

A r c h i v
für
pathologische Anatomie und Physiologie
und für
klinische Medicin.

Bd. 132. (Dreizehnte Folge Bd. II.) Hft. 3.

XVIII.

Beitrag zur Spina bifida occulta lumbo-sacralis.

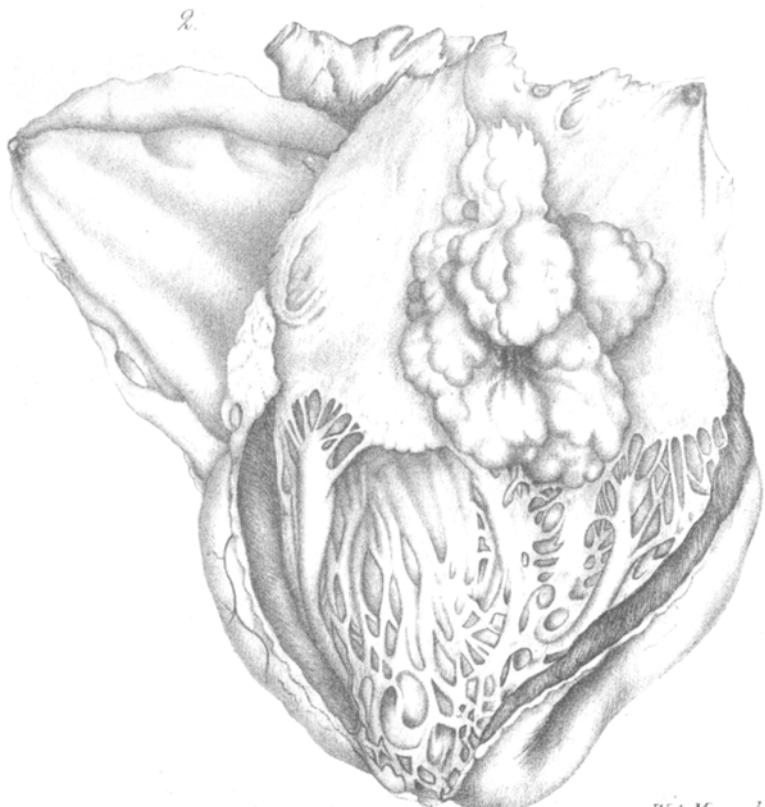
Von Prof. Dr. Hugo Ribbert in Zürich.

(Hierzu Taf. VIII. Fig. 1.)

Im 129. Bande dieses Archivs S. 246 hat Conrad Brunner drei Fälle von Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis beschrieben. Den dritten dieser Fälle konnte ich, da er Ende December 1892 im hiesigen pathologischen Institut zur Section kam, genauer untersuchen. Die dabei erhobenen Befunde scheinen mir einer Mittheilung werth zu sein. Denn wenn sie auch in der Hauptsache mit denen übereinstimmen, die v. Recklinghausen und F. Fischer¹⁾ in einem analogen von ihnen eingehend beschriebenen Falle gewannen, so bieten sie doch in mehreren Punkten Besonderheiten, die eine kurze Wiedergabe rechtfertigen dürften.

Der Fall betraf einen im Juli 1889 in die Zürcher chirurgische Klinik aufgenommenen und von Krönlein im November desselben Jahres in der ärztlichen Gesellschaft vorgestellten, damals 22 jährigen Mann. Wegen der Einzelheiten des zu jener Zeit erhobenen Status praesens verweise ich auf die Mittheilungen Brunner's (a. a. O. S. 252). Hier sei nur daran erinnert, dass in der Gegend des fünften Lendenwirbels (s. die Abbildung bei Brunner) ein haselnussgrosser weicher Tumor mit leichter Hypertrichosis sass, dass man an Stelle des Processus spinosus des vierten Lendenwirbels eine

¹⁾ Dieses Archiv Bd. 105 S. 243.



schmale, des fünften eine breite Spalte fühlte, an deren unterem Rand sich jener Tumor in die Tiefe herabsenkte, dass ferner auch die Sacralwirbelbögen eine Spaltung erkennen liessen. Beide Füsse erschienen verkürzt und am linken fand sich über dem Metatarsusköpfchen der kleinen Zehe ein zweifrankstückgrosses Geschwür. Ausserdem war die Sensibilität an den äusseren Theilen beider Füsse herabgesetzt, links auch an der Aussenseite des Unterschenkels.

Ueber das fernere Schicksal des Patienten konnte ich mich aus der Krankengeschichte unterrichten, die mir Herr College Krönlein freundlichst zur Verfügung stellte.

Das Geschwür, wegen dessen der Kranke damals Aufnahme gefunden hatte, war im November geheilt. Der Mann verliess die Klinik, stellte sich aber im November 1891 zum zweiten Male vor wegen einer Quetschung der kleinen Zehe des linken Fusses. Er gab an, dass die Narbenstelle des geheilten Geschwürs inzwischen abwechselnd wieder aufgebrochen und geheilt sei, ohne dass er diesem Umstände besondere Bedeutung beigelegt hätte. Die gequetschte Zehe wurde entfernt und Patient verliess im December wieder die Anstalt.

Am 13. December 1892 kam er zum dritten Male und zwar wegen einer Verletzung, die der linke Unterschenkel durch einen gegen denselben geworfenen vierkantigen Balken erlitten hatte. Es fand sich eine diffuse Röthung und Schwellung des Schenkels und eine ebensolche Veränderung einer Stelle am äusseren Fussrande. Jenes Geschwür war ferner wiederum vorhanden, es zeigte granulirenden Grund und beträchtliche Epidermisverdickung in der Umgebung. Am 14. December bekam der Kranke einen Schüttelfrost, der sich bis zum lethalen Ausgang täglich wiederholte. Am 15. wurde die geröthete Stelle am äusseren Fussrande, am 17. eine mittlerweile entstandene Schwellung über dem äusseren Malleolus incidiert. Aus beiden Wunden entleerte sich Eiter. Trotz dieser Incisionen und anderweitiger geeigneter Behandlung schritt die Allgemeinerkrankung fort, das Sensorium wurde benommen und Patient starb am 20. December.

Am 21. December machte ich die Section. Bei Erörterung der erhobenen Befunde sehe ich, um die Darstellung nicht zu sehr in die Länge zu ziehen, von einer ausführlichen Wiedergabe des Sectionsprotocoles ab. Da ferner die Organe der grossen Körperhöhlen ausser wenig ausgedehnter lobulärer Pneumonie beider Unterlappen und ausser trüber Schwellung und ecchymotischer Blutung der Nierenrinde nichts besonders Bemerkenswerthes boten, so beschränke ich mich auf diejenigen Verhältnisse, die in directer Beziehung zur Spina bifida stehen.

Da nun der vorliegende Fall dem von v. Recklinghausen und F. Fischer ausführlich beschriebenen ähnlich ist, so dürfte

es sich empfehlen, die beiden Fälle mit einander zu vergleichen und dadurch die Besonderheiten der neuen Beobachtung deutlicher hervortreten zu lassen. Zu dem Ende will ich zunächst in Kürze die Mittheilungen der beiden Autoren, soweit sie das makroskopische Verhalten der Spina bifida und des Rückenmarkes betreffen, recapituliren.

Es handelte sich um einen 25jährigen Mann mit sacrolumbaler Hypertrichosis, linksseitigem Klumpfuss und einem Geschwür an der Aussenseite desselben. Der linke Unterschenkel war fast bis zum Knie anästhetisch. Die Spina bifida betraf die Bogen der Sacralwirbel, die Spalte war durch eine fibröse Deckplatte geschlossen, jedoch fand sich in derselben gleich unterhalb des fünften Lendenwirbelbogens eine in den Wirbelkanal führende Oeffnung. Das Rückenmark war um 5 Wirbel nach abwärts verlängert, da es bis zum zweiten Sacralwirbel reichte. Es war dem ersten Kreuzbeinwirbel und den angrenzenden Theilen des fünften Lenden- und zweiten Sacralwirbels entsprechend eingescheidet durch ein intradurales, dem Rückenmark fest anhaftendes Myofibrolipom, welches sich bis an jene Oeffnung erstreckte, durch dieselbe mittelst eines besonderen Stranges nach aussen und mit der Haut an einer narbig veränderten Stelle derselben in Verbindung trat.

In unserem Falle fand sich statt einer Hautnarbe, die dort nach Angabe des Patienten durch ein in frühester Jugend erfolgtes Abbinden eines Tumors entstanden sein sollte, eine haselnuss grosse Geschwulst. Rings um dieselbe wurde ein ovaler Hautlappen umschnitten und mit dem zugehörigen Zellgewebe von der Fascie lospräparirt. Da ergab sich dann, dass die Geschwulst über einer flachen trichterförmigen Einsenkung der Fascie sass. Es liess sich nunmehr ferner die im Leben bereits constatirte Spaltung der Wirbelbögen des vierten und fünften Lendenwirbels und der Sacralwirbel mit voller Deutlichkeit feststellen. Die Spalte war im vierten Lendenwirbel etwa $\frac{1}{2}$ cm, im fünften und im ersten Sacralwirbel etwa $1\frac{1}{2}$ cm breit und wurde weiter abwärts wieder schmäler. Sie wurde grösstentheils durch eine derbe Membran geschlossen, die aber im Bereich des ersten Kreuzbeinwirbels und noch etwas in den der Spalte des fünften Lendenwirbelbogens hineinreichend eine längs gestellte schlitz-

förmige Oeffnung aufwies, die etwa $1\frac{1}{2}$ cm lang und in der Mitte $\frac{1}{2}$ cm breit war. Durch sie trat ein von der Unterseite der Geschwulst ausgehender, derber, etwa katheterdicker, seitlich etwas abgeplatteter Strang in die Tiefe und, wie sogleich hinzugefügt sein mag, in den Wirbelkanal und den Sack der Dura hinein.

In der Hauptsache sind die Verhältnisse übereinstimmend mit den von v. Recklinghausen beschriebenen. Ein Unterschied liegt hauptsächlich darin, dass die Spina bifida auch die beiden unteren Lendenwirbel betraf und dass die Oeffnung in der Deckmembran auch etwas in die Spalte des fünften Lendenwirbelbogens hineinreichte.

Nach Eröffnung des Wirbelkanals, die von hinten her bis zum dritten Lendenwirbel herab in gewöhnlicher Weise, vorn durch einen medianen Sägeschnitt durch die Wirbelkörper vorgenommen wurde, ergab sich, dass sich der Sack der Dura allseitig geschlossen bis zur Gegend der Sacralwirbelspalte verfolgen liess. Als nun die mediale Spaltung der Dura zunächst an der Rückseite vorgenommen worden war, schien es, als liefe das Rückenmark, unterhalb seiner Lendenanschwellung wieder etwas dünner und runder geworden, unter fortgesetzter geringer Dickenabnahme bis zur Gegend der Sacralspalte und trate durch dieselbe in Form jenes erwähnten Stranges aus. Nach Eröffnung der Dura von vorne (s. Figur) stellte sich aber heraus, dass das Rückenmark selbst nicht bis zur Spina bifida reichte, dass es vielmehr bei Beginn des fünften Lendenwirbels aufhörte, indem hier der Conus medullaris sich auf der Vorderfläche eines rundlichen Gewebsstranges abhob, in den die Medulla etwa 2 cm oberhalb der Conusspitze überging und der von der Rückseite her als directe Verlängerung des Rückenmarkes imponirt hatte.

Das Verhältniss war demnach so aufzufassen, dass der durch die Wirbelspalte in den Sack der Dura eintretende Strang rundlich walzenförmig unter allmählicher mässiger Dickenzunahme nach aufwärts verlief, um dann mit dem Rückenmark in Verbindung zu treten, indem er sich halbrinnenförmig wandelte, in dieser Form die Medulla etwa $1\frac{1}{2}$ —2 cm oberhalb der Conusspitze umfasste und anfänglich zur Hälfte, dann mindestens zu

drei Vierteln des Umfanges einscheidete. Die Verbindung ging so gleichmässig und ohne scharfe Grenzen vor sich, dass man auf der Hinterfläche das Rückenmark ganz allmählich in den Strang übergehen sah, während vorn das Ende der Medulla auf $1\frac{1}{2}$ —2 cm frei blieb und nur dem Strange fest angelagert und nach oben mehr und mehr eingelagert erschien. Das Filum terminale verließ auf der Vorderfläche des letzteren geradewegs nach abwärts bis zum Rande der Wirbelspalte, wo es inserierte. Von der Spitze des Conus an gerechnet betrug die Länge der strangförmigen Rückenmarksverlängerung bis zur Spina bifida noch 2 cm. Die gesammte Einscheidung des Rückenmarks durch die noch genauer zu beschreibende Gewebsmasse erstreckt sich auf eine Länge von etwa 5 cm.

An der Vorderseite des Rückenmarkes ist der Sack der Dura bis zur Wirbelspalte vollkommen frei, auf der Hinterseite dagegen ist die Dura von der Spina bifida an gerechnet auf etwa 1 cm median in ziemlich festem Zusammenhang mit dem beschriebenen Strange. Es bedarf kaum noch eines besonderen Hinweises, dass letzterer ein Analogon des von v. Recklinghausen beschriebenen Myofibrolipoms ist. Das Besondere unseres Falles besteht nur darin, dass das von aussen in den Durakanal eintretende Gewebe die Form einer scheinbaren Rückenmarksverlängerung und nicht die eines Tumors annahm. Ausserdem ist die Zusammensetzung, wie wir sehen werden, quantitativ eine etwas andere.

Aus dem Ende der Medulla entwickelte sich in gewöhnlicher Weise eine Cauda equina, deren Nerven zum kleineren Theil aus dem freien Ende der Medulla, zum grösseren Theile aus dem eingescheideten Rückenmarksabschnitt hervorgingen, in letzterem Falle also, soweit es sich um hintere Wurzeln handelte, eine Strecke weit durch die einhüllende Masse verlaufen waren. Die Nerven zogen wie gewöhnlich zunächst nach abwärts, um dann aus dem Wirbelkanal auszutreten, während v. Recklinghausen beobachtete, dass in Folge der beträchtlichen Verlängerung des Rückenmarkes die Lumbalnerven theils in senkrechter Richtung zu den Intervertebrallöchern traten, theils sogar eine Strecke weit rückwärts nach oben verliefen, ehe sie an ihre Austrittsstelle gelangten. Das geringere Herabreichen

des Rückenmarks in unserem Falle erklärt das Fehlen dieser Erscheinung.

Die Cauda verhielt sich in ihrer äusseren Anordnung wie eine normale, nur war sie weniger kräftig entwickelt, aus einer geringeren Zahl von Nerven zusammengesetzt. Letztere waren ausserdem durchschnittlich etwas dünner, als sie normal zu sein pflegen. Sie enthielten nicht so viele Fasern wie normale Nerven, zeigten aber im Uebrigen, so weit sie untersucht wurden, histologisch keine besonderen Abweichungen. Jedoch mag es immerhin sein, dass bei weiter fortgesetzter, aber mit Rücksicht auf das Präparat unterlassener Untersuchung auch sonstige Veränderungen gefunden worden wären, da, wie wir sehen werden, die in dem einscheidenden Gewebe verlaufenden Nerven zum Theil ähnliche Abnormitäten zeigten, wie sie v. Recklinghausen schilderte. Er konnte aus dem Myofibrolipom, welches den Durasack ausfüllte und somit die Nerven weit mehr als in unserem Falle einhüllte, Fasern herauspräpariren, unter denen viele nur aus derbem sklerotischem Bindegewebe bestanden. Diese Veränderungen waren aber nur auf der linken Seite vorhanden, auf der sich an der Unterextremität ähnliche pathologische Zustände, wie in unserer Beobachtung fanden. An den frei im Durasack verlaufenden Nervenfasern des vorliegenden Falles, in welchem beiderseits Deformitäten der Füsse und Anästhesien, aber nur links ein Geschwür vorhanden waren, konnte ich entsprechende Unterschiede zwischen rechts und links nicht wahrnehmen.

Die Nerven traten in gewohnter Weise durch die Dura nach aussen und dann in Verbindung mit den Intervertebralganglien, die überall wohl entwickelt und beiderseits gleich dick waren. Ein Fehlen oder eine mangelhafte Entwicklung derselben war ja auch nicht zu erwarten, da v. Monakow¹⁾ sie sogar bei totaler Spina bifida bei Anencephalie wohl ausgebildet gefunden hat.

v. Recklinghausen beobachtete ferner eine deutliche Differenz zwischen dem linken und dem rechten Sacralplexus. Ersterer war weniger ausgebildet. Auch diese Differenz habe ich in unserem Falle vermisst.

¹⁾ Demonstration in der Züricher medicinischen Gesellschaft, berichtet im Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte. 1892. S. 252.

Es bleibt nun noch übrig, die histologischen Verhältnisse zu beschreiben, wie sie sich auf Querschnitten durch die von der Veränderung betroffenen Rückenmarksabschnitte darstellen.

Betrachten wir zunächst einen Schnitt, der ungefähr an der oberen Grenze der Einscheidung angelegt wurde, so sehen wir eine Abnormität nur an den Hintersträngen, die bei der Färbung nach Weigert beiderseits neben dem Septum in schmaler Zone hell erscheinen und nur wenige markhaltige Fasern aufweisen. Es handelt sich offenbar um eine aufsteigende Degeneration, die auch bis in das Brustmark hinein verfolgt wurde, über deren obere Grenze ich aber nichts angeben kann, da ich versäumte, die ganze Medulla zu conserviren.

An Schnitten, die 2 cm tiefer angelegt waren, sieht man die Einhüllung des Rückenmarks deutlich ausgebildet. In der linken Seite desselben zeigt das einscheidende Gewebe eine Dicke von $1\frac{1}{2}$ —2 mm, wird dann beiderseits dünner und endet vorn neben der Längsfissur, während es um den hinteren Umfang der Medulla ganz herumgeht und erst etwa in der Mitte des rechten Seitenstranges endet. Es ist also nur ungefähr ein Viertel der Circumferenz des Rückenmarks frei geblieben. An diesem ist zunächst auffallend, dass die weisse Substanz, soweit sie überhaupt vorhanden ist, schmäler als normal erscheint und auch relativ weniger markhaltige Fasern enthält. Die vordere Hälfte des Rückenmarkes bietet im Uebrigen keine besonderen pathologischen Befunde, die Vorderhörner sind gut entwickelt. In der hinteren finden sich erhebliche Veränderungen, die in erster Linie die Hinterstränge betreffen. Diese sind im Ganzen so reducirt, dass nur noch ihre an die Commissur angrenzenden Spitzen einigermaassen deutlich hervortreten. Der rechte Hinterstrang ist in seinen übrigen Abschnitten derartig verändert, dass man hier überhaupt keine deutlichen Reste von ihm entdecken kann, während der linke sich in seinen äusseren Contouren noch eben erkennen lässt, dabei aber verkürzt, sehr verschmäler und gegen die anstossende graue Substanz nicht abgesetzt ist. Von markhaltigen Fasern enthält er nur geringe Reste. Durch diese Entartungen sind zwar die Contouren des hinteren Umfangs der Medulla unregelmässig, jedoch gegenüber dem einhüllenden Gewebe noch zu erkennen, da mit ihm, abgesehen von den in dasselbe continuirlich übergehenden hinteren Wurzeln nur eine durch lockeres, feinfaseriges Gewebe gebildete Verbindung besteht. Durch alle die geschilderten Veränderungen ist nun der Querschnitt des Rückenmarkes kleiner als normal, insbesondere ist sein sagittaler Durchmesser verkürzt.

Wieder etwa 1 cm tiefer ist das pathologische Verhalten stärker ausgebildet. Von den Hintersträngen ist kaum noch etwas Sichereres zu erkennen, an ihrer Stelle befindet sich ein Gewebe, welches sich von der grauen Substanz nur sehr wenig abhebt, jedoch noch vereinzelte markhaltige Fasern hervortreten lässt. Es hat aber auch hier noch seine Grenze gegen die anstossende einhüllende Masse einigermaassen bewahrt, da beide mit einander durch eine schmale Zone weniger dicht gefügten Gewebes zusammenhängen,

also nicht ganz mit einander verschmolzen sind. Die Hinterhörner sind, offenbar auf Kosten der Hinterstränge, breiter als normal, enthalten aber nur sehr wenige und kleine Ganglienzenlen. Die hinteren Wurzeln gehen continuirlich in die einscheidende Gewebsmasse über. Das Rückenmark hat auf dieser Höhe einen Querdurchmesser von $5\frac{1}{2}$, einen sagittalen von 6 mm. Die aufgelagerte Substanz, die ungefähr in gleicher Ausdehnung wie oben die Medulla umgibt, hat an der linken Seite eine Dicke von 4 mm.

Gehen wir wieder 1— $1\frac{1}{2}$ cm tiefer, so befinden wir uns ungefähr 2 cm von der Spitze des Conus medullaris entfernt. Das Rückenmark misst seitlich 5, von vorn nach hinten $5\frac{1}{2}$ mm. Die äusseren Contouren sind hier am hinteren Umfange wieder besser erhalten, als in den vorher beschriebenen Schnitten, Medulla und einscheidendes Gewebe nur lose an einander befestigt. Das Rückenmark ist auf seiner dorsalen Fläche median leicht zugespitzt und von der Höhe dieser Spitze geht in dasselbe ungefähr bis zur Commissur ein Spalt hinein. Das zu beiden Seiten desselben gelegene Gewebe darf man wohl den Hintersträngen zuschreiben, die aber so verändert erscheinen, dass sie nur durch die Gegenwart einzelner markhaltiger Fasern ihre Natur verrathen, im Uebrigen sich von der grauen Substanz kaum abheben. Das einhüllende Gewebe hat links eine Dicke von 5 mm und geht in dieser Breite bis zur Mitte des hinteren Umfanges, um dann erst nach rechts hin niedriger zu werden. Die Gesammtfläche desselben ist beträchtlich grösser als die des Rückenmarksquerschnittes.

Fassen wir das Gefundene zusammen, so ergiebt sich, dass das Rückenmark hauptsächlich in seiner dorsalen Hälfte verändert ist und dass die Degeneration in erster Linie die Hinterstränge, in zweiter die Hinterhörner betrifft. Erstere sind in den am stärksten veränderten Partien, etwa 4 cm über der Spitze des Conus medullaris überhaupt nicht mehr deutlich wahrzunehmen, nach oben verliert sich dann die Entartung rasch bis auf die inneren Abschnitte der Goll'schen Stränge, während nach abwärts zwar die Degeneration bestehen bleibt, die äusseren Contouren aber schärfcr hervortreten als in den hauptsächlich betroffenen Theilen, in denen die Verwachsungen des Rückenmarks mit dem einhüllenden Gewebe am festesten ist. In dem ganzen eingescheideten Abschnitt ist die weisse Substanz der Seiten- und Vorderstränge schmäler und weniger reich an markhaltigen Nervenfasern als normal. Sind nun in allen diesen Verhältnissen auch recht erhebliche Abnormitäten des Rückenmarks gegeben, so bleiben sie doch an Ausdehnung nicht unbeträchtlich zurück gegenüber denen des von v. Recklinghausen untersuchten Falles.

Sehen wir endlich die Zusammensetzung des einscheidenden Gewebes und des daraus hervorgehenden zur Spina bifida ziehenden Stranges an, so sei zunächst hervorgehoben, dass in demselben Nerven verlaufen, die zum Theil normal aussehen, zum Theil arm an Fasern sind, zum Theil nur aus Bindegewebe bestehen und nur noch Spuren von Nervenfasern zeigen.

Während nun bei v. Recklinghausen die einscheidende Masse vorwiegend aus Fettgewebe gebildet wurde, daneben aber auch reichliche quer-

gestreifte, in der Längsrichtung des Wirbelkanals verlaufende Muskelfasern enthielt, tritt hier das Fettgewebe sehr zurück. Es nimmt auf Schnitten durch die am stärksten veränderten Rückenmarkstheile nur etwa ein Siebentel der Masse ein und wird auch nach abwärts nicht reichlicher, während es sich weiter oben überhaupt nicht mehr findet. Der am meisten in die Augen fallende Bestandtheil sind Muskelfasern, die vor Allem in den dickeren seitlichen Bezirken auftreten und in grösseren und kleineren Bündeln angeordnet erscheinen, in den anderen Abschnitten zum Theil auch mehr zerstreut sich finden. Sie bilden dort vielfach den grössten Theil des Gewebes, da sie dicht gedrängt sind. An den übrigen Stellen liegen sie weiter auseinander und machen so einem faserigen Bindegewebe Platz. Sie finden sich in allen Theilen der einscheidenden Substanz und verlaufen im Grossen und Ganzen in der Längsrichtung des Rückenmarks, so dass sie in den Schnitten quer oder etwas schräg getroffen sind. Ausser diesen vorwiegend vorhandenen Muskelfasern fallen dann noch Gefässe in's Auge, die sich durch eine ausserordentlich dicke, kernarme Wand auszeichnen.

Die Untersuchung des Ischiadicus und der Nerven des äusseren Fussrandes ergab beiderseits keine Unterschiede und insbesondere links keine Abnormitäten.

Die beschriebenen Verhältnisse stimmen im Grossen und Ganzen mit den von v. Recklinghausen und F. Fischer geschilderten überein. Der besonderen strangförmigen Gestalt des von aussen in den Wirbelkanal eintretenden Gewebes, seiner Beziehung zum Rückenmark und dem anatomischen Verhalten des letzteren entnahm ich die Berechtigung zur Mittheilung des Falles.
