsverlauf normal. Zwillingsschwester kam tot zur Welt. Mit 12 Jahren Gelbsucht. Mit 35 Jahren Nabelbruchoperation.

Gynäkologisch: Mit 30 Jahren Zangengeburt. Mit 35 Jahren Abort.

Jetzige Erkrankung. Seit 1961 kalte Füße, sogar im warmen Bett. Allmählich Taubheitsgefühl in den Zehen. $\frac{1}{2}$ Jahr vor der Aufnahme Sturz auf gebohnertem Fußboden, Fraktur des rechten Ellbogengelenkes. In den nächsten Monaten zunehmende Verschlechterung des Gehvermögens, Schwäche und Taubheitsgefühl von den Zehen bis zu den Fersen. Vor 2 Monaten Einlieferung in eine orthopädische Klinik. Kurz darauf Abasie. Niemals Schmerzen!

Aufnahmebefund. 62jährige adipöse Frau ohne wesentlich abweichende Befunde an den inneren Organen.

Hirnnerven und obere Extremitäten: keine wesentlichen Abweichungen. BDR: cutan und muskulär nicht auslösbar. Starke Herabsetzung der groben Kraft in den Beinen. Abasie. Quadriceps-Reflexe schwach, Triceps surae-Reflexe nicht auslösbar. Hyperaesthesie für alle Qualitäten an beiden Fußsohlen und reithosenförmig im Analbereich. Liquor: Zellzahl 5/3, Gesamteiweiß 24 mg-% nach KAFKA. Mastix-Kurve: Ausflockung im Mittelteil. Nelson-Test: im Blut und Liquor negativ. Wirbelsäule: Osteochondrose und Spondylosis deformans im Gesamtbereich mit mäßiger Osteoporose, Keilwirbelbildung von D 4. Lumbale Myelographie mit Pantopaque: partieller Stop von LWK 1 bis BWK 8 mit multiplen, teilweise bandförmigen Kontrastmittelaussparungen.

Röntgen-Diagnose: Varicosis spinalis.

Verlauf. Nachdem aufgrund des Aufnahmebefundes zunächst eine Polyneuritis in Erwägung gezogen worden war, wurde nach Durchführung der Myelographie die Diagnose Foix-Alajouaninesche Krankheit gestellt. Der weitere Verlauf war dadurch gekennzeichnet, daß die motorische Schwäche in den Beinen immer ausgeprägter wurde, bis eine Paraplegie mit ausgedehnten Atrophien vorlag, daß sich eine vollständige Retention von Stuhl und Urin einstellte, und die Sensibilitätsstörungen (weitgehende Hypaesthesie für alle Qualitäten) allmählich bis in die Leistenbeuge aufstiegen. Der Verlauf war außerdem durch Harnwegsinfektionen und Decubitus am Kreuzbein und an den Fersen kompliziert. Leichte Remissionen zeigten sich nur im Allgemeinbefinden, nicht in den spinalbedingten Ausfällen. Nachdem die Pat. über 2 Jahre dauernd bettlägerig war, und die Therapie sehr wesentlich in einer Bekämpfung der trophisch-infektiösen Komplikationen bestanden hatte, entwickelte sich eine hypostatische Pneumonie. Die Pat. verstarb am 29.2.1964 unter Herz-Kreislaufversagen.

Obduktion

A. Allgemeinbefund¹

Tiefe Decubitalgeschwüre über der Sacralgegend und der re. Hüfte. Schwere eitrige ascendierende Infektion der Harnwege mit Pyureter und Pyonephrose bds. Chronische Bronchitis, zylindrische Bronchiektasien. Fleckige Pulmonalsklerose. Hypostatische Bronchopneumonie beider Unterlappen. Schwere toxische Parenchymschäden an Leber und Nieren. Schlaffe Dilatation aller Herzhöhlen. Mäßige Skleratheromatose der Aorta, der Aa. iliacae und femorales mit atheromatösen Aufbrüchen der Bauchaorta. Atrophie und Fibrose des Pankreas.

B. Nervensystem

Makroskopischer Befund. Gehirn. Hemisphären von gleicher Größe und annähernd symmetrischem Windungsrelief. Über dem Gyrus fusiformis an der li. Temporalhirnbasis umschrieben etwas vermehrte Gefäßzeichnung. Zeichnung der Stammganglien unauffällig. Mäßige Erweiterung des inneren Ventrikelsystems.

Rückenmark. Nach der Eröffnung der Dura ist eine Verbreiterung und Vermehrung der extraspinalen Venen von D 9 nach caudal in zunehmendem Maße zu sehen, dorsal mehr als ventral. Der Eindruck einer Vermehrung der extraspinalen Venen entsteht in der Hauptsache durch deren erhebliche Schlängelung und Knäuelbildung. Der Schwerpunkt der Gefäßveränderungen liegt über dem Lumbosacralmark.

Die Erweiterung der Venen im Lumbosacralbereich läßt sich vielfach bis in die Wurzelvenen und besonders in die Caudalfasern hinein verfolgen.

Über dem Cervical- und oberen Dorsalmark sind die entsprechenden Venen an einigen Stellen umschrieben ektatisch.

¹ Die Allgemeinsektion wurde vom Pathologischen Institut des Städt. Krankenhauses Spandau (Kommiss. Dir.: Prof. Dr. KÖHN) durchgeführt.

Mikroskopischer Befund. Gehirn. In den Meningen läßt sich eine umschriebene venöse Hämangiombildung an der Basis des li. Temporallhirns nachweisen. Der venöse Teil der Rindengefäße ist stellenweise dünnwandig-ektatisch. Deutliche Adventitialfibrose der übrigen Gefäße in Rinde und Marklager. Mäßige Arteriosklerose im Bereich der Gefäßstämme.

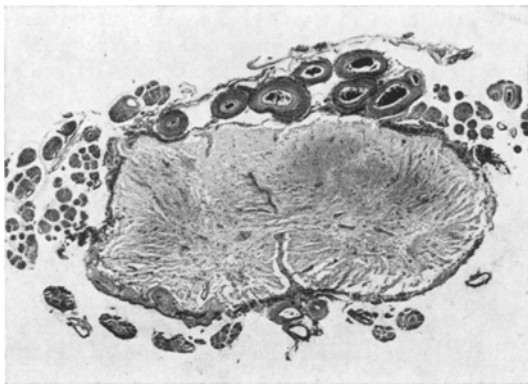


Abb.1. Rückenmarksquerschnitt in Höhe L1



Abb.2. Hyperplastisch-ektatische Venen links. Thrombotische Wandveränderungen in den Abzweigungen der A. spin. ant., Fibrose der Pia mater

Rückenmark. Bei den auf der Dorsalseite stärker in Erscheinung tretenden Gefäßanomalien handelt es sich um Venen mit erheblicher Verdickung der Wände (Abb.1). Es liegt einmal eine Verbreiterung durch Faserbildung bei mäßiger Zellvermehrung vor, wobei auch ein erweitertes Lumen erhalten geblieben ist. Zum andern ist es besonders im Sacralbereich durch Thrombosen auch zu einer völligen Verlegung des Lumens oder zu einem capillären Restlumen gekommen. Reine Venektasien ohne Wandhyperplasie sind hier nicht zu beobachten.

Die verdickten Gefäße haben zum Teil Eindrücke in die Rückenmarkssubstanz hervorgerufen. Sie sind mit der Pia breit verbacken. Diese ist durch Faserbildung

hyperplastisch, füllt die vordere Fissur vollständig aus und hüllt an deren vorderer Öffnung Venen und Arterien gleichermaßen ein. Die vordere Spinalarterie im Lumbosacralbereich weist an einigen Stellen eine leichte Aufsplitterung der *Elastica interna* sowie in ihren Aufzweigungen eine Lumeneinengung durch Thrombenbildung auf (Abb.2).

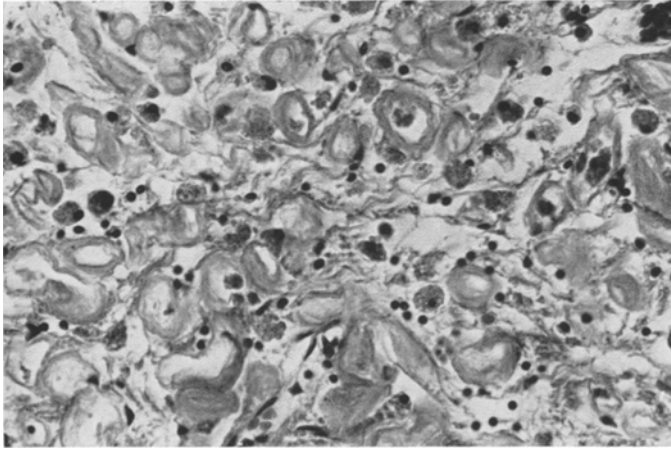


Abb.3. Ausschnitt aus dem intraspinalen Angiom. Erhebliche Gefäßvermehrung mit Wandumbau

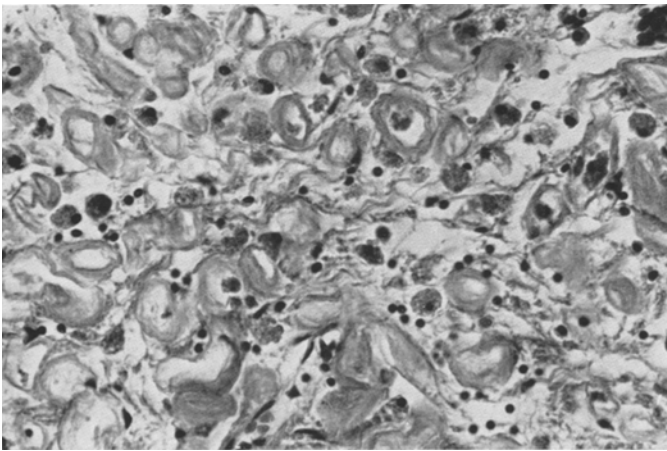


Abb.4. Schaumzellen in den Lücken zwischen den Capillaren und Venolen des Angioms

Die extraspinalen Gefäßveränderungen über dem Lumbosacralbereich erscheinen durch die Hyperplasie zunächst eindrucksvoll. Wir finden zwar intraspinal bis zum unteren Brustmark auch an einigen Stellen derart verdickte Venen, jedoch selten vom gleichen Kaliber. Die intraspinalen Venen sind in ihrem Verlauf meist geschlängelt und weisen Knäuelbildung auf. Ihre Wandung zeigt entweder eine Fibrose der Adventitia oder eine Hyalinisierung aller Schichten. Vereinzelt finden sich intramurale Pseudokalkablagerungen in feintropfiger Form oder als

Imprägnierung besonders von Media und Adventitia. An manchen großen Gefäßen ist neben der Wandverdickung auch eine Verlegung des Lumens durch Fibrinthromben zu erkennen.

Am stärksten treten die intraspinalen Gefäßveränderungen jedoch im Sacralbereich hervor. Wir finden hier sowohl im Grau als auch in den Strangsystemen ein ausgedehntes Konvolut von Capillaren, Präcapillaren und Venolen — soweit eine sichere Abgrenzung gegenüber Arteriolen möglich ist (Abb. 3). Mit Ausnahme einiger Riesencapillaren oder Venolen mit sehr dünner Wand, die offensichtlich erst neu gebildet sein müssen, weisen alle anderen Gefäße Wandverdickungen auf,

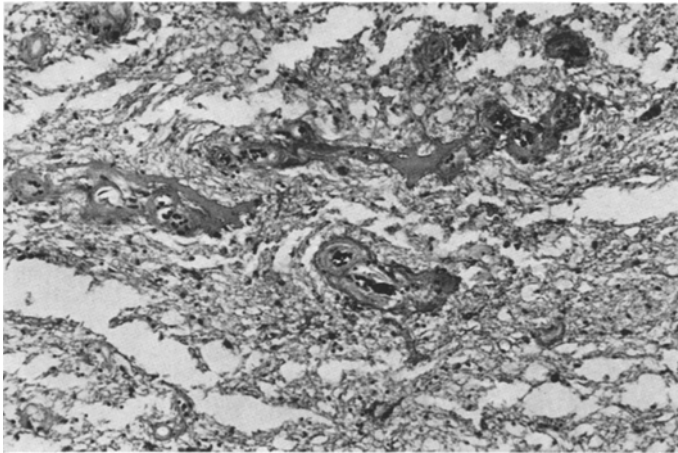


Abb. 5. Plasmaaustritt aus den Gefäßen

die größtenteils strukturarm sind. Die Gefäßrohre sind zellarm, zuweilen auch praktisch zellfrei. Gelegentlich findet sich an umschriebenen Stellen eine granulomartige Hyperplasie der Adventitia. Andererseits lassen Capillaren mit noch erhaltenem Lumen und erhaltener Funktion eine Schwellung der Endothelkerne erkennen.

In den Maschen zwischen diesen hyalinen verdickten Gefäßen finden sich neben einer ausgeprägten Vermehrung kollagener Fasern lipoidbeladene Schaumzellen (Abb. 4) ohne engere Beziehungen zu deren Periadventitialraum. Diese Abbauf orm ist nach SCHOLZ u. WECHSLER als Schaumzellengranulom aufzufassen. Es wird nach MARKIEWIECZ u. CREDÉ im Zentralnervensystem bei der Organisation von Koagulationsnekrosen beobachtet. Abgesehen von dieser massiven Angiombildung im Sacralbereich ist die Gewebsstruktur aufgelockert: Es finden sich Gefäße mit frischem Plasmaaustritt, die an manchen Stellen ohne scharfe Grenzen in die Nachbarschaft übergehen (Abb. 5). An einigen Stellen, besonders an der Grenze vom Lumbal- zum Thorakalbereich, sind strukturarme Koagulationsnekrosen vorhanden.

Bei Nissl-Färbung ist die Grenze zwischen grauer und weißer Substanz vom unteren Thorakalmark an nach caudal zu sehr verwischt. Es lassen sich aber noch vereinzelt Nervenzellen in den Vorderhörnern nachweisen, obwohl ihre Umgebung erheblich regressiv ist.

Bei Färbung nach HEIDENHAIN-WOELCKE ist die Entmarkung auf einem Querschnitt in Höhe von L1 nahezu vollständig. Das gleiche gilt für das obere Sacral-

mark, während vom mittleren Sacralmark an der Gehalt an Markscheiden in den sensiblen Strängen wieder etwas in Erscheinung tritt.

Die Venen und Capillaren in den Wurzelnerven der caudalen Rückenmarksabschnitte bzw. Caudalfasern sind ebenfalls erweitert und weisen die gleichen Wandveränderungen wie die extra- und intraspinalen Gefäße auf: Es findet sich eine ausgesprochene Adventitialfibrose, die sich ohne scharfe Grenze in das verdickte Endoneurium und Neurilemm fortsetzt (Abb.6). Vielfach ist die gesamte Gefäßwandstruktur arm und verquollen. Es findet sich auch an einigen Stellen eine völlige Verlegung des Lumens durch Thrombenbildung. In Abhängigkeit von diesen

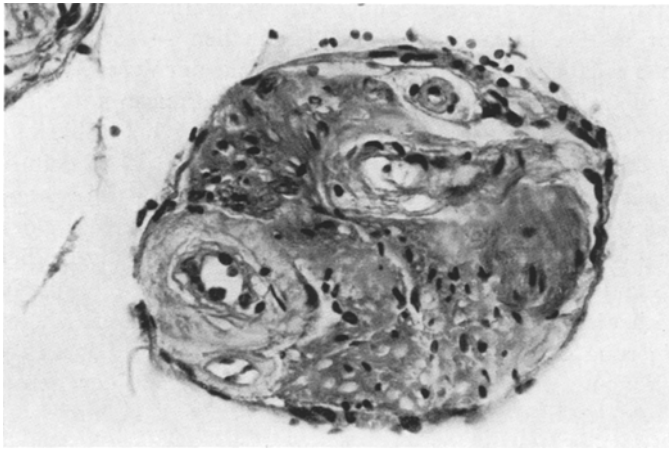


Abb.6. Querschnitt durch Caudawurzel. Gefäßwand verquollen mit starker Vermehrung des Endoneuriums und des Neurilemms

schweren Gefäßveränderungen sehen wir ausgedehnte fleckförmige Entmarkungen, die sich durch die Vielzahl und Ausdehnung der Herde zu einer sekundären Degeneration ausgeweitet hat.

In den untersuchten Spinalganglien fällt eine Vermehrung der Gefäßzeichnung sowie eine konzentrische Faserhyperplasie um die kleinen Gefäße auf.

An der Grenze vom unteren zum mittleren Drittel des Brustmarks finden sich kleinere nekrotische Bezirke im wesentlichen nur noch im Hinterstrangsbereich. An dieser Stelle sind sie bereits mit Entmarkungen infolge aufsteigender Degeneration untermischt. Im Brustmark und Cervicalmark sind die Venen vorwiegend im Bereich der Commissuren, stellenweise auch im Grau ektatisch. Im Bereich der langen Bahnen zeichnen sie sich durch Adventitialfibrose, Schlängelung und leichte Vermehrung aus, besonders im Septumbereich der Hinterstränge. An manchen Stellen des Halsmarkes finden sich auch in den Randbezirken Konvolute von Capillaren und Venolen, ohne daß extraspinalen Venenveränderungen damit in Beziehung gebracht werden könnten.

Diskussion

Den Darlegungen von SCHOLZ u. WECHSLER (1959) zur Pathogenese sowie der feingeweblichen Analyse von OSTERLAND (1960) ist kaum etwas hinzuzufügen: Wir schließen uns der Ansicht an, daß anlagemäßig eine Wandschwäche des Venensystems vorliegt, deren Auswirkung in erster

Linie im Funktionellen zu sehen ist, in Richtung einer dysgenetischen Dysorie. Die Annahme, daß es im Verlaufe der intravitalen „Belastung“ zu einer Erweiterung der Venen kommt, scheint uns nicht den gesamten Befund zu erklären. Wahrscheinlich ist eine abnorme Weite für einen Teil der Gefäße bereits von der Anlage her anzunehmen, wie dies aus Beobachtungen an Kindern mit Hämangioma racemosum in Rückenmarksbereich zu schließen ist (nach WYBURN-MASON). Blutstromverlangsamung und Insudation der Gefäßwände mit Bluteiweißkörpern führen zu deren Wandverdickung durch Faserneubildung und Zellproliferation. Die intraspinalen Gefäßanomalien — soweit eine Differenzierung möglich ist, handelt es sich ebenfalls um Venen, Venolen oder auch Capillaren — können den gleichen Veränderungen unterliegen, wobei es intraspinal zu einer stärkeren Hyalinisierung durch Fibrinimibition kommt. Die Schrankenstörung der Gefäßwände zieht das umliegende Rückenmarksgewebe in Mitleidenschaft. Es kommt über lange Zeiträume zur rezidivierenden ödematösen und plasmatischen Durchtränkung, der gegenüber nach den Untersuchungen von SCHOLZ die Markscheiden und Nervenfortsätze leicht anfällig sind, während die Nervenzellen sich als resistenter erweisen und erst zugrunde gehen, wenn es bei Steigerung der Infiltrationsvorgänge zu einer sekundären Hypoxydose gekommen ist. Die schwache Abraumtätigkeit der gliösen und mesenchymalen Elemente läßt darauf schließen, daß auch diese Gewebbestandteile im Verlauf der Infiltrierung erheblich geschädigt werden. Auch wir möchten betonen, daß echte Erweichungen trotz nicht unbedeutender Thrombosierung einiger extraspinaler Venen im Lumbosacralbereich bei uns ebenfalls kaum eine Rolle gespielt haben.

Auffallend erscheint bei unserer Beobachtung noch die starke Faser Vermehrung der Meningen über dem gesamten Rückenmark und in den Nervenwurzeln. Es erhebt sich die Frage, ob diese Fibrose allein als rein reaktiv auf exsudative Prozesse seit Ingangkommen des Krankheitsgeschehens zu verstehen ist, oder ob nicht, wie wir meinen, von vornherein im Rahmen der Dysgenese eine Überschußbildung vorliegt. Exsudative Faktoren wird man ursächlich bei der erheblichen Vermehrung des Neurilemm und des Endoneurium in den Wurzeln und Fasern der Cauda mit heranziehen, obwohl wir hierbei keine Zwiebel-schalenbildung beobachten konnten.

Bei der Schwere der Gefäßveränderungen in den Wurzelfasern mit ausgedehnten fleckförmigen und auch sekundären Degenerationen ist anzunehmen, daß die Schädigungen im Bereich des peripheren Neurons zumindest vorübergehend das klinische Bild mitbestimmen können.

Wenn wir feststellen, daß sich der morphologische Befund unserer Beobachtung in vollem Umfange in die Vorstellungen von SCHOLZ zur Pathogenese der FAK einordnet, so erhebt sich die Frage, ob noch durch

weitere Hinweise der Mißbildungscharakter der Erkrankung wahrscheinlich gemacht und ob die FAK in den Rahmen einer umfassenderen dysgenetischen Störung eingeordnet werden kann.

GAGEL u. MÉSZAROS (1948) haben die Frage aufgeworfen, ob die FAK nicht in den Umkreis des Status dysraphicus gehöre. BODECHTEL u. ERBSLÖH (1957) sind der Ansicht, daß diese Hypothese im Hinblick auf die Häufigkeit einer Kombination von Anlageanomalien der Rückenmarksvenen mit Syringomyelie (VAN BOGAERT) nicht von der Hand zu weisen sei. „Allerdings fehlen bisher auch hier völlig eindeutige kasuistische Belege.“

Inzwischen hat HETZEL (1960) eine Beobachtung von Foix-Alajouaninescher Krankheit kombiniert mit Syringobulbie und Syringomyelie mitgeteilt. Wenn auch das Krankheitsbild noch durch extraspinale Tumorbildung (Adenocarcinom des Magens) kompliziert war, so besteht doch kein Zweifel, daß neben der Syringomyeliekomponente eine angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie vorgelegen hat. Im Hinblick auf die Seltenheit beider Erkrankungen ist HETZEL der Ansicht, daß dieses gemeinsame Vorkommen bei *einem* Patienten nicht als Zufall angesehen werden kann.

MAIER u. FOLKERTS (1953) berichteten über eine „subacute necrotic myelitis“ bei einer 53jährigen Frau mit einer Kyphose im unteren Thoraxbereich, Blockwirbelbildung von D 4—D 6, sowie einer Meningocele und Spina bifida in der Lumbosacralgegend. Das Rückenmark dehnte sich hierbei nicht in die Meningocele aus. Das morphologische Bild der Gefäßveränderungen und der Nekrose im Rückenmark entsprach den Befunden FOIX u. ALAJOUANINE. MAIER u. FOLKERTS ziehen bei der pathogenetischen Deutung allerdings ebenso wie BLACKWOOD eine Thrombophlebitis der Spinalvenen heran.

Beobachtung Nr. 6 in der Monographie von WYBURN-MASON weist ebenfalls neben den charakteristischen Gefäß- und Rückenmarksveränderungen eine Spina bifida occulta auf.

Diese Inbeziehungsetzung zum Status dysraphicus ist unseres Erachtens geeignet, auch zum Verständnis der Topik der FAK beizutragen. Die von verschiedenen Autoren herangezogene Annahme, daß der Druck der Blutsäule sich disponierend für das Auftreten der Gefäßerweiterung im unteren Rückenmark auswirke, scheint uns nur einen der wirksamen Faktoren zu treffen. STOLZE (1950) erörtert, inwieweit ungünstige Abflußbedingungen durch die im entsprechenden Gebiet am stärksten ausgeprägte Wirbelsäulenkyphose von Bedeutung sein könnten. LANGE-COSACK u. PEISKER (1965) sehen Beziehungen zwischen der Topik der FAK und dem Vorzugssitz der arteriellen Durchblutungsstörungen des Rückenmarks. Uns fällt auf, daß die häufige Lokalisation im Lumbosacralbereich mit Einbeziehung des unteren Thorakalmarks einer Prä-

dilektionsstelle für Mißbildungen entspricht. Der Vorzugssitz der FAK liegt also in einem Gebiet, das im Verlaufe der Entwicklung beim Verschuß des Neuralrohres für Störungen sehr anfällig ist. Möglichenfalls ist ein Teil der ektatischen Gefäße auf eine mangelhafte Rückbildung von ursprünglich wenig differenzierten Gefäßen der Area medullo-vascularia zurückzuführen.

Der Befund von STOLZE (1950) mit den Gefäßveränderungen am Übergang von Medulla oblongata zum Halsmark läßt sich ebenfalls in Einklang mit der von uns vertretenen Hypothese bringen, da erfahrungsgemäß die kephalo-cervicale Übergangsregion nach der Lumbalregion der nächst häufige Sitz von Meningocelen bzw. Encephalomyelocelen ist.

Bei dem 34 jährigen Patienten hatte allerdings 9 Jahre zuvor ein Motorradunfall stattgefunden und zu einem pflaumengroßen Aneurysma der linken Art. carotis geführt. STOLZE ist daher geneigt, dem basalen Schädeltrauma auch bei der Entstehung des beschriebenen venösen Gefäßknäuels eine teilursächliche und lokalisationsbestimmende Wirkung zuzuerkennen.

Mit WECHSLER (1964) sind wir der Ansicht, daß die angeführten Beobachtungen von FAK nicht lediglich als Mißbildung, sondern als Mißbildungs Krankheit zu bezeichnen sind.

Bei der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie ist es zwar zweifelhaft, ob in stärkerem Maße später noch eine Gefäßneubildung stattfindet, abgesehen von umschriebenen reaktiven Proliferationen auf Grund des Gewebsunterganges. Ist es aber erst einmal im Bereich der Gefäßmißbildung zu einer Störung des labilen Gleichgewichts im Stoffwechsel gekommen, so tritt durch Zunahme der Schrankenstörung ein Circulus vitiosus zwischen gestörter Hämodynamik und Gewebsuntergang ein, und es kommt zur Entwicklung eines Prozesses, der sich meist in Schüben weiterentwickelt. Auf Grund von klinischen Beobachtungen hat man den Eindruck, daß akzidentelle Faktoren, seien sie mechanischer oder infektiös-toxischer Natur, die sich auf den Kreislauf des Rückenmarks auswirken können, für die Inangasetzung des Prozesses von Bedeutung sind (BEHREND u. BRUSSATIS 1957). Das Überwiegen der Männer über die Frauen im bisherigen Krankheitsgut wird so gedeutet.

Anhand der bisher sehr wenigen autoptisch gesicherten Verläufe könnte man zu dem Urteil kommen, daß die klinische Relevanz der Erkrankung sehr gering ist. Klinische und neurochirurgische Übersichten der letzten Jahre von SCHLIACK (1958) sowie STENDER u. WENDE (1960) lassen aber erkennen, daß es bei Kenntnis des Krankheitsbildes doch möglich ist, die Diagnose häufiger zu stellen.

Zusammenfassung

1. Schilderung einer Beobachtung von angiodysgenetischer nekrotisierender Myelopathie im Lumbosacralbereich, die sich besonders durch

eine massive intraspinale Hämangiombildung im oberen Sacralmark auszeichnet. Es handelte sich um eine beim Tode 64 jährige Frau, bei der sich ein Krankheitsverlauf von 2 1/2 Jahren an einen Sturz angeschlossen hatte.

2. Die Beobachtungen von HETZEL über das gleichzeitige Vorkommen von FAK und Syringomyelie, von MAIER u. FOLKERTS über FAK und Meningocele sowie von WYBURN-MASON über FAK und Spina bifida occulta stützen unseres Erachtens die Annahme GAGELS u. MESZAROS sowie von BODECHTEL u. ERBSLÖH, daß zumindest eine Kerngruppe der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie in den größeren Verband des Status dysraphicus gehört.

3. Es fällt auf, daß der überwiegende Teil der Beobachtungen von FAK in dem Teil des Rückenmarks lokalisiert ist, der als Hauptsitz von Störungen des Schließungsmechanismus des caudalen Neuralohres anzusehen ist. Die Topik der FAK stimmt also mit der bevorzugten Lokalisation bestimmter dysraphischer Störungen überein.

Literatur

- ANTONI, N.: Myelitis periphlebitica or angioma racemosum venosum medullae spinalis. Proc. Ist Intern. Congr. Neuropath. III, S. 557 (1952).
- BEHRIS, A.: Un cas d'hétérotopie de la substance blanche dans la corne antérieure de la moelle chez l'homme. Soc. Biol. **1925 II**, 539.
- BEHREND, R. CH., u. F. BRUSSATIS: Zur Differentialdiagnose und Pathogenese der Foix-Alajouanineschen Krankheit. Intern. Neurol. Kongreß Brüssel, Bd. I, S. 259 (1957).
- BENDA, C. E.: Dysraphic states. J. Neuropath. exp. Neurol. **18**, 56 (1959).
- BLACKWOOD, W.: Vascular disease of the central nervous system. In: Neuropathology, p. 94, hrsg. v. GREENFIELD et al. 2nd Edition. London: Edward Arnold Ltd 1963.
- BODECHTEL, G., u. F. ERBSLÖH: Die Foix-Alajouaninesche Krankheit (Myélite nécrotique subaigue angiodysgenetische Myelomalazie). Handb. d. spez. path. Anat. und Histol., hrsg. v. HENKE-LUBARSCH, XIII/1 B, S. 1576. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957.
- CREDÉ, H.: Beitrag zur Frage der Koagulationsnekrose im Zentralnervensystem. Z. ges. Neurol. Psychiat. **166**, 719 (1939).
- FOIX, CH., et TH. ALAJOUANINE: La myélite nécrotique subaigue. Rev. neurol. **1926 II**, 1.
- GAGEL u. MESZAROS: Zur Frage der Myelitis necroticans. Arch. Psychiat. Nervenkr. **179**, 423 (1948).
- GREENFIELD, J. G., and J. W. A. TURNER: Acute and subacute necrotic myelitis. Brain **62**, 227 (1939).
- HETZEL, H.: Ein Fall von „Myélite nécrotique subaigue“ (FOIX-ALAJOUANINE) mit Syringobulbie und Syringomyelie. Manuskript.
- KOENIG, P. A.: Die Gefäßprozesse bei Myelitis necroticans. Virchows Arch. path. Anat. **327**, 737 (1955).
- KOTHE, H.: Über die Angiodysgenesia spinalis. (Beitrag zur sog. Myelitis necroticans sowie zur Varicosis spinalis.) Dtsch. Z. Nervenheilk. **169**, 409 (1953).
- KULENKAMPPF u. MATHEIS: Zur Problematik spinaler Gefäßerkrankungen. Ref. in Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **158**, 257 (1960).

- LANGE-COSACK, H., u. R. PEISKER: Kasuistischer Beitrag zur Frage der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). Arch. Psychiat. Nervenkr. **206**, 543—558 (1965).
- MARKIEWICZ, T.: Zur Frage der „Koagulationsnekrose“ im Zentralnervensystem. Z. ges. Neurol. Psychiat. **159**, 27 (1937).
- OSTERLAND, G.: Ein morphologischer Beitrag zur Kenntnis der Foix-Alajouanineschen Krankheit (phlebodysgenetische Myelomalacie). Arch. Psychiat. Nervenkr. **200**, 123 (1960).
- PAARMANN, H. FR.: Beitrag zur Myelitis necroticans. Virchows Arch. path. Anat. **322**, 695 (1952).
- SCHLIACK, H., u. E. FÖLSCH: Über die angiodysgenetische Myelomalacie. Nervenarzt **29**, 392 (1958).
- SCHOLZ, W., u. E. E. MANUELIDIS: Myélite nécrotique (Foix-Alajouanine) — Angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie. Dtsch. Z. Nervenheilk. **165**, 56 (1951).
- , u. W. WECHSLER: Ein weiterer Beitrag zur angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). Arch. Psychiat. Nervenkr. **199**, 609 (1959).
- SORGO, W.: Paraplegie durch venöse Stauung des Rückenmarks. Zbl. Neurochir. **11**, 109 (1951).
- STAEMMLER, M.: Die Myelopathie necroticans. In: Lehrbuch der speziellen Pathologie Anatomie von KAUFMANN-STAEMMLER, Bd. III, S. 336. Berlin: W. de Gruyter 1958.
- STENDER, A., u. S. WENDE: Spinale Gefäßmißbildungen. Galenus **4**, 5 (1962).
- STOLZE, H.: Anlageanomalien der Rückenmarksvenen und Foix-Alajouaninesches Syndrom. Arch. Psychiat. Nervenkr. **185**, 370 (1950).
- WECHSLER, W.: Ist die angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit) eine Mißbildung oder eine Mißbildungskrankheit? Arch. Psychiat. Nervenkr. **206**, 131 (1964).
- WYBURN-MASON, R.: The vascular abnormalities and tumors of the spinal cord and its membranes. London: Henry Kimpton 1943.

Priv.-Doz. Dr. BREDEMANN, Ärztlicher Direktor der Landesnervenklinik, Berlin,
1 Berlin 20, Griesinger Straße 27—33