

Angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie (Bericht über 7 Fälle)

K. JELLINGER und M. MINAUF

Neurologisches Institut der Universität Wien (Vorstand: Prof. Dr. F. SEITELBERGER)

F. GARZULY

II. Neurologische Abteilung, Komitatskrankenhaus Szombathely
(Chefarzt: Dr. L. BALTAVÁRI)

E. NEUMAYER

Neurologische Abteilung des A. H. Wien-Lainz (Vorstand: Prof. Dr. W. BIRKMAYER)

Eingegangen am 15. November 1968

Angiodysgenetic Necrotizing Myelopathy

Summary. Authors report the clinico-pathological findings of seven autopsy cases of "angiodysgenetic necrotizing myelopathy". In all cases "plasmatic infiltration necrosis" of the lower spinal cord and lesions of the lumbo-sacral nerve roots due to vascular malformations were found. The extramedullary and radicular veins were those mainly involved. Besides intradural racemose venous, or rarely arterio-venous angiomas, intramedullary vascular malformations (capillary or venous angiomas) were present. The intramedullary vessels frequently showed extensive secondary alterations.

Due to chronic disturbances of circulation and of the blood-brain barrier, a progressive radiculo-myelopathy syndrome occurs in middle or later life. After initial lumbo-sacral nerve root symptoms conus-cauda symptoms develop and finally the syndrome of a partial to total transection occurs at the lower thoracic or lumbal level. Frequently there is a combination of upper and lower motor neuron symptoms. There is almost constantly a dissociation of the CSF findings. The clinical and morphological findings show a tendency to caudo-rostral progression. The pathogenetic problems of this special form of spinal angiodysgenesis are discussed and consideration is given to its nosological position.

Key-Words: Spinal Angiodysgenesis — Vascular Malformations of the Spinal Cord — Progressive Myelopathy — Plasmatic Infiltration Necrosis — Lesion of Spinal Roots.

Zusammenfassung. Klinisch-morphologischer Bericht über sieben Autopsiefälle von „angiodysgenetischer nekrotisierender Myelopathie“. Es handelt sich um „plasmatische Infiltrationsnekrosen“ der caudalen Rückenmarksabschnitte sowie mechanisch-zirkulatorische und sekundäre Schäden der lumbosacralen Wurzeln im Rahmen spinaler Gefäßmißbildungen mit Bevorzugung der äußeren Rückenmarks- und Wurzelveinen. Neben intraduralen racemösen venösen, selten auch arterio-venösen Angiomen, liegen häufig intramedulläre Gefäßanomalien (Angioma capillare und/oder racemosum venosum) vor. Hinzu kommen oft schwere „pseudoangiomatöse“ Reaktivschäden intramedullärer Gefäße. Infolge chronischer Zirkulations-

und Schrankenstörungen kommt es im mittleren und höheren Lebensalter zu einem progredienten Radikulo-Myelopathiesyndrom: Nach initialen lumbosacralen Wurzelsymptomen entwickelt sich über eine Conus-Cauda-Symptomatik ein partielles bis totales Querschnittssyndrom im unteren Brust- oder Lendenmark. Häufig besteht kombinierter Ausfall des zentralen und peripheren motorischen Neurons. Fast konstant liegt eine Liquordissoziation vor. Klinik und morphologisches Substrat zeigen kaudo-rostrale Progressionstendenz. Auf die pathogenetischen Probleme dieser Sonderform spinaler Angiodysgenesien wird eingegangen und die nosologische Stellung dieses Myelopathiesyndroms im Rahmen der spinalen Gefäßmißbildungen diskutiert.

Schlüsselwörter: Spinale Angiodysgenese — Gefäßmißbildungen des Rückenmarks — Progressive Myelopathie — Plasmatische Infiltrationsnekrose — Spinalwurzelschädigung.

Einleitung

Der Anteil von Gefäßmißbildungen an den spinalen „raumfordern- den“ Prozessen liegt bei 3—12,5%. Sie betreffen überwiegend das männliche Geschlecht im Verhältnis 2—5:1 und haben ihr Hauptmanifestationsalter zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr, können aber alle Altersgruppen betreffen (Lit.: KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1963; PIA u. VOGELSANG, 1965; BISCHOF u. SCHETTLER, 1967; DI CHIRO et al., 1967; HOUDART et al., 1968).

Die spinalen Gefäßmißbildungen gliedern sich in kavernöse Angiome, racemöse — arteriell, arterio-venös und venös („Varicose“) — sowie capilläre Angiome (Telangiektasien). Eine Identifizierung der fehlgebildeten und meist sekundär veränderten Gefäße als Arterien und Venen ist jedoch oft schwierig. Lokalisatorisch unterscheidet man Wirbelangiome (meist kavernös), epi- und subdurale sowie intramedulläre Angiome. Kombination verschiedener Lokalisationsformen sowie von Angiomen mit echten Gefäßgeschwülsten — Angioblastomen — sind keine Seltenheit (BRION et al., 1952; PIA u. VOGELSANG, 1965; KRISHNAN u. SMITH, 1961 u. a.). Die Mehrzahl der spinalen Gefäßanomalien liegt intradural und entspricht arterio-venösen und/oder venösen racemösen Angiomen. Sie liegen häufig subarachnoidal und können breit auf das Rückenmark übergreifen (SCHÖPE, 1941; BRION et al., 1952, u. v. a.). Kavernöse und capilläre Angiome intraduraler und intramedullärer Ausbreitung sind selten.

Spinale Angiodysgenesien führen neben medullären und radikulären Kompressionsläsionen, akuten und rezidivierenden Subarachnoidalblutungen oder akuten Hämatomyelien mitunter zur Entwicklung progressiver Myelopathien bzw. radikulo-myelopathischer Syndrome, die lange Zeit als „(Radikulo)myelitiden“ oder Folgen entzündlicher Gefäßprozesse fehlgedeutet wurden.

FOIX u. ALAJOUANINE (1926) beschrieben das Krankheitsbild der „myélite nécrotique subaigue“, klinisch gekennzeichnet durch anfangs spastische, später schlaff-amyotrophische Paraplegie der Beine, dissoziierte Gefühlsstörungen, albumino-cytologische Liquordissoziation und subakut-progressiven Verlauf. Dem Syndrom liegen nekrotisierende Rückenmarksschäden zugrunde, die auf eine „Endo-Mesovasculitis

hypertrophicans“ infektiöser Genese bezogen wurden. In Anlehnung an MAIR u. FOLKERTS (1953) sowie GREENFIELD u. TURNER (1959) spricht BLACKWOOD (1963) von „subakuter spinaler Thrombophlebitis“, während bereits LINDEMANN (1912) und NONNE (1913) primäre venöse Gefäßmißbildungen als Ursache dieser Rückenmarksschäden beschrieben hatten. WYBURN-MASON (1943) faßte die „subakute nekrotisierende Myelitis“ als Sonderform der spinalen Varicose bzw. des Angioma racemosum venosum auf, wozu SUTER-LOCHMATTER (1950) eine stenosierend-obliterierende Endophlebitis annahm.

Heute wird allgemein angenommen, daß der als „Foix-Alajouaninesche Krankheit“ (FAK) bezeichneten Gruppe progressiver Myelopathien primäre Anlageanomalien der extra- und intramedullären Gefäße zugrunde liegen. Sie sind grundsätzlich von entzündlichen und nekrotisierenden Rückenmarksprozessen anderer Genese einschließlich der seltenen Myelopathien bei spinaler Phlebitis (NEUMAYER, 1966) abzugrenzen. Diese Sonderform spinaler — vorwiegend venöser — Angiodysgenesien mit im mittleren und höheren Lebensalter auftretenden progredienten Rückenmarksschäden wird nach SCHOLZ u. MANUELIDIS (1951) als „angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie“ (ANM) bezeichnet.

Von den als FAK beschriebenen Beobachtungen lassen sich nur gegen 40 ausreichend dokumentierte Autopsiefälle diesem Syndrom zuordnen¹. Es handelt sich meist um Einzelbeobachtungen, die weitgehend ähnlichen klinischen Verlauf und morphologisch übereinstimmende Befunde aufweisen. Trotzdem wurden neuerdings Bedenken gegen die nosologische Sonderstellung dieser Myelopathieform innerhalb der spinalen Angiodysgenesien geäußert (PIA u. VOGELSANG, 1965; ANSARI, 1965).

Anhand von 7 eigenen Autopsiefällen möchten wir das klinische Bild und morphologische Substrat der ANM präzisieren und zu einigen pathogenetischen Fragen kritisch Stellung nehmen.

¹ LINDEMANN, 1912; NONNE, 1913 — Fall 15; FOIX u. ALAJOUANINE, 1926 — Fall 1, 2; GLOBUS u. DOSHAY, 1929; LHERMITTE et al., 1931; LASSEN, 1931; NEEL, 1931 = MARKIEWICZ, 1937 — Fall 2; GIAMPALMO, 1943; HABERLAND, 1950; STOLZE, 1950; SUTER-LOCHMATTER, 1950 — Fall 1, 2; SCHOLZ u. MANUELIDIS, 1951; PAARMANN, 1952; BRION et al., 1952 — Fall 2 und 5 (= EPSTEIN et al., 1949); KOTHE, 1953 — Fall 1, 2; MAIR u. FOLKERTS, 1953; NEUBUERGER et al., 1953 — Fall 1; KÖNIG, 1955 — Fall 1; LINOLI, 1958; SCHLACK u. FÖLSCH, 1958 — Fall 3; GREENFIELD u. TURNER, 1959 — Fall 2 (und 3?); SCHOLZ u. WECHSLER, 1959; FLAMENT et al., 1960; HETZEL, 1960; OSTERLAND, 1960 — Fall 1, 2; DAVID et al., 1962; REINISCH, 1963 — Fall 1, 2; WECHSLER, 1964; DAVID et al., 1965 — Fall 3(?); BREDEMANN, 1965; LANGE-COSACK u. PEISKER, 1965; HUGHES, 1965/1966; SCHEDA et al., 1965; LOSACCO 1966/1967; MARRA, 1966.

Die Fall-Nummern werden im folgenden mit römischen Ziffern angegeben.

Eigene Beobachtungen²

Fall 1 (Rp 495-53): 70 a, Mann, gest. 14. 11. 1953. Dauer 3 Jahre.

Krankengeschichte. 1950 Gangunsicherheit, ziehende Wadenschmerzen, Müdigkeit. 1951 Miktionsbeschwerden, Kreuzschmerzen mit Ausstrahlen in bde. Beine; Hinken. Myelographie (1951): kein Stop. Bandscheibenverschmälerung L 5/S 1. Operation eines Lipoms in Kreuzbeinregion. Zunehmende Schwäche der Beine und Blasen-Mastdarmstörungen.

Neurologischer Befund (1953). Spastische Paraparese UE; Kraft insbesondere im Peronäusgebiet re. stark vermindert. PSR li. mehr als re. gesteigert, ASR li. klonisch, re. fehlend. Gefühlsstörungen im Peronäusgebiet re. bzw. als Querschnitt ab D 12/L 1 angegeben. *Myelographie* (1953): Haften von KM-Tropfen bei Th 10; Delle bei L 4/5. Liquor (lumbal): Pandey + + +, Nißl 0,1, 2/3 Zellen. Probelaminektomie negativ. Tod 1 Woche nach Operation.

Körperobduktion. Pulmonalarterienembolie. Frische embolische Infarkte in Brücke und Kleinhirn bei offenem Foramen oval. Mäßige Aortensklerose.

Rückenmark. Schlingelung und Verdickung der Pia-venen über rostralem Brust- bis Lendenmark. Blutungen in verdickter Arachnoidea.

Histologischer Befund — Extramedulläre Gefäße. Dorsolaterale Knäuel hyperplastisch-ektatischer Pia-venen mit konzentrisch-lamellärer und polsterförmiger Subintimaproliferation sowie Mediakollagenisierung im mittleren und caudalen Brustmark. Analog veränderte ventrale Pia-venen im Lumbo-Sacralmark. Dilatierte, blutgefüllte Venen in proximalen Abschnitten thorako-lumbaler Hinterwurzeln. Leichte Intimafibrose und Elastose der A. spinalis anterior im Lumbalbereich; übrige Arterien o.B.

Intramedulläre Gefäße. Knäuel ektatisch-wandfibrotischer Venen im Hinterhorn einer Seite C 5—7 sowie im Spinalgrau und tiefen Hinterseitenstrang einer Seite im mittleren und caudalen Brustmark. Ektatische und fibrotische Gefäße ohne Angiombildung im Lumbo-Sacralmark.

Rückenmark. Partielle asymmetrische dorsolaterale Querschnittsnekrose mit fleckiger Entmarkung im Lumbalmark. Zirkuläre Randmarklichtung im caudalen Brustmark (Abb. 1A) und Sacralmark. Aufsteigende Hinterstrangdegeneration cervico-thorakal. Einseitige Pyramidenseitenstrangdegeneration im Sacralmark.

Meningen. Zirkuläre Fibrose mit Blutungsresten lumbo-sacral.

Spinalwurzeln. Geringe fleckige Markausfälle in einigen caudalen thorakalen und lumbalen Hinterwurzeln bei starken Venektasien.

Fall 2 (Rp 826-54): 72 a, Mann, gest. 11. 7. 1954, Dauer 5 Jahre.

Krankengeschichte. 1949 Kreuzschmerzen („Spondylarthrose“); einige Monate später Gefühlsstörungen bde. Beine. 1950/51 zunehmende Schwäche der Beine, li. stärker als re., 1951 Blasenstörungen. 1952 akute Schwellung und Schmerzen re. Kniegelenk. Myelographie o.B. Injektions- und Badekuren. Zunahme der Beinbeschwerden; Mastdarmstörungen.

² Für die Überlassung der Krankenblätter danken wir den Vorständen der Univ.-Nervenklinik, Prof. Dr. H. HOFF (Fall 3, 4, 6), der Neurochir. Univ.-Klinik Wien, Prof. Dr. H. KRAUS (Fall 1, 3), des Neurol. Krankenhauses Maria Theresien-Schlössel Wien, Prof. Dr. E. PICHLER (Fall 1, 2); für Überlassung der Sektionsprotokolle und des Untersuchungsmaterials den Vorständen des Path.-anat. Instituts der Univ. Wien, Prof. Dr. H. CHIARI (Fall 1—4, 6), des Path. Instituts des Krankenhauses Wien-Lainz, Prim. Dr. St. WUKETICH (Fall 5) und dem Chefarzt des Path. Instituts des Komitatskrankenhauses Szombathely, Dr. L. KÁDAS.

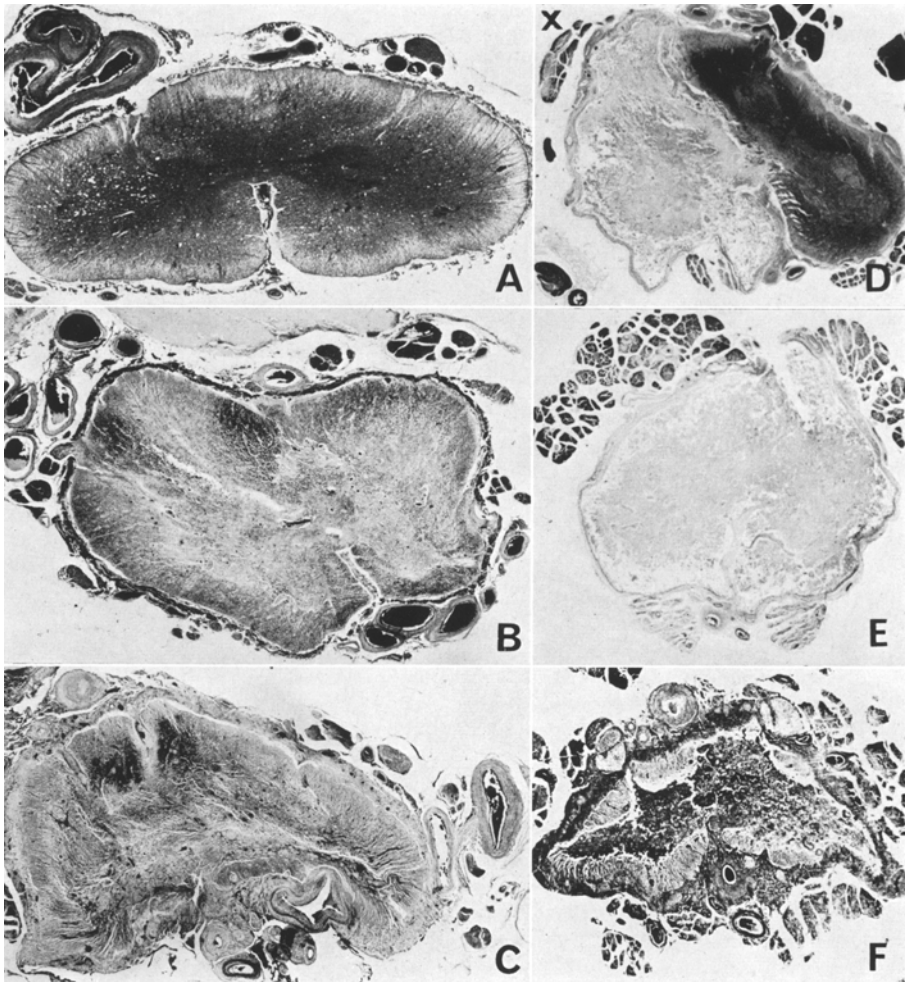


Abb.1. A *Fall 1*. Mittleres-caudales Brustmark. Zirkuläre Randentmarkung. Konvolut ektatisch-fibrotischer Piavenen dorsolateral. Heidenhain $5\times$. B *Fall 3*. Inkomplette zentrale Querschnittsnekrose in D 6/7 mit Erhaltung peripherer Markstreifen und -inseln. Ektasie ventraler und dorsaler Piavenen mit geringen produktiven Wandläsionen. Dorsale Subarachnoidalblutung. Heidenhain $6\times$. C *Fall 3*. Subtotale Querschnittsnekrose mit zentraler kollagener Umwandlung in D8. Schwere produktive Veränderungen der Gefäßkonvolute. Meningealfibrose. Heidenhain $6\times$. D *Fall 6*. Lendenmark L5. Halbseitige Coagulationsnekrose mit Gefäßveränderungen im Nekrosebereich. Produktive Veränderungen der Piavenen. Fleckförmige Entmarkung der Hinterwurzeln (\times). Klüber-Barrera $4\times$. E *Fall 6*. Sacralmark S 2/3. Komplette Querschnittsnekrose ohne intramedulläres Angiom. Symmetrische Entmarkung der Vorderwurzeln. Klüber-Barrera $4,5\times$. F *Fall 3*. Sacralmark S 3/4. Komplette Querschnittsnekrose mit Erhaltung peripherer Randstreifen. Ausfüllung zentraler Anteile mit kompaktem Gefäßkonvolut und kollagenem Gewebe. Produktiv-stenosierende Läsionen der Piavenen. Gomori $5\times$

Neurologischer Befund (1953). Paraparese UE; Kraftreduktion distal mehr als proximal, vorwiegend re., PRS re. lebhafter als li.; ASR bds. fehlend; keine Py-Zeichen. Vorwiegend dissoziierte Gefühlsstörung ab L 2/3; Reithose am stärksten betroffen. *Myelographie*: Arachnitis untere BWS, pathologische Gefäßzeichnung („Varicosis spinalis“) 9.—11. BWK. Liquor: Pandy +, Brandberg 67 mg-%, 7/3 Lympho. Röntgenbestrahlung mit 1300 r. *Kontrollstatus* (1954). Paraplegie UE; PSR bds. kaum, ASR re. nicht, li. fraglich auslösbar; Py-Zeichen re. Decubitus. Urosepsis.

Körperobduktion. Decubitus. Cystopyelonephritis. Gastroenterocolitis uraemica. Lobulärpneumonie. Herzdilatation, Stauungsleber I. Grades. Geringe Aortensklerose. Hirnödeme.

Rückenmark. Verdickte lumbo-sacrale Arachnoidea mit geknäuelten Pia-gefäßen. Mehrsegmentale inkomplette Querschnittsnekrose im Lumbalmark.

Histologischer Befund (nur Lumbal- und Sacralmark). *Extramedulläre Gefäße*. Ventral und dorsal reichlich Anschnitte ektatisch-hyperplastischer Pia-venen über Lenden- und Sacralmark. Glomerulusartige Fibrose und subtotaler Verschuß ventraler Pia-venen im mittleren Lumbalmark. Starke Venektasien in proximalen Abschnitten lumbo-sacraler Hinterwurzeln. Leichte Intima-fibrose der A. spinalis anterior lumbar.

Intramedulläre Gefäße. Kompakte konvolutartige Ansammlung von Capillaren und Venolen im gesamten Grau, geringer im tiefen Markweiß des Lumbal- und Sacralmarks bds. Fibrinoide Nekrose, Hyalinose und kollagene Wandverdickung dieser Gefäßknäuel ohne Zellinfiltrate.

Rückenmark. Ausgedehnte asymmetrische Querschnittsnekrose ventrozentral im rostralen Lumbalmark und dorsozentral (Hinterstränge und zentrales Grau) im mittleren Lendenmark; subtotale Querschnittsnekrose im caudalen Lumbal- und oberen Sacralmark. Zentrale Areale mit perivasalen Plasmaaustritten, Blutungsresten und spärlich Rundzellinfiltraten, dazwischen oft intakte Nervenzellen. Periphere Randzone mit relativ intakter Bemerkung und Gliose. Erhebliche Meningealfibrose.

Spinalnervenzellen. Nicht ausreichend untersucht.

Fall 3 (NI 28-59). 68 a, Mann, gest. 4. 12. 1958, Dauer 6 Jahre.

Krankengeschichte. 1952 Gefühlsstörungen perianal; Schwäche und Gefühlsstörungen (Temperatur!) in beiden Beinen. Blasenbeschwerden.

Neurologischer Befund (1953). Paraparese UE; PSR und ASR bds. fehlend, keine Py-Zeichen, BDR fehlend. Dissoziierte Gefühlsstörung ab D 11, verstärkt ab L 2, maximal Reithosengebiet. Liquor (lumbal): Ges.-Eiweiß 40 mg-%, 13/3 Zellen; (suboccipital): Ges.-Eiweiß 33 mg-%, 9/3 Zellen. *Myelographie*: Verdacht auf Varicosis spinalis 10.—12. BWK. *Laminektomie* BWK 10—12 (3. 3. 1953). Coagulation geschlängelter, erweiterter intraduraler Venen; Lösung arachnitischer Verwachsungen. Postoperativ anfangs leichte Besserung; 1 Monat später zunehmende Verschlechterung; gehunfähig. Querschnitt ab D 11. 3 Wochen vor Tod akute Nackenschmerzen; Querschnitt ab D 7. Liquor (lumbal, suboccipital): Massiv blutig. Terminale Verwirrtheit.

Körpersektion. Lobulärpneumonie. Myomalacische Schwielen und Herzwandaneurysma li. Ventrikel. Schwere Aorten- und Hirnarteriensklerose. Aneurysma li. A. carotis int. Ältere und frische Subarachnoidalblutung.

Rückenmark. Geschlängelt-dilatierte V. spin. post C 5—D 1, verstärkt ab D 2/4 — Cauda; dorsaler Varixknoten D 6/7 li.; Ektasie ventraler Pia-venen ab D 9/10, verstärkt ab L 1—Cauda. Große Wurzelgefäße in D 6 und lumbal. Querschnittsnekrose mittleres Brust- bis Sacralmark.

Histologischer Befund — Extramedulläre Gefäße. Ventrale und dorsale Piavenen im Hals und Brustmark bis D 6 ektatisch ohne stärkere Wandhyperplasie. Ab D 7 nach caudal zunehmende produktive Wandläsionen mit zwiebelschalenförmiger Intimafibrose. Mediakollagenisierung und oft konzentrischer Lumenstenose. Stenosierende Wandhyperplasie stark vermehrter ventraler, dorsaler und lateraler Piavenen ab D 12. Lumbosacral mächtiges Konvolut kollagenisierter Gefäße mit Übergreifen auf das Rückenmark (Abb. 1 F und 3 A). Mäßige sektorförmige Intima-fibrose der A. spin. anterior in D 12 und lumbosacral (Abb. 3 A). Starke Ektasie und Fibrose der Venen in lumbo-sacralen Vorder- und Hinterwurzeln.

Intramedulläre Gefäße. Knäuel fibrotischer Capillaren in D 6—8; kaum in D 9—12. Intramuraler Pseudokalk in Gefäßen des unteren Brustmarks. Ab D 12/L 1 mächtige ventrozentrale, kompakte Konvolute hyalin-kollagener, kernloser, wandverdickter Capillaren und Venen, die ab L 3/4 und im Sacralmark große Querschnittsanteile ausfüllen (Abb. 1 F).

Rückenmark. Zentrale Coagulationsnekrose ab D 6/7 mit Zunahme in D 8/9 bei Erhaltung peripherer Markstreifen und -inseln (Abb. 1 B und C). Fast komplette Querschnittsnekrose in D 12—S 3; Ausfüllung zentraler Abschnitte mit kollagenem Gewebe, Gefäßkonvoluten und Schaumzellgranulomen bei Erhaltung subpialer Markstreifen (Abb. 1 F). Aufsteigende Hinterstrangdegeneration. Erhebliche Fibrose der Meningen.

Spinalwurzeln. Ausgedehnte diffuse oder großfleckige Entmarkung und Fibrosierung der lumbo-sacralen Vorder- und Hinterwurzeln (proximal).

Fall 4 (NI 25-65). 27 a, Mann, gest. 7. 2. 1965. Dauer 9 Jahre.

Krankengeschichte. 1956 akute Schmerzen re., später li. Kniegelenk. Antirheumatische Behandlung. 3 Monate später Schwäche und „Einknicken“ re. Kniegelenk, Schmerzen re. Sprunggelenk, über Außenseite des Oberschenkels in Kreuzgegend ausstrahlend. Gefühlsstörungen. 1958 zunehmende Schwäche beider Beine, Blasenstörungen.

Neurologischer Befund (1959). Distale Schwäche UE; ASR fehlend, PSR re. gegenüber li. abgeschwächt, Gefühlsstörung ab L 3. Leichte Atrophien M. quadriceps re., Gastrocnemius, Peronäus und Tibialis bds., Steppergang. *Myelographie* (lumbal und suboccipital): Kompletter Stop 2. LWK—9. BWK (raumfordernder Prozeß); zahlreiche erweiterte Gefäße 9.—11. BWK. Liquor (lumbal): Pandy +++ , Brandberg 212 mg-%, 13/3 Zellen; (suboccipital): 190 mg-% Ges.-Eiweiß, 9/3 Zellen. *Laminektomie* (1. 4. 1959). Kein Operationsbericht. Anschließend drei Röntgen-Bestrahlungsserien. Geringe Besserung: Pat. mit Stöcken gehfähig. Ab 1964 zunehmende Verschlechterung: Völlige Beinlähmung, Gefühls-, Blasen-Mastdarmstörungen. *Kontrollstatus* (Jänner 1965). Schlaffe Paraplegie UE, sensibler Querschnitt ab D 10. Cystitis. Urämie.

Körperobduktion. Decubitus. Cystopyelonephritis. Urosepsis. Gastroenterocolitis uraemica. Lungen- und Hirnödeme.

Rückenmark. 6:3:2,5 cm messender konischer intramedullärer Gefäßtumor in Conus-Cauda. Darüber dorsozentrale Querschnittsnekrose D 10—L 3/4. Zentrale Höhlenbildung Lenden- bis Halsmark. Ektatische Piavenen D 2—D 10; intradurales arterio-venöses Angioma racemosum D 10/12 — Filum terminale. Pathologische Wurzelgefäße in D 10, L 3 li., L 5 und Cauda.

Histologischer Befund — Extramedulläre Gefäße. Knäuel atypischer arterieller und venöser Gefäße mit produktiv-stenosierenden Wandläsionen D 11 — Filum terminale (Abb. 2 B und E). Analoge Gefäße an intraduralen Wurzeln lumbal (insbesondere L 3 li. — Abb. 2 D) und sacral. Enorme Ektasie intraduraler Wurzelvenen caudales Brust- bis Sacralmark.

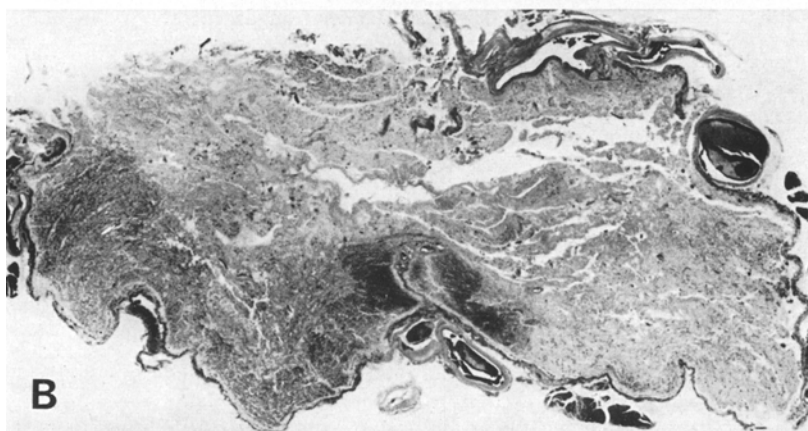
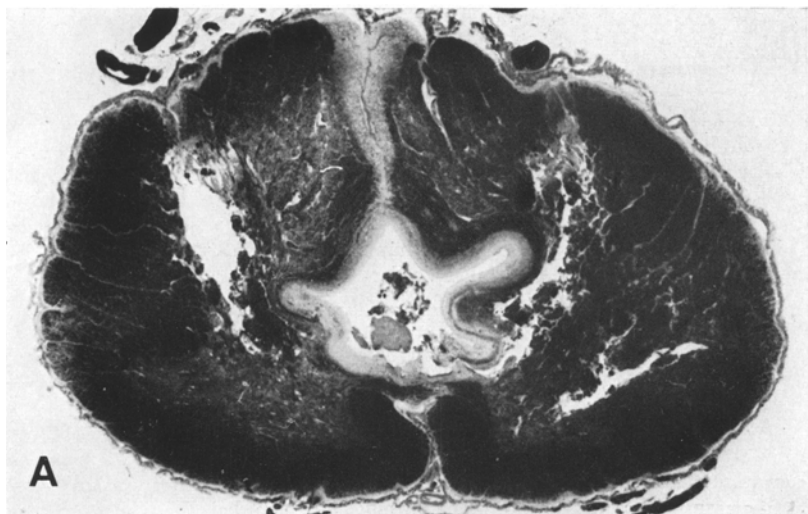


Abb. 2A—C



Abb. 2 A—E

Fall 4. A Halsmark C 6. Zentrale Höhle mit Gliawall. Symmetrische Degeneration Tr. Goll. Klüver-Barrera 7×. B Lendenmark L 2/3. Partielle Querschnittsnekrose. Pathologische arterielle und venöse Piagefäße. Klüver-Barrera 6×. C Angioblastom in L 5 mit großen Gefäßlumina. Gomori 5×. D Intradurales Wurzelgefäß L 3 links. Schwere sektorförmige Intima-fibrose und Elasticaaufsplitterung. Van Gieson-Elastica 64×. E Caudawurzeln in Höhe des Filum terminale. Große atypische Gefäße mit produktiven Wandveränderungen in und zwischen den Wurzeln. Van Gieson-Elastica 44×

Rückenmark. Intramedulläres Angioblastom L 4 — Filum terminale (Abb. 2 C); schmale intakte Randzone mit Rosenthal-Fasern in L 4—S 1. Große atypische Zu- und Abflüsse intra- und extramedullär. Partielle asymmetrische Querschnittsnekrose D 10—L 2, subtotal L 3—L 4/5 (Abb. 2 B) mit Plasmaaustritten und Rosenthal-Fasern. Große, syringartige, von eiweißreichen Massen erfüllte Höhle mit breitem Gliawall von D 12 — Halsmark (Abb. 2 A). Cervico-thorakale Strangdegeneration.

Intramedulläre Gefäße. Konvolut homogenisierter, kernloser Capillaren in L 3/4. Phlebosklerose mit Blutungsresten oberes Lendenmark.

Spinalwurzeln. Fleckige Entmarkung lumbaler Vorder- und Hinterwurzeln (L 3 li.) und von Caudawurzeln nahe stark wandveränderter Gefäße.

Fall 5 (NI 116-65). 64 a, Mann, gest. 14. 5. 1965. Dauer 3 (26) ? Jahre.

Krankengeschichte. Seit 1939 ischialgiforme Beschwerden li. stärker als re.; verstärkt ab August 1962. Mehrmals stationäre Durchuntersuchungen.

Neurologischer Befund (1963). ASR re. fehlend, PSR li. lebhafter als re.; Sensibilität o.B. „Ischialgie bei spondylogem Lumbosacralsyndrom“. Zunehmend Beinschwäche. 1964 Schwäche beider UE, insbesondere Peronäusbereich. Blasenstörungen. Gefühlsstörung perianal und radikulär L 4/5 li. PSR und ASR re. schwach, li. fehlend. Liquor (lumbal): Brandberg 166 mg-%, 17/3 Zellen. *Myelographie* (lumbal, suboccipital): Kein Stop; zwei kirschgroße KM-Depots 3. und 4. LWK. Zunehmende Lähmung der Beine, Blasen-Mastdarmstörungen. Hypaesthesie ab L 5. Liquor (lumbal): Brandberg 233 mg-%, 72/3 Zellen. Zuletzt totale schlaffe Paraplegie, sensibler Querschnitt ab D 10. Decubitus. Sepsis.

Körperobduktion. Decubitus. Mäßige Aorten- und Cerebralsklerose.

Rückenmark. Konvolut ektatischer, wandverdickter Venen D 7 — Cauda. Partielle Querschnittsnekrose D 7—S 4.

Histologischer Befund — Extramedulläre Gefäße. Von C 4/5 caudal zunehmende Ektasie dorsaler, ab D 6—8 auch ventraler Pia-venen. Ab D 6/7 caudal zunehmende produktive Wandhyperplasie, zwiebelschalenförmig-lamelläre Intimaproliferation, Mediakollagenisierung und Lumenstenose. Lumbo-sacral schwere produktiv-stenosierende Venenläsionen ohne Thrombose. A. spinalis anterior frei. Ektatisch-hyperplastische Venen in proximalen Hinter- und Vorderwurzelarealen lumbo-sacral.

Intramedulläre Gefäße. Fibrose und Ektasie mittleres Brustmark; in D 8/10 bis S 3/4 dichte Knäuel wandverdickter Capillaren und Venen mit fibrinoider Nekrose, Hyalinose und Kollagenose vorwiegend in Nekrosebezirken (Angioma racemosum venosum et capillare?).

Rückenmark. Dorsolaterale Rand- und Arealentmarkung in D 6/7. Inkomplette konische Querschnittsnekrose D 8—S 3/4 mit Maximum in D 12—L 2; oral und caudal mit dorsozentraler Prädilektion. Perivasale Plasmaseen, Blutungsreste, frische Blutungen, Pseudokalkkonkremente. Nervenzellen relativ intakt. Rand- und Arealentmarkung. Aufsteigende symmetrische Hinterstrangdegeneration.

Spinalwurzeln. Diffuse Entmarkung lumbaler Vorderwurzeln. Großfleckige Entmarkung und Fibrosierung intraduraler Hinterwurzeln D 12—S 3/4 (wechselnde Seitenbetonung), meist nahe pathologischen Gefäßen.

Fall 6 (NI 99-68): 57 a, Mann, gest. 7. 3. 1968. Dauer 2½ Jahre.

Krankengeschichte. 1965 Schwäche beider Beine, li. mehr als re. Paraesthesien, keine Schmerzen. 1966 Zunahme der Beschwerden, Blasenstörungen.

Neurologischer Befund (1967). Schwäche beider UE, insbesondere Plantar- und Dorsalflexion, li. mehr als re. Atrophie li. Unterschenkel. PSR li. abgeschwächt; ASR re. schwach, li. fehlend. Py-Zeichen re. BDR fehlend. Gefühlsstörungen (alle

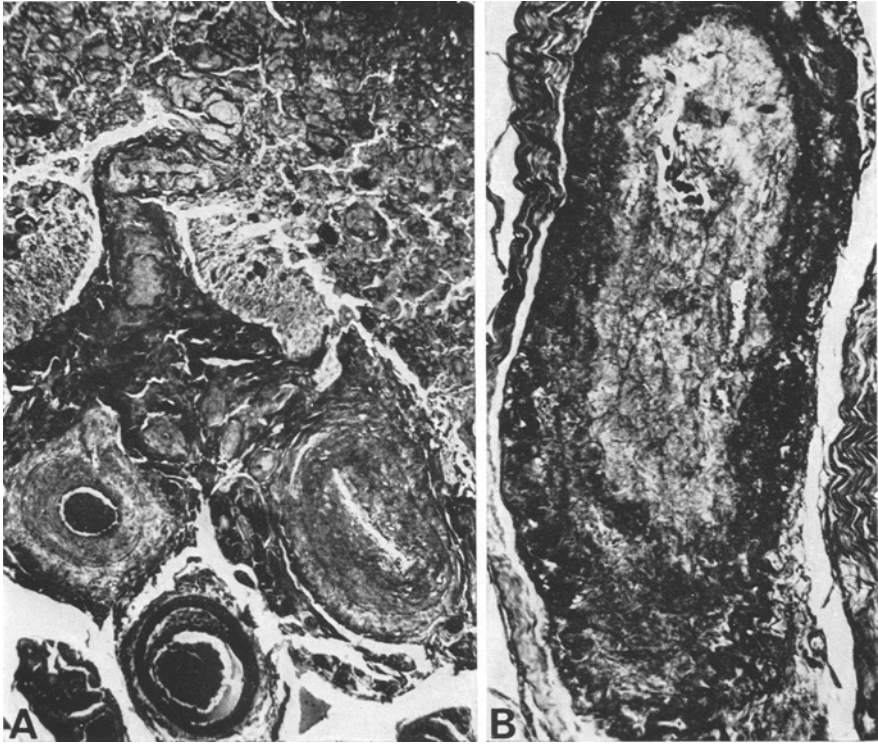


Abb.3. A Fall 3. Sacralmark S 2. Mächtiges Konvolut hyperplastisch-stenosierter Gefäße mit breitem Übergreifen auf das ventrale Rückenmark. Sektorförmige Intima-fibrose der A. spinalis anterior. Van Gieson-Elastica 42 \times . B Fall 6. Pathologisches Gefäß im intraduralen Wurzelabschnitt der Wurzel L 5 links. Komplette Obliteration durch lockeres Füllgewebe mit kleinem Restlumen. Teilerhaltung der Elastica interna. Van Gieson-Elastica 110 \times

Qualitäten) re. ab L 4, li. ab L 5. Liquor (lumbal): Pandy ++, Ges.-Eiweiß 114 mg-%, 16/3 Zellen; (suboccipital): Ges.-Eiweiß 42 mg-%, 10/3 Zellen. *Myelographie* (lumbal und suboccipital) o.B. Elektrischer Befund: Wurzelläsion L 5/S 1. Verdacht auf „Radikulomyelitis“. Nach passagerer geringer Besserung Zunahme der Paresen. ASR bds., PSR li. fehlend, re. lebhaft. Keine Py-Zeichen. Liquor (lumbal): Pandy + + + + +, Ges.-Eiweiß 175 bzw. 99 mg-%, 48/3 bzw. 22/3 Zellen. Decubitus. Kachexie.

Obduktionsbefund. Decubitus. Lungenödem. Leichte Aorten- und Cerebralsklerose. Hirnödem.

Rückenmark. Bräunlich verdickte Arachnoidea lumbo-sacral. Ektatische Pia-venen cervico-thorakal; ventrales Venenkonvolut D 7—10, entblutet über große Hinterwurzelvene D 10 li. Dorsale Venenknäuel D 4/7—10; Zunahme D 12—L 4/5, entblutet über Hinterwurzelvene L 4. Caudagefäße o.B. Atypisches Gefäß mit intraduraler Vorderwurzel L 5 li. Inkomplette Querschnittsnekrose D 10—L 4/5, Totalnekrose im Sacralmark.

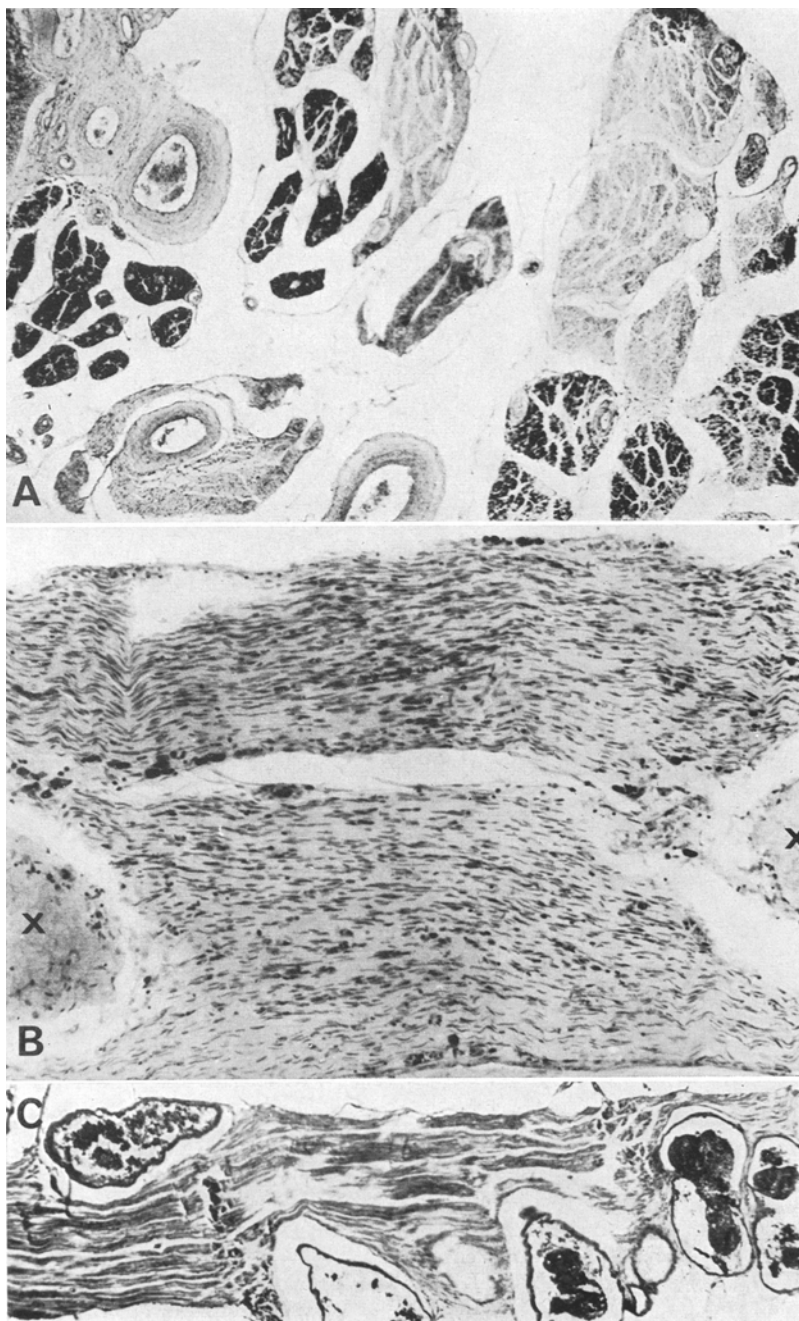


Abb. 4A—C

Histologischer Befund — *Extramedulläre Gefäße*. Ab C 5 caudal zunehmende Ektasie ventraler und dorsaler Piavenen; ab D 5 caudal zunehmende Wandhyperplasie, konzentrisch-lamelläre Intimawucherung, Mediakollagenisierung; in L 1 bis S 4 schwere produktiv-stenosierende Läsionen. Analoges Verhalten proximaler Wurzelvenen: Ektasie thorakal, produktiv-stenosierende Läsionen lumbosacral. Spangenförmige Verkalkung in Vorderwurzelvene L 5. Obliteration von atypischem Wurzelgefäß L 5 intradural (Abb. 3 B). A. spinalis anterior lumbosacral mit zarter Intimaprolieration; A. spinalis postero-lateralis mäßige Intimawucherung.

Intramedulläre Gefäße. Fibrotisches Venenkonvolut in Seitenstrang und Hinterhorn D 9—11. Knäuel dicker, fibrinoid-hyalin-kollagener, kernlos-homogenisierter Capillaren und Venolen in L 1—3 und L 4/5 re. Dichte Gefäßknäuel mit reaktiven Wandläsionen in sacralen Nekrosen.

Rückenmark. Rand-, Arealentmarkung und fokale Nekrosen um Gefäßknäuel D 8—10. Inkomplette konische Querschnittsnekrose D 10—S 4/5: dorsozentral D 10—12, subtotal in L 1—L 4; halbseitig re. in L 4—5 (Abb. 1 D), total in S 1—3 (Abb. 1 E); dorsozentral S 4—5. Frische und alte Blutungen; dazwischen intakte Nervenzellen. Aufsteigende symmetrische Hinterstrangdegeneration.

Spinalwurzeln. Diffuse Atrophie und Entmarkung der Vorderwurzeln S 1—3 (Abb. 1 E). Fleckige und diffuse Entmarkung und Fibrosierung der Hinterwurzeln D 12—L 5 — wechselnde Seitenbetonung — (Abb. 4 A). Diffuser Mark- und Axon-ausfall und Fibrosierung der Wurzel L 5/S 1 li. mit reichlich Blutungsresten (Abb. 4 B).

Fall 7 (NI 261-68): 71 a, Frau, gest. 20. 10. 1966. Dauer 6 (10 ?) Jahre.

Krankengeschichte. Seit 1956 passager stechend-schneidende abdominelle Schmerzen. 1960 Schmerzen, später Schwäche beider Beine, zunehmende Gehschwierigkeiten. 1962 und 1964 Sturz mit Auffallen lumbosacral; danach Verschlechterung. Sacralschmerzen.

Neurologischer Befund (1966). Paraplegie UE mit Tonusverminderung, aber gesteigerte PSR und ASR bds., Py-Zeichen bds. BDR li. träge auslösbar. Sensibler Querschnitt ab D 6/7. RR 220/120. Liquor: Ges.-Eiweiß 37 mg-%, 3/3 Zellen. *Myelographie* (suboccipital): Passagerer partieller Stop und KM-Zerfall in Tropfen ab Th 5. Verschlechterung, Inkontinenz. Decubitus.

Körperobduktion. Pulmonalarterienembolie bei Wadenvenenthrombose bds. Schwere Allgemein-, Aorten- und Cerebralsklerose. Decubitus. Gehirn o.B.

Rückenmark. Caudal zunehmende Schlingelung und Ektasie der Piavenen ab unterem Halsmark bis Conus-Caudawurzeln; Maximum thorako-lumbaler Übergang. Inkomplette Querschnittsnekrose unteres Brust- und Lendenmark. Blutung li. Hinterhorn D 10—L 1. Ektasie der Caudawurzelvenen.

Histologischer Befund — *Extramedulläre Gefäße*. Ektasie und Schlingelung ventraler und dorsaler Piavenen ab D 4, verstärkt dorsal in D 10—L 2, ventral L 4 — sacral. Caudal zunehmende produktiv-stenosierende Läsionen, lamelläre

Abb. 4. A *Fall 6*. Sacralmark S 4/5. Fleckförmige Entmarkung und Fibrose proximaler Hinterwurzelabschnitte. Ektatisch-produktive Venenläsionen. Klüver-Barrera 42×. B *Fall 6*. Intraduraler Abschnitt Wurzel L 5 links. Komplette Entmarkung und Fibrose mit dichter endoneuraler Bindegewebszellwucherung; interstitielle Blutungsreste. Anschnitte pathologisch veränderter Gefäße (x). Klüver-Barrera 105×. C *Fall 7*. Intraduraler Wurzelabschnitt L 3. Starke Vermehrung und Ektasie der Venen ohne produktiv-stenosierende Läsionen. Van Gieson-Elastica 40×

Intimafibrose und Mediakollagenisierung, insbesondere in D 10 — Cauda. Ektasie-Hyperplasie proximaler Wurzelnerven lumbosacral. Starke Venektasien in intraduralen Lumbalwurzeln (Abb. 4C).

Intramedulläre Gefäße. Fibrotische Venenknäuel in cervicalen Strangarealen. Zentrale ektatisch-fibrotische Gefäße in D 2. Capillar- und Venenknäuel ab D 4, stärker ab D 7 mit Maximum im Conus; insbesondere im Grau (Hinterhorn stärker als Vorderhorn) und tiefen Markweiß. Durch Wandverdickung, fibrinoid-hyaline und kollagene Homogenisierung und Intimaprolieration oft Arterien und Venen nicht trennbar. Spangenförmige und morulaartige Pseudokalkkonkremente im Grau (li.!) von D 10—L 4.

Rückenmark. Zentrale Partialnekrose mit Blutungsresten im Hinterhorn D 2—L 1. Subtotale Querschnittsnekrose in D 7. Dorsozentrale bzw. zentrale partielle Coagulationsnekrose mit Blutungsresten in D 10 — Lumbalmark, li. stärker als re. Aufsteigende Hinterstrangdegeneration; Pyramidenstrangdegeneration bds. lumbo-sacral. Randmarkschäden.

Spinalwurzeln. Fleckige Entmarkung sacrale Vorderwurzeln und intradurale Wurzelabschnitte L 3.

Klinisch-morphologische Besprechung

Klinischer Verlauf und Untersuchungsbefunde der mitgeteilten Beobachtungen sind in Tab. 1, die neuropathologischen Befunde in Tab. 2 zusammengestellt.

Es handelt sich um 6 Männer und eine Frau, die im Alter von 27—72 Jahren (Mittel 62 Jahre) verstarben. Die Krankheitsdauer betrug 3—9 Jahre (Mittel 5,5 Jahre), doch lassen sich vereinzelt Symptome weit länger zurückverfolgen. Diese Daten stimmen mit den Angaben des Schrifttums überein: unter 41 Patienten mit autopsisch gesicherter ANM, die im Alter zwischen 26 und 78 Jahren (Mittel 55 Jahre) verstarben, finden sich nur 6 Frauen (LINDEMANN, 1912; HABERLAND, 1950; MAIR u. FOLKERTS, 1953; DAVID et al., 1962; BREDEMANN, 1965; SCHÉDA et al., 1965). Die Erkrankungsdauer schwankte zwischen 9 Monaten (GREENFIELD u. TURNER, 1959-II) und 13 Jahren (OSTERLAND, 1960-II). Meist betrug sie zwischen 2 und 6 Jahre. Vereinzelt wurde über bereits Jahrzehnte zuvor aufgetretene Symptome, wie intermittierende „Ischiasbeschwerden“ (PAARMANN, 1952) oder passagere Paraparesen (SCHLIACK u. FÖLSCH, 1958-III) berichtet, die durch die Gefäßläsionen bedingt sein konnten.

Anfangs bestehen meist uncharakteristische Beschwerden, wie Kreuz-, Waden- und Gelenkschmerzen sowie häufig ausstrahlende „ischialgiforme“ Schmerzen. Neben oder im Gefolge der initialen radikulären Schmerzen oder Paraesthesien treten Schwäche in den Beinen und häufig frühzeitig Blasenstörungen auf. Im weiteren, langsam oder schubförmig progredienten Verlauf entwickelt sich meist eine mehr oder minder ausgeprägte Conus-Cauda-Symptomatik. Bemerkenswert ist dabei nicht selten ein gleichzeitiges Vorliegen von schlaffen Paresen und kontralateralen oder beidseitigen Pyramidenbahnzeichen an den

Tabelle 1. *Klinischer Verlauf*

Fall	Alter Geschl.	Krkh.- Dauer	Initialsymptome	Klinischer Verlauf	Liquor Eiweiß	Myelographie Zellen	Eingriff
1 495-53	70 m	3 a	Gangunsicherheit, Waden- schmerzen, Hinken re., Blasenstg., ischialgif. Schmerzen	Paraesthes. UE., Mast- darm-Stg., „Peronäus“ re.; spast. Paraparese UE; ASR re. Ø, PyZ li. → Querschnitt D 12/L 1	P + + + Ni 0,1	2/3 1. Diskverschm. L 5/S 1 2. Delle L 4/5 KM Trpf. D 10	Probelaminekt. L 3/4; Tumor neg.
2 826-54	72 m	5 a	Kreuzschmerz, Paraesthes. li. UE, Schwäche bd. UE, Blasenstg.	Mastdarmstg., Conus- Cauda-Sy, Paraplegie, diss. Sens. Stg. ab L 2/3 bds., ASR bds. Ø, PyZ re.	P + B 67	7/3 1. Arachnitis 2. Varicos. spin. BWK 9-11	Rö.-Bestrahlung 1300 r
3 28-59	68 m	6 a	Sens. Stg. perianal, Schwäche bd. UE, Blasen- stg., Sens. Stg. bd. UE	Conus-Cauda-Sy.: schlaffe Paraparese UE → Quer- schnitt D 11 → D 7 (akute Blutung!)	1: P + B 40 so: B 33	18/3 Varicos. spin. BWK 10-12 13/3	Laminekt. D 10-12 Coagulation
4 25-65	27 m	9 a	Schmerzen re. Knie, Ein- knicken, Schwäche bd. UE, Sens. Stg. UE, Bla- senstg.	Part. Conus-Cauda-Syn- drom → Querschnitt D 10 (Jahre später)	1: P + + + 13/3 B 212 so: 190	1/so: Stop L 2 Räumf. BWK 9 bis LWK 2, Varix BWK 9-11	6 a ante ex. Laminekt. Nach- bestrahlung
5 116-65	64 m	3 a (26 a?)	Kreuzschmerzen, „Ischias“ bds., Schwäche bd. UE, Blasenstg.	part. Conus-Cauda- Syndrom → Querschnitt D 10	B: 166 B: 233	17/3 1 + so: unklar 72/3	—
6 99-68	57 m	2 1/2 a	Schwäche bd. UE, Paraesthesien bd. UE	Blasenstg., Wurzelläsion L 4/5, Paraparese bd. UE; Areflexie li., Py Z re. → Querschnitt (?)	P + + B: 114 P + B: 42	16/3 1 + so: neg. 10/3	—
7 261-68	71 w	6 a (10 a?)	Abdom. Schmerz, Schmerz bd. UE → Schwäche bd. UE Schmerzen lumbo-sacral	Paraesthesien UE dist., Querschnitt D 6/7; schlaffe Paraplegie UE, Hyperrefl., PyZ bd. UE	B: 37	3/3 so: part. Stop BWK 5	—

Tabelle 2. *Morphologische Befunde*

Fall	Extramedull. Spinalgefäße	Intramedull. Gefäße	Wurzelgefäße	Rückenmarks- Läsionen	Wurzel-Läsion	Sonstiges
1	ven. Rankenangiom + Phlebosklerose ob. BM — LM/SM (dors. + vent.)	Venektasien mi/unt. BM	Ektasie lumb. HW-Vv.	part. dors. Querschn. nekrose LM, Rand- entmarkung unt. BM, sek. Strangdegen.	part. Entmarkung thor.-lumb. HW	Lipom sacral (op.) Hirneimbolie
2	ven. Rankenangiom Phlebosklerose uBM/LM (d + v)	Ang. rac. capill. (ven. ?) lumb.	Ektasie lumb. HW-Vv.	part. subtot. zentr. + dors. Querschnitt Nekr. LM	?	—
3	Angioma rac. venos. D 2/4 Cauda, Phle- boskler. uBM-SM	Kap. Knäuel D 7/8 Ang. rac. capill. + ven. D 12 — SM	Varix D 6 Venektasien Cauda	subtot. Querschn. Nekr. ab D 7/8, total Querschn. Nekr. D 12 — SM	Diff.-fleckf. Ent- markg.: lumbosakr. VW + HW	Aneurysma A. carot. sin., Subarachn.- Blutung cer. spin.
4	Angioma rac. art.-ven. D 10 — L 5/Fil. term.	Ang. capill. (?) L 3/4	Ektasie/Int.- fibr. intradur. Vv lumb./Cauda	Zentrale Höhlenbil- dung HM, BM; inkompl. Querschn. Nekrose ab D 10 bis Cauda	Läsionen lumb. HW-Cauda	Angioblastom Conus-Cauda, Syrinx HM, BM
5	ven. Rankenangioma D 7 — Cauda Phlebosklerose	Ang. capill. + ven. (?) D 8 — S 3/4	Ektasie/Fibrose intradur. lumb. Vv.	part. Querschn. Nekr. D 8 — S 3/4, subtot. Qu. Nekr. D 12 — L 2	fleck. Entm. HW LM, SM (unilat.) sec. Deg. lumb. VW	—
6	ven. Rankenangioma + Phleboskler. D 5 — SM Dors. Phlebekt. ab C 6	Ang. venos. D 9/11 Ang. capill. L 1 — 3	Ekt.-Skler. intrad. Vv lumb. atyp. thromb. Gefäß L 5 — S 1	Rand-Arealentmarkg. ab D 9; part. Querschn. Nekr. D 10 — L 5, li. L 5/S1; total S 2 — 3	V + HW Entmarkg. u. BM, Entmarkg. HW + VW lumb. sakr. Narben Fibrose L 5	—
7	ven. Rankenangioma ob. BM — Cauda (dors. + ventr.)	Ang. capill. D 4 — Conus	Ektasie intradurale Vv lumb.	part. Querschn. Nekr. D 2 — 6, total D 7, part. Querschn. Nekr. D 10 — L 4	fleckf. Entmarkg. lumbal	—

unteren Extremitäten (Fall 1, 2, 6, 7). Diese Kombination von Symptomen des zentralen und peripheren Neurons, des öfteren mit erheblichen Muskelatrophien (MARKIEWICZ, 1937-II; GREENFIELD u. TURNER, 1959-II; NEUBUERGER et al., 1953; KOTHE, 1953-II; SCHLIACK u. FÖLSCH, 1958-III; LANGE-COSACK u. PEISKER, 1965; MARRA, 1966; eigene Fälle 4, 6), ist in etwa einem Drittel der Beobachtungen des Schrifttums vermerkt. Sie erscheint uns ein wichtiger Hinweis für die klinische Differentialdiagnose. Schließlich entwickelt sich ein partielles bis totales Querschnittssyndrom in der thorako-lumbalen Übergangsregion oder im caudalen Thorakalbereich, das zweimal bis in Höhe D 6—7 aufstieg (Fall 3, 7). Eine derartige rostrale Ausbreitung wurde bisher selten beobachtet (NEUBUERGER et al., 1953; LINOLI, 1958).

Bei der meist erst Jahre nach dem Einsetzen der ersten Symptome erfolgten neurologischen Durchuntersuchung boten unsere Beobachtungen im lumbalen Liquor meist erhöhte Eiweißwerte bei fehlender oder geringer Pleocytose sowie zisterno-lumbale Dissoziation. Diese Befunde werden im Schrifttum häufig hervorgehoben.

Myelographisch ergab sich nur bei einem Teil der Patienten der Verdacht auf eine „Varicosis spinalis“ (KOTHE, 1953-I; SCHOLZ u. WECHSLER, 1959; HETZEL, 1960; DAVID et al., 1962; SCHÉDA et al., 1965; BREDEMANN, 1965; LOSACCO, 1966; eigene Fälle 2—4). Bei anderen Beobachtungen fand sich ein partieller bis totaler Stop (GIAMPALMO, 1943; HABERLAND, 1950; SCHOLZ u. MANUELIDIS, 1951; MAIR u. FOLKERTS, 1953; OSTERLAND, 1960-II; LINOLI, 1958; REINISCH, 1963-II; HUGHES, 1965; LANGE-COSACK, 1965). In den eigenen Fällen 1 und 7 wurde eine Bandscheibenprotrusion vermutet. Mehrfach lag ein unklarer oder negativer Myelographiebefund vor (OSTERLAND, 1960-I; FLAMENT et al., 1960; REINISCH, 1963-I; WECHSLER, 1964; MARRA, 1966, eigene Fälle 5 und 6). Angiographisch verifizierte Autopsiefälle sind bisher nicht bekannt.

Mehrmals erfolgte eine Laminektomie mit Coagulation bzw. Teilresektion pathologischer intraduraler Gefäße (NONNE, 1913; GIAMPALMO, 1943; HABERLAND, 1950; KOTHE, 1953-I; GREENFIELD u. TURNER, 1959-II; LINOLI, 1958; REINISCH, 1963-II; HUGHES, 1965; SCHÉDA et al., 1965; LANGE-COSACK u. PEISKER, 1965; eigene Fälle 3 und 4). Vereinzelt war die Laminektomie negativ (MAIR u. FOLKERTS, 1953; GREENFIELD u. TURNER, 1959-I; eigener Fall 1) oder ergab nur eine spinale Arachnitis (OSTERLAND, 1960-II). Vereinzelt erfolgte postoperative Bestrahlung (LINOLI, 1958; SCHÉDA et al., 1965; eigener Fall 4) oder nur Röntgenbehandlung (DAVID et al., 1962; eigener Fall 2).

Die *morphologischen Befunde* bestehen in Veränderungen der 1. extra- und 2. intramedullären Gefäße, 3. Nekrosen des Rückenmarks sowie 4. Schädigung der Spinalwurzeln.

ad 1. Die *extramedullären Gefäßveränderungen* entsprechen meist intraduralen *venösen racemösen Angiomen* (Rankenangiomen). Vereinzelt

finden sich auch arterio-venöse Angiome (BRION et al., 1952-V; eigener Fall 4). Sie nehmen von cervical nach caudal an Intensität und Ausdehnung zu. Hauptsitz sind caudales Brustmark sowie Lumbo-Sacral-region, doch können sich pathologische Gefäße bis in die Halsanschwellung erstrecken. Histologisch besteht in den rostralen Abschnitten meist einfache Ektasie der Pia-venen ohne oder mit nur leichter Phlebosklerose und Wandhyperplasie. Etwa ab mittlerer Thorakalhöhe finden sich caudalwärts zunehmende produktive Wandveränderungen mit konzentrisch-lamellärer Intimaproliferation, Media- und Elasticahyperplasie sowie Adventitiafibrose, die zu Stenose oder Obliteration führen und mit thrombotischen Verschlüssen einhergehen können. Einzelne hyperplastische Gefäße erinnern durch „zwiebelschalenförmige“ Bindegewebswucherung in allen Wandschichten an Arterien, weisen aber keine *Elastica interna* auf (LINOLI, 1958).

Die großen *Spinalarterien* sind meist relativ verschont oder zeigen geringe Reaktivschäden, wie sektorförmige und zirkuläre Intima-fibrose, Elastose und Adventitiafibrose. Selten liegen stärkere produktive, meist nicht-stenosierende Läsionen vor (FOIX u. ALAJOUANINE, 1926; LHERMITTE et al., 1931; OSTERLAND, 1960; REINISCH, 1963; eigene Fälle 3, 6). Entzündliche Gefäßläsionen sahen wir nie!

An den *Wurzelgefäßen* trifft man regelmäßig gleichartige Veränderungen an. Vorwiegend im Conus-Caudabereich bestehen enorme Ektasie und Schlängelung von Venen in und um die Vorder- und insbesondere Hinterwurzeln. Häufig liegen Wandanomalien und produktiv-stenosierende Läsionen vor. Die bereits von LINDEMANN (1912) und NONNE (1913) beschriebene Beteiligung der Wurzelvenen wird in der Hälfte der Beobachtungen des Schrifttums erwähnt. Gleich HETZEL (1960) und LOSACCO (1966) konnten wir feststellen, daß sie sich auf die *intraduralen* Wurzelabschnitte beschränken.

HETZEL (1960) beschrieb ferner an einer cervicalen Wurzelarterie starke Intimaproliferation. Im eigenen Fall 6, der klinisch ein links vorherrschendes Wurzelsyndrom L 4/5 geboten hatte, verlief mit dieser Wurzel ein großes, über weite Strecken obliteriertes Gefäß. Atypischer Wandaufbau und starke Sekundärläsionen ließen eine Identifikation als Vene oder Arterie nicht zu. Ähnliche Veränderungen bot ein großes pathologisches Wurzelgefäß in L 3 links unseres Falles 4.

ad 2. An den fast konstant schwer veränderten *intramedullären Gefäßen* ist es in fortgeschrittenen Läsionsstadien oft schwierig oder kaum möglich, zwischen primären Dysgenesien, d. h. Angiomen, und *reaktiven pseudoangiomatösen* Veränderungen zu unterscheiden.

Die nekrotischen Bezirke zeigen vorwiegend im zentralen Grau und in tiefen Strangarealen neben relativer und/oder absoluter Zunahme der Gefäßdichte oft mächtige knäuel- und glomerulusartige Gefäßkonvolute. Sie bieten schwere Wandverquellung, fibrinoide Nekrose, kernlose hya-

line oder kollagene Homogenisierung und Verdickung mit perivasalen Blutungsresten und selten diskreten Entzündungszeichen. Mitunter besteht Ausfällung von Pseudokalk (MAIR u. FOLKERTS, 1953; OSTERLAND, 1960; HETZEL, 1960; DAVID et al., 1962; eigene Fälle 3, 7).

Gleichartige angiomartige Angiektasien mit schweren Sekundärläsionen finden sich etwa bei Strahlenspät Schäden des Gehirns und Rückenmarks (KRISTENSSON et al., 1967; JELLINGER u. STURM, 1968; HAYMAKER et al., 1968, u. a.). Sie werden als Folgen direkter Strahlenwirkung (BERG u. LINDGREN, 1959) oder als Reaktivphänomene aufgefaßt (ARNOLD et al., 1954).

Andererseits trifft man auch in intakten Spinalabschnitten, etwa im Hals- und rostralen Brustmark, nicht selten vermehrte und ektatische Venen und dichte Capillarnäuel (STOLZE, 1950; KOTHE, 1953; LINOLI, 1958; FLAMENT et al., 1960; DAVID et al., 1962; REINISCH, 1963-I; LANGE-COSACK u. PEISKER, 1965; eigene Fälle 1, 5, 7). Trotz reaktiver und/oder altersentsprechender Wandverdickung und Fibrose sind sie meist als *intramedulläre Gefäßanomalien* nach Art eines Angioma racemosum venosum und/oder capillare anzusprechen (vgl. SCHOLZ u. MANUELIDIS, 1951; SCHOLZ u. WECHSLER, 1959; WECHSLER 1964 u. a.).

Das bei arterio-venösen Angiomen häufige Übergreifen der intraduralen Gefäßanomalien auf das Mark scheint bei ANM selten (NONNE, 1913; GLOBUS u. DOSHAY, 1929; KOTHE, 1953-I; eigene Fälle 3, 4).

ad 3. Das *Rückenmark* zeigt ausgedehnte Veränderungen nach Art der „plasmatischen Infiltrationsnekrose“ (SCHOLZ, 1949) mit fibrinoider Umwandlung der Gefäße und Durchtränkung des Neuropils mit Plasmamassen, ohne stärkeren mobilen Abbau oder cystischen Gewebszerfall (SCHOLZ u. MANUELIDIS, 1951; SCHOLZ u. WECHSLER, 1959, u. a.). Histochemisch und polarisationsoptisch findet sich kein Hinweis für Amyloid. Innerhalb der Nekrosen sind die Nervenzellen oft relativ gut erhalten. Die fortgeschrittensten Stadien und größte Ausdehnung der Läsionen finden sich im caudalen Brust- und Lendenmark. Sie können rostral- und caudalwärts abnehmen, wodurch mitunter eine bikonische Längsausdehnung mit zentromedullärer Prädilektion resultiert. Das caudale Sacralmark ist oft relativ verschont oder aber in gesamter Ausdehnung betroffen (KOTHE, 1953; WECHSLER, 1964; BREDEMANN, 1965; eigene Fälle 3, 4, 6). Intramedulläre Gefäßveränderungen können dabei fehlen (Fall 6). Meist sind die schwer geschädigten zentralen Markabschnitte von Gefäßkonvoluten, kollagenem Gewebe und Schaumzellgranulomen erfüllt (SCHOLZ u. WECHSLER, 1959; WECHSLER, 1964; eigene Fälle 3, 4). Einmal sahen wir eine halbseitige Querschnittsnekrose mit pathologischen Gefäßläsionen, die auf der intakten Seite fehlten. Partielle bis subtotale Querschnittsnekrosen reichen rostral oft bis in das mittlere Brustmark. Sie bevorzugen dorso- oder ventrozentrale Querschnittsanteile.

In höher gelegenen Spinalabschnitten finden sich neben sekundärer Strangdegeneration (Hinterstränge!) oft spongiöse Rand- und Arealentmarkungen sowie fokale Markausfälle oder Partialnekrosen um intramedulläre Gefäßanomalien (PAARMANN, 1952; MARRA, 1966; eigener Fall 6).

ad 4. Eine *Schädigung der Spinalwurzeln* wurde im Vergleich zu den konstanten Gefäß- und Rückenmarksläsionen bisher relativ selten erwähnt (SUTER-LOCHMATTER, 1950; NEUBUERGER et al., 1953; PAARMANN, 1952; MAIR u. FOLKERTS, 1953; KOTHE, 1953-I; SCHOLZ u. MANUELIDIS, 1951; SCHLIACK u. FÖLSCH, 1958; GREENFIELD u. TURNER, 1959; DAVID et al., 1962; LANGE-COSACK u. PEISKER, 1965; BREDEMANN, 1965). Im eigenen Beobachtungsgut lagen sie bei *allen* ausreichend untersuchten Fällen in wechselnder Schwere und Ausbreitung vor. Sie sind lumbo-sacral akzentuiert, betreffen aber auch caudale Thorakalwurzeln. Man erkennt:

a) diffuse oder fleckförmige Entmarkung der *Vorderwurzeln*, die teils als Sekundärdegeneration auf die Querschnitts- oder Vorderhornnekrosen zu deuten sind (SCHOLZ u. MANUELIDIS, 1951); BODECHTEL u. ERBSLÖH, 1957; WECHSLER, 1964). Oft sind sie aber von produktiv-ektatischen Gefäßen und Blutungsresten umgeben oder durchsetzt, wodurch sie sich auch als gefäßabhängige Läsionen ausweisen.

b) Häufiger und schwerer sind die *Hinterwurzeln* betroffen. Sie sind durch abnorme Gefäße komprimiert und bieten fleckige, fasciculäre oder diffuse Entmarkung. Ausgedehnter Myelin- und Axonausfall mit Fibrosierung und endoneuraler Bindegewebszellwucherung kommen vor (SUTER-LOCHMATTER, 1950; SCHLIACK u. FÖLSCH, 1958; eigene Fälle). Die schweren Wurzelschäden, oft in Nachbarschaft obliterierter atypischer Gefäße, lassen sich bis an das Spinalganglion verfolgen. An diesen fand SUTER-LOCHMATTER (1950) im Lumbalbereich normale Verhältnisse. Mit BREDEMANN (1965) u. a. sind wir der Meinung, daß der *Schädigung der spinalen Wurzeln für das klinische Bild eine große Bedeutung* zukommt. Morphologische Befunde am peripheren Nervensystem bei ANM liegen unseres Wissens bisher nicht vor.

Pathogenetische Probleme

Dem als „Foix-Alajouaninesche Krankheit“ bezeichneten Syndrom liegen schwere Schädigungen des Rückenmarks und seiner Wurzeln im Rahmen extra- und intramedullärer Gefäßveränderungen zugrunde. Für den *Mißbildungscharakter* der Gefäßveränderungen — und gegen die Annahme rein hämostatisch bedingter Ektasien oder idiopathischer Varicose der caudalen Spinalvenen — spricht ihr morphologisches Gesamtbild mit ihrer oft weit über die Rückenmarksschäden hinaus-

gehenden Ausbreitung und ihre vereinzelte Kombination mit Gefäßmißbildungen im Gehirn nach Art cerebrospinaler Angiodysgenesie (STOLZE, 1950; eigener Fall 3). DAVID et al. (1965) berichteten über ein zweijähriges Kind, das an den Folgen der intrakraniellen Gefäßanomalien starb und daneben ausgedehnte extra- und intramedulläre Gefäßmißbildungen mit Wurzelschäden, aber noch ohne Rückenmarksnekrosen aufwies. In gleiche Richtung weist das Zusammentreffen mit extraneuralen Gefäßanomalien (SCHLIACK u. FÖLSCH, 1958; REINISCH, 1963-II). Erwähnenswert ist die Kombination von Conus-Cauda-Angioblastom, arterio-venösem extramedullärem Angiom, Syringomyelie und lumbalen Gewebnekrosen im eigenen Fall 4. KRISHNAN u. SMITH (1961) beobachteten ein Zusammentreffen von spinalem Angioblastom, intramedullärem Angioma racemosum venosum und Syringomyelie ohne Rückenmarksnekrosen. Im eigenen Fall 1 waren sacrale Lipome entfernt worden. Gleich anderen Kombinationen von „FAK“ mit Syringomyelie (HETZEL, 1960) oder Spina bifida (WYBURN-MASON, 1943; MAIR u. FOLKERTS, 1953) bekräftigt dieser Befund die Beziehungen dieser „Mißbildungskrankheit“ (WECHSLER, 1964) zum dysraphischen Symptomenkomplex und zu den Phacomatosen.

Die Rückenmarksschäden sind entsprechend dem Vorzugssitz venöser racemöser Angiome caudal von Th 6 (WYBURN-MASON, 1943, u. a.) im Lumbo-Sacralbereich früh und bevorzugt ausgeprägt und zeigen orale Progressionstendenz. Sie weisen das Bild der „plasmatischen Infiltrationsnekrose“ auf. Die pathogenetische und feinstrukturelle Sonderstellung dieses Prototyps dyshorischer Gewebsschäden wurde von SCHLOTE (1967) bestätigt. Für die Genese der fast konstant nachweisbaren Läsionen der thoraka-lumbalen und Caudawurzeln findet man mit einer Sekundärdegeneration oft nicht das Auslangen. Häufig sind sie als direkte Druckschäden seitens der pathologischen Wurzelgefäße sowie als Folgen chronischer Zirkulations- und Schrankenstörungen zu deuten. Dafür sprechen die engen Lokalbeziehungen der Wurzelschäden zu den auf die intraduralen Abschnitte der Wurzelgefäße beschränkten Veränderungen. In gleiche Richtung weist das von OLSSON (1968) experimentell erwiesene gleichartige Verhalten der Gefäßpermeabilität der proximalen extramedullären Wurzelabschnitte mit dem ZNS, während die peripheren Nerven andere Schrankenverhältnisse zeigen. Die Wurzelschäden stellen somit ein *initiales* und *integrales Symptom* des als „FAK“ subsummierten Prozesses dar.

Formalgenetisch wird seinem Wesen mit den beiden Teilkomponenten der angiodysgenetischen Anlage und der sekundären-fakultativen- nekrotisierenden Rückenmarksläsionen die Bezeichnung „angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie“ am besten gerecht. Sie wäre aber oft durch den Begriff „Radikulopathie“ zu ergänzen.

Kausalgenetisch sind die Rückenmarksschäden Folgen chronischer Zirkulations- und Permeabilitätsstörungen. Ihre Eigenart und Vorzugstopik in zentromedullären Anteilen, die als „venöse Wasserscheidenzonen“ oder „erster Sumpf der Drainage“ im Sinne von ORTHNER (1953) gelten, spricht für die grundlegende Bedeutung *venöser* Abflußstörungen. Den von LANGE-COSACK u. PEISKER (1965) diskutierten arteriellen Durchblutungsstörungen dürfte nur eine untergeordnete Rolle zukommen. Der oft gute Erhaltungszustand der für O₂-Mangel empfindlichen Nervenzellen in selbst schwer betroffenen Gebieten spricht für die geringe Bedeutung primär-anoxischer Schäden des Parenchyms an diesem chronisch-progredienten Prozeß.

Im Vordergrund steht vermutlich zunächst eine chronische Behinderung der venösen Rückenmarksdrainage durch Versacken und Rückstau des Blutes in den großräumigen extra- (und intra)medullären Gefäßanomalien, die ihrerseits zu sekundären Wandveränderungen führen (BENDA, 1924; REINISCH, 1963, u. a.). Unterstellt man in Analogie zu den primären (idiopathischen) Varicosen der unteren Extremitäten die Hypothese eines Fehlaufbaues der Wandschichten (STAEMLER, 1955), so dürfte es am Rückenmark unter der andauernden mechanisch-hämostatischen und funktionellen Beanspruchung zunächst in den caudalen Abschnitten zu Venenveränderungen kommen (SCHOLZ u. WECHSLER, 1959; BREDEMANN, 1965, u. a.). Sie manifestieren sich in der lumbosacralen Prädisposition der produktiv-stenosierenden Wandschäden mit rostraler Intensitätsabnahme bei meist ubiquitären spinalen Venektasien. Damit sind sie von der bei älteren Menschen in caudalen Rückenmarksabschnitten häufig anzutreffenden varicösen Ektasie und „physiologischen“ Wandfibrose (einfache Phlebosklerose) der extramedullären Venen (vgl. JELLINGER, 1966, 1967) sowie jenen „spinalen Varicosen“ abzugrenzen, die ohne wesentliche Rückenmarksschäden einhergehen (BODECHTEL u. ERBSLÖH, 1957, u. a.).

Die kontinuierliche hämostatische und funktionelle Belastung der spinalen Drainage, die durch schwere Affektion der abführenden caudalen Wurzelveinen verstärkt wird, führt über eine chronische Stase zu Veränderungen der intramedullären Endstrombahn, die in einem Zusammenbruch der Schrankenfunktion und der Gewebsversorgung resultieren. Die im Frühstadium der Gewebsnekrosen nachweisbaren plasmatischen Exsudate beruhen auf verstärktem Eiweißaustritt aus den Gefäßen, wofür vorwiegend eine endothelbedingte Schrankenstörung angenommen wird (KLATZO, 1967). Ähnliche Faktoren stehen für die Genese der Myelopathien bei chronischen meningo-vasculären Entzündungsprozessen und spinalen Angiitiden (WECHSLER, 1961; JELLINGER, 1966) sowie bei Strahlenspätsschäden (SCHOLZ u. HSÜ, 1938; KRISTENSSON et al., 1967; HAYMAKER et al., 1968) zur Diskussion. Die Manifestation

der Gewebsschäden wird zweifellos durch die konstant nachweisbaren intramedullären Gefäßläsionen gefördert. Neben primären Anlagestörungen finden sich ausgedehnte Veränderungen, die als Sekundärphänomene der Störungen der Mikrozirkulation und der Schrankenfunktion wie auch der konsekutiven Gewebsnekrosen imponieren. Diese Reaktivschäden der Gefäße halten ihrerseits die Progredienz der Gewebsschädigung durch eine Art *Circulus vitiosus in Gang*, der auch für die caudo-rostrale Progression der Rückenmarksveränderungen verantwortlich sein dürfte.

Die letzten Ursachen für die meist erst im vorgeschrittenen Lebensalter in Gang kommenden Gewebsschäden bei dieser Form spinaler Angiodysgenesien sind unklar. Neben einer „dysgenetischen Dyshorie“ (OSTERLAND, 1960) sowie lokalen prädisponierenden hämostatisch-mechanischen Faktoren wurden in letzter Zeit venöse Drainagestörungen im caudalen Spinalabschnitt durch extramedulläre Abflußbehinderung im Gebiet der unteren Hohlvene als mitverursachende Komponente diskutiert (LOSACCO, 1966, 1967). Das spinale Drainagesystem ist durch extramedulläre Wurzelvenenklappen (OSWALD, 1961) vom großen nachgeschalteten Reservoir der inneren Wirbelvenenplexus getrennt. Diese stellen nach CLEMENS (1961) u. a. einen wichtigen Kollateralkreislauf zwischen oberer und unterer Hohlvene dar. Nur im Lumbalbereich bestehen direkte Verbindungen dieser Plexus mit der V. cava inferior über die vier ersten Lumbalvenen. Neben intrathorakalen und intra-abdominalen Druckschwankungen werden für unphysiologische Belastungen der Spinalvenen Abflußstörungen des Hohlvenensystems geltend gemacht. Solche wurden vereinzelt bei ANM durch Tumorkompression (WECHSLER, 1964), Thrombose der unteren Hohlvene (DAVID et al., 1962), chronische Rechtsinsuffizienz bei Bronchiektasien (SCHLIACK u. FÖLSCH, 1958; BREDEMANN, 1965; LOSACCO, 1966) beobachtet. Im eigenen Material ergaben sich klinisch und autoptisch *keine* Hinweise auf solche zusätzliche extraspinale hämodynamische Faktoren. Sie würden zudem eine funktionelle Klappeninsuffizienz der Wurzelvenen voraussetzen. Eine solche ist nach CLEMENS (1961) praktisch kaum nachweisbar und wurde bei spinalen Angiodysgenesien unseres Wissens bisher weder intravital noch postmortal geprüft.

Nosologische Schlußbemerkungen

Der Begriff der ANM umschreibt ein *morphologisches Syndrom*, für das sich trotz des multifokalen Läsionsgeschehens eine auffallende *Gesetzmäßigkeit im klinischen Gesamtbild* abzeichnet: subakuter bis subchronischer, oft schubförmiger Verlauf, anfangs meist mit uncharakteristischen Beschwerden — radikulären Schmerzen, senso-motorischen

Wurzelausfällen —, relativ frühes Auftreten von Blasen- und Mastdarmsstörungen als Hinweis auf eine spinale Beteiligung. Später erfolgt die Ausbildung einer Conus-Cauda-Symptomatik mit Übergang in ein partielles bis komplettes Querschnittssyndrom im Lumbal- oder caudalen Thorakalbereich. Differentialdiagnostische Hinweise gibt der neurologische Befund mitunter durch gleichzeitiges Vorliegen von radikulären Ausfällen und Pyramidenzeichen sowie die Liquordissoziation.

Derartige Verläufe mit Wurzel- und Markschäden sind im Spätstadium spinaler Angiome und Varicosen nicht selten (KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1963; BISCHOF u. SCHETTLER, 1967; HOUDART et al., 1968, u. a.). Daraus ergibt sich, daß die ANM keine spezielle Krankheitseinheit bzw. „Krankheit“ sui generis, sondern nur eine *Sonderform spinaler Angiodysgenesien* darstellt. Sie ist von den spinalen Angiomen ohne progredientes Myelopathiesyndrom oder mit einfachen Kompressions- und Blutungsfolgen sowie von Rückenmarksschäden bei arterio-venösen Angiomen mit kombinierter intradural-intramedullärer Ausbreitung abzugrenzen. Daneben ist sie von seltenen Formen chronischer Myelopathie bei intramedullären Mikroangiomen oder Telangiektasien (BRION et al., 1952; FLAMENT et al., 1960; UBERALL u. POLITOFF, 1962; SAMSON et al., 1963; GARCIN u. LAPRESLE, 1968) zu unterscheiden. Innerhalb der großen Gruppe der spinalen Angiodysgenesien stellt die ANM somit eine durch die Art, Schwere und Ausdehnung der Rückenmarks- und Wurzelschäden gekennzeichnete *besondere Verlaufsform* dar, für deren Entwicklung im einzelnen noch ungeklärte Faktoren verantwortlich sein dürften. Der üblicherweise synonym verwendete Begriff „Foix-Alajouaninesche Krankheit“ erscheint weder historisch noch sachlich gerechtfertigt.

Aus dem chronischen Verlauf des zu dem charakteristischen morphologischen Substrat der ANM führenden komplexen Läsionsgeschehens ergeben sich möglicherweise therapeutische Konsequenzen, evtl. in Form palliativer gefäßchirurgischer Eingriffe. Eine angiographische Frühdiagnose sowie die Anwendung mikrochirurgischer Verfahren stellen wichtige Voraussetzungen für die Behandlung spinaler Gefäßmißbildungen dar. Eine rechtzeitige Intervention könnte zur Verhütung der sekundären Wurzel- und Markschäden beitragen. In den bisherigen Beobachtungen von ANM war durch die allerdings meist spät vorgenommenen operativen Eingriffe keine wesentliche klinische Besserung zu erzielen. Vereinzelt führten sie sogar zur Verschlechterung des Krankheitsbildes. Eine Strahlenbehandlung der spinalen Angiodysgenesien ist nach der formalgenetischen Eigenart der sie begleitenden Rückenmarksschäden abzulehnen, da durch die Wirkung ionisierender Strahlen das Auftreten spinaler Gewebsläsionen gefördert oder beschleunigt werden könnte.

Literatur

- ANSARI, F.: Hämatomyelie bei arteriovenösem Hämangiom des Rückenmarks. Ein Beitrag zur Pathogenese der Foix-Alajouanineschen Krankheit. Beitr. path. Anat. **131**, 137—161 (1965).
- ARNOLD, A., P. BAILEY, and J. S. LAUGHLIN: Effects of betatron radiations on the brain of primates. Neurology (Minneap.) **4**, 165—178 (1954).
- BENDA, C.: Venen. In: Hdb. spez. path. Anat. Histol., hrsg. HENKE-LUBARSCHE, Bd. II. Berlin: Springer 1924.
- BERG, N. O., and M. LINDGREN: Time-dose relationship and morphology of delayed radiation lesion of the brain in rabbits. Acta radiol. (Stockh.) suppl. **167**, 1—11 (1958).
- BISCHOF, W., u. G. SCHETTLER: Zur Klinik und Therapie der arteriovenösen Angiome und Varikosen des Rückenmarks. Dtsch. Z. Nervenheilk. **192**, 46—68 (1967).
- BLACKWOOD, W.: Vascular disease of the central nervous system. In: Greenfield's Neuropathology, 2nd edit., pp. 98—100. London: E. Arnold Ltd. 1963.
- BODECHTEL, G., u. F. ERBSLÖH: Die Foix-Alajouaninesche Krankheit. („Myélite nécrotique subaigue“ — Angiodysgenetische Myelomalacie). In: Hdb. spez. path. Anat. Histol., Bd. XIII/1B, S. 1576—1599. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1957.
- BREDEMANN, W.: Über die nosologische Stellung der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). Arch. Psychiat. Nervenkr. **207**, 234—246 (1965).
- BRION, S., M. G. NETSKY, and H. M. ZIMMERMAN: Vascular malformations of the spinal cord. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **68**, 339—361 (1952).
- CLEMENS, H. J.: Die Venensysteme der menschlichen Wirbelsäule. Morphologie und funktionelle Bedeutung. Berlin: W. de Gruyter 1961.
- DAVID, E., D. MÜLLER, H. A. F. SCHULZE u. R. R. UNGER: Angiodysgenesia cerebrospinalis. Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir. Psychiat. **96**, 318—336 (1965).
- H. A. F. SCHULZE u. G. BUSCH: Zur Abgrenzung der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouanine). Wien. Z. Nervenheilk. **19**, 44—58 (1962).
- DI CHIRO, G., J. DOPPMAN, and A. K. OMMAYA: Selective arteriography of arteriovenous aneurysms of spinal cord. Radiology **88**, 1065—1085 (1967).
- EPSTEIN, J. A., A. J. BELLER, and I. COHEN: Arterial anomalies of the spinal cord. J. Neurosurg. **6**, 45—56 (1949).
- FLAMENT, J., A. NUNES VICENTE, C. COERS et G. C. GUAZZI: La myélomalacie angiodysgénétique (Foix-Alajouanine) et sa différenciation des nécroses spinales sur angiomatose intra-médullaire. Rev. neurol. **103**, 12—29 (1960).
- FOIX, CH., et TH. ALAJOUANINE: La myélite nécrotique subaigue. Myélite centrale angéo-hypertrophique à évolution progressive. Paraplégie amyotrophique lentement ascendante, d'abord spasmodique, puis flasque, s'accompagnant de dissociation albumino-cytologique. Rev. neurol. **33**, 1—42 (1926).
- GARCIN, R., et J. LAPRESLE: Télangiectasies de la moelle dorsale révélées à l'âge de 75 ans par une myélopathie transverse, avec une discussion sur l'atrophie spinale segmentaire. Idegyóg. Szle **21**, 34—40 (1968).
- GIAMPALMO, V.: Zur Frage der „nekrotisierenden Myelopathie“. („Myelitis necroticans“ Foix-Alajouanine). Nervenarzt **16**, 168—172 (1943).
- GLOBUS, O. H., and L. J. DOSHAY: Venous dilatations and other intraspinal vessel alterations, including true angiomata, with signs and symptoms of cord com-

- pression. A report of four cases with a review of the literature. *Surg. Gynec. Obstet.* **48**, 345—366 (1929).
- GREENFIELD, J. G., and J. W. TURNER: Acute and subacute necrotic myelitis. *Brain* **62**, 227—252 (1959).
- HABERLAND, K.: Über ein spinale Angioma racemosum venosum. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **184**, 417—425 (1950).
- HAYMAKER, W., M. Z. M. IBRAHIM, J. MIQUEL, N. CALL, and A. J. RIOPELLE: Delayed radiation effects in the brains of monkeys exposed to X- and gamma-rays. *J. Neuropath. exp. Neurol.* **27**, 50—79 (1968).
- HETZEL, H.: Ein Fall von „Myélite nécrotique subaigue“ (Foix-Alajouaninesche Krankheit) mit Syringobulbie und Syringomyelie. *Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir. Psychiat.* **86**, 70—81 (1960).
- HOUDART, R., R. DJINDJIAN et M. HURTH: Les angiomes de la moëlle. Etude clinique — mécanisme de l'atteinte médullaire — possibilités thérapeutiques — à propos de 33 cas. *Rev. neurol.* **118**, 97—110 (1968).
- HUGHES, J. T.: The pathology of vascular disorders of the spinal cord. Paraplegia (Edinb.) **2**, 207—213 (1965).
- Pathology of the spinal cord. London: Lloyd-Duke 1966.
- JELLINGER, K.: Zur Orthologie und Pathologie der Rückenmarksdurchblutung. Wien-New York: Springer 1966.
- Spinal cord arteriosclerosis and progressive vascular myelopathy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* **30**, 195—206 (1967).
- , u. W. STURM: Strahlenspätchäden des menschlichen Rückenmarkes. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **192**, 114 (1968).
- KLATZO, I.: Neuropathological aspects of brain edema. *J. Neuropath. exp. Neurol.* **26**, 1—14 (1967).
- KÖNIG, P. A.: Die Gefäßprozesse bei Myelitis necroticans. *Virchows Arch. path. Anat.* **327**, 737—753 (1955).
- KOTHE, H.: Über Angiodysgenesia spinalis. Beitrag zur sog. Myelitis necroticans sowie zur Varicosis spinalis. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **169**, 409—420 (1953).
- KRAYENBÜHL, H., u. M. G. YASARGIL: Die Varicosis spinalis und ihre Behandlung. *Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir. Psychiat.* **92**, 74—92 (1963).
- KRISHNAN, K. R., and W. T. SMITH: Intramedullary hemangioblastoma of spinal cord associated with pial varicositas simulating intradural angioma. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* **24**, 350—352 (1961).
- KRISTENSSON, K., B. MOLIN, and P. SOUBANDER: Delayed radiation lesions of the human spinal cord. Report of five cases. *Acta neuropath. (Berl.)* **9**, 34—44 (1967).
- LANGE-COSACK, H., u. R. PEISKER: Kasuistischer Beitrag zur Frage der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **206**, 543—558 (1965).
- LASSEN, A. H. K.: Angioma venosum racemosum piae medullaris. *Hospital-stidende* **74**, 975—985 (1931).
- LHERMITTE, J., B. FRIBOURG et N. KYRIACO: La gliose angeio-hypertrophique de la moëlle épinière. (Myélite nécrotique de Foix-Alajouanine). *Rev. neurol.* **38**, 37—53 (1931).
- LINDEMANN, A.: Varicenbildung der Gefäße der Pia mater spinalis und des Rückenmarks als Ursache einer totalen Querschnittsläsion. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **12**, 522—529 (1912).
- LINOLI, O.: Das histologisch-anatomische Bild und die Pathogenese der angiodysgenetischen Myelomalacie der Foix- und Alajouanineschen Krankheit. *Frankfurt. Z. Path.* **69**, 247—267 (1958).

- LOSACCO, G.: Zur Frage der Lokalisation der angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **208**, 360—370 (1966).
- Il problema della localizzazione della mielite necrotica subacuta di Foix-Alajouanine. A proposito di un caso. *Acta neurol. (Napoli)* **22**, 240—246 (1967).
- MATR, W. G. P., and J. F. FOLKERTS: Necrosis of the spinal cord due to thrombophlebitis (subacute necrotic myelitis). *Brain* **76**, 563—575 (1953).
- MARKIEWICZ, T.: Zur Frage der „kolloidalen“ Degeneration und ähnlicher Vorgänge im ZNS. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **159**, 53—74 (1937).
- MARRA, A.: Mielopatia necrotizzante angiodisgenetica (malattia di Foix-Alajouanine). *Rec. Progr. Med.* **11**, 428—464 (1966).
- NEEL, A.: Die Bedeutung der Eiweißvermehrung ohne entsprechende Zellvermehrung in der Spinalflüssigkeit. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **117—119**, 309—330 (1931).
- NEUBUERGER, H. T., C. G. FREED, and J. DENST: Vascular components in syndrome of Foix and Alajouanine. *Arch. Path.* **55**, 73—83 (1953).
- NEUMAYER, E.: Spinale Phlebitis. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **189**, 87—103 (1966).
- NONNE, M.: Weitere Erfahrungen zum Kapitel der Diagnose von komprimierenden Rückenmarkstumoren. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **47/48**, 436—503 (1913).
- OLSSON, Y.: Topographical differences in the vascular permeability of the peripheral nervous system. *Acta neuropath. (Berl.)* **10**, 26—33 (1968).
- ORTHNER, H.: Methylalkoholvergiftung mit besonders schweren Hirnveränderungen. Ein Beitrag zur Permeabilitätspathologie des Gehirns. *Virchows Arch. path. Anat.* **323**, 442—464 (1953).
- OSTERLAND, G.: Ein morphologischer Beitrag zur Kenntnis der Foix-Alajouanineschen Krankheit (Phlebodysgenetische Myelomalacie). *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **200**, 123—145 (1960).
- OSWALD, K.: Untersuchungen über das Vorkommen von Sperrmechanismen in den Venae radicales des Menschen. *Inaug.-Diss., Berlin* 1961.
- PAARMANN, H.-F.: Beitrag zur Myelitis necroticans. *Virchows Arch. path. Anat.* **322**, 695—708 (1952).
- PIA, H. W., u. H. VOGELSANG: Diagnose und Therapie spinaler Angiome. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **187**, 74—96 (1965).
- REINISCH, H.: Über das Wesen der Foix-Alajouanineschen Krankheit. *Angiodysgenetische Myelomalacie*. *Virchows Arch. path. Anat.* **336**, 570—579 (1963).
- SAMSON, M., J. FORTHOMME, M. DORDAIN et J. AUVERIN: Nécrose médullaire étendue chez un adulte jeune. Rôle probable de télangiectasies intra-médullaires. *Presse méd.* **71**, 2709—2712 (1963).
- SCHÉDA, W., L. CSANÁDI, u. A. PANNONHEGYI: Beiträge zur Pathologie der Foix-Alajouanineschen spinalen Gefäßanomalie. *Psychiat. Neurol. med. Psychol. (Lpz.)* **17**, 170—175 (1965).
- SCHLACK, H., u. E. FÖLSCH: Über die angiodysgenetische Myelomalacie. *Nervenarzt* **29**, 392—400 (1958).
- SCHLOTE, W.: Plasmatische Infiltration der Extra- und Intracellulärräume der grauen Substanz (Plasmatische Infiltrationsnekrose) nach experimentellem Trauma. *Acta neuropath. (Berl.)* **8**, 171—184 (1967).
- SCHOLZ, W.: Histologische und topische Veränderungen und Vulnerabilitätsverhältnisse im menschlichen Gehirn bei Sauerstoffmangel, Ödem und plasmatischer Infiltration. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **181**, 621—665 (1949).
- , and Y. K. HSÜ: Late damage from Roentgen irradiation of the human brain. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* **40**, 928—936 (1938).
- , u. E. E. MANUELIDIS: Angiodysgenetische Myelopathie. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **165**, 56—71 (1951).

- SCHOLZ, W., u. W. WECHSLER: Ein weiterer Beitrag zur angiodysgenetischen nekrotisierenden Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). Arch. Psychiat. Nervenkr. **199**, 609—629 (1959).
- SCHÖPE, M.: Ein Beitrag zur Klinik und Pathologie des Angioma racemosum des Rückenmarkes und seiner Häute. Z. ges. Neurol. Psychiat. **171**, 799—810 (1941).
- STAEMMLER, M.: Die Kreislauforgane. C. Venen. Lehrb. spaz. Anat., Bd. I/1, S. 324—380. Berlin: W. de Gruyter & Co. 1955.
- STOLZE, H.: Anlageanomalien der Rückenmarksvenen und Foix-Alajouanine-Syndrom. Arch. Psychiat. Nervenkr. **185**, 370—394 (1950).
- SUTER-LOCHMATTER, H.: Die spinale Varikose. Acta neurochir. (Wien) **1**, 154—195 (1950).
- UIBERALL, E. H., u. A. POLITOFF: Gefäßmißbildungen des Rückenmarks. Acta neurochir. (Wien) **10**, 432—455 (1962).
- WECHSLER, W.: Progressive Myelopathien auf Grundlage chronisch-meningitischer Angiitiden. Acta neurochir. (Wien), Suppl. VII, 534—538 (1961).
- Ist die angiodysgenetische nekrotisierende Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit) eine Mißbildung oder eine Mißbildungs-Krankheit? Arch. Psychiat. Nervenkr. **206**, 131—145 (1964).
- WYBURN-MASON, R.: The vascular abnormalities and tumors of the spinal cord and its membranes. London: Kimpton 1943.

Univ.-Doz. Dr. K. JELLINGER
DDr. M. MINAUF
Neurologisches Institut der Universität
A-1090 Wien, Schwarzspanierstr. 17