

Aus dem Max Planck-Institut für Hirnforschung, Neuropathologische Abteilung  
in Gießen (Prof. HALLERVORDEN).

## Beitrag zur Myelitis necroticans.

Von

H.-FR. PAARMANN.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. Oktober 1951.)

Eine besondere Form nekrotisierender Rückenmarkserkrankung wurde 1926 von FOIX und ALAJOUANINE als „Myélite nécrotique sub-aigüe“ beschrieben. Die später als „Myelitis necroticans“ sowie auch unter anderen Namen (Myelopathia necroticans, angiohypertrophische Gliose des Rückenmarks) angereihten Fälle zeigten sehr verschiedene Bilder, deren einzige Gemeinsamkeit lediglich die Rückenmarksnekrose ist, denn in der Frage der Gefäßveränderungen gehen die Meinungen sehr auseinander.

Wir hatten Gelegenheit, einen Fall zu untersuchen, der die klinischen und anatomischen Kennzeichen dieser Erkrankung zeigt und der Hinweise auf die Art der zugrunde liegenden Gefäßerkrankung gibt. An Hand dieser Beobachtung soll auf den Begriff der „Myelitis necroticans“ eingegangen werden.

*Klinischer Verlauf.* 58jähriger Mann. Seit der Schulentlassung als Handsetzer im Buchdruck tätig. In der Vorgeschichte ist lediglich bemerkenswert, daß er seit seinem 35. Lebensjahr abwechselnd in beiden Beinen Ischiasbeschwerden hatte. 1938, mit 54 Jahren, Klagen über Müdigkeit und Schlaffheit in beiden Beinen. Netzhautablösung links. Im Mai 1940 plötzlich Schwäche und taubes Gefühl im rechten Bein. Harnretention. — Klinischer Befund: Reflexe des rechten Beines schwer auslösbar; keine Reflexsteigerungen. Gefühlsstörungen lediglich an der Außenseite des rechten Unterschenkels und rechten Fußrückens. Harnverhaltung. Geringe Prostatahypertrophie, Cystitis. Blut: Wa.R. negativ. — Im Laufe der nächsten Wochen zunächst Besserung der Schwäche des rechten Beines. Darauf jedoch langsam zunehmende schlaffe Lähmung des rechten Beines. RR 150/110. Augenspiegelung rechts: Papille und Gefäße normal, links: grau-weiße Linsenverfärbung, Hintergrund nicht zu erkennen. Blutbild o. B., Urin: Eiweiß, Trübung. In der Afterregion stärkere Hämorrhoidalknoten. Zunehmende Verschlechterung; schließlich, im Februar 1942, völlige schlaffe Lähmung und Ödeme beider Beine. Bauchdeckenreflexe in den unteren Etagen nicht auslösbar. Sensibilität vom Nabel abwärts aufgehoben. Obere Extremitäten o. B. Starker Decubitus über dem Kreuzbein. Dauerkatheter notwendig.

12. 2. Liquor: farblos, Nonne 0, Pandey 0, 4/3 Zellen, Gesamteiweiß 22 mg-%. Wa.R. negativ, 11  $\gamma$  Blei in 19 cm<sup>3</sup> Liquor.

13. 2. Blut: Hb 60%. Erythrocyten 3340000, getüpfelte Erythro, 0,6<sup>0</sup>/<sub>100</sub>. 20  $\gamma$  Blei in 100 cm<sup>3</sup> Blut.

Urin: 115  $\gamma$  Porphyrin in 500 cm<sup>3</sup>.

Am 21. und 22. 2. 42 akute Temperatursteigerungen. Exitus.

*Pathologisch-anatomischer Befund<sup>1</sup>. Körpersektion:* Ausgedehnte konfluierende Herdpneumonien in beiden Unterlappen mit Abscedierungen; fibrinös-eitrige Pleuritis über dem rechten Unterlappen. Cysto-Pyelonephritis. Disseminierte kleine Leberabscesse und interstitielle Hepatitis. Doppelthandgroßer, jauchiger Decubitus in der Kreuzbeingegend mit ausgedehnter phlegmonöser Durchsetzung der angrenzenden Weichteile. Ausgedehnte Schrumpfnarben sowie feingranuläre Atrophie der Nieren (histol.: Arterio- und Arteriolsklerose). Mäßige Hypertrophie des linken Ventrikels (Herzgewicht 340 g). Mittelgradige allgemeine Arteriosklerose, etwas stärkere der Bauchorta. Coronarsklerose. Kleine Herzmuskelschwien. Magenulcus. Produktive Gastritis. Geringe knotig-adenomatöse Prostatahypertrophie.

Zur Untersuchung des *Gehirns und Rückenmarkes* standen Stücke des Groß- und Kleinhirns sowie das gesamte Rückenmark zur Verfügung.

*Makroskopischer Befund.* Dura des Rückenmarkes o. B. Meningen, zart und durchscheinend. Die Gefäße sind außerordentlich stark geschlängelt und gefüllt; in den unteren Rückenmarksabschnitten sind sie besonders weit und dickwandig (Abb. 1). Die vorderen und hinteren Wurzeln zeigen keine Veränderungen. Im unteren Brust- und Lendenabschnitt ist das Rückenmark auffallend weich, auf Querschnitten grau und von poröser Beschaffenheit. Im unteren Lendenmark ist der Hinterstrangsbereich grau gefärbt und eingesunken. Im Hals- und Brustmark sind die GOLLschen Stränge hellweiß gefärbt bei sonst normaler Zeichnung. Cauda equina o. B. Am Gehirn makroskopisch nichts Auffallendes. An Schnitten von Leber, Niere, Milz, Herz und Prostata ist darüber hinaus kein wesentlicher Befund zu erheben; für eine spezielle Gefäßerkrankung ist kein Anhalt.

*Histologische Untersuchung.* An den zur Verfügung stehenden kleinen Schnitten des *Groß- und Kleinhirns* konnten weder Gefäßveränderungen noch Schädigungen des nervösen Gewebes gefunden werden.

Am *Rückenmark* stehen im Vordergrund die Veränderungen der *extramedullären Gefäße*:

Bereits im Bereiche des Halsmarkes sieht man entsprechend dem makroskopischen Befund eine konvolutartige Ansammlung sehr weiter und prall mit Blut gefüllter Gefäße zwischen den Austrittsstellen der hinteren Wurzeln sowie ein einzelnes derartiges Gefäß vor der ventralen Fissur. Ihre dünnen Wandungen haben den typischen Bau venöser Gefäße und lassen stellenweise eine geringfügige zellige Intimaverdickung erkennen. Auch zahlreiche kleinere extra- und intramedulläre venöse Gefäße fallen durch Erweiterung und pralle Füllung auf, zeigen jedoch keine besonderen Wandveränderungen. Im oberen Brustmark besteht im wesentlichen das gleiche Bild bis auf eine zunehmende beträchtliche Wandverdickung einzelner großer extramedullärer Venen. An den großen und kleinen Arterien ist, ebenso wie im Halsmark, kein nennenswerter Befund zu erheben.

Nach caudal nimmt im mittleren und unteren Brustmark die Wandverdickung der stark dilatierten großen Gefäße weiter beträchtlich zu und erreicht ihren stärksten Grad im Bereiche des oberen Lumbalmarkes (Abb. 2), um im unteren Lumbalmark wiederum an Stärke etwas abzunehmen. In diesen Höhen sind die Konvolutbildungen großer Gefäße nicht so ausgesprochen. Es handelt sich, wie Abb. 2 zeigt, nur um einzelne monströse Gefäße an der Vorder- und Rückseite des Rückenmarkes. Dagegen fällt im oberen und unteren Lumbalmark, geringer auch im unteren Brustmark, die teilweise beträchtliche Verdickung mittelgroßer und kleinerer extramedullärer Venen auf. Besonders hochgradig sind die Gefäße der hinteren Wurzel im Lumbalmark betroffen.

<sup>1</sup> Wir verdanken den anatomischen Befund und das Sektionsmaterial der Liebenswürdigkeit von Herrn Prosektor Dr. PLENGE, Berlin-Neukölln.

Der histologische Aufbau der verdickten Gefäße ist wechselnd und erinnert im ganzen an den der Varicen: das Endothel ist nicht wesentlich verändert, ge-

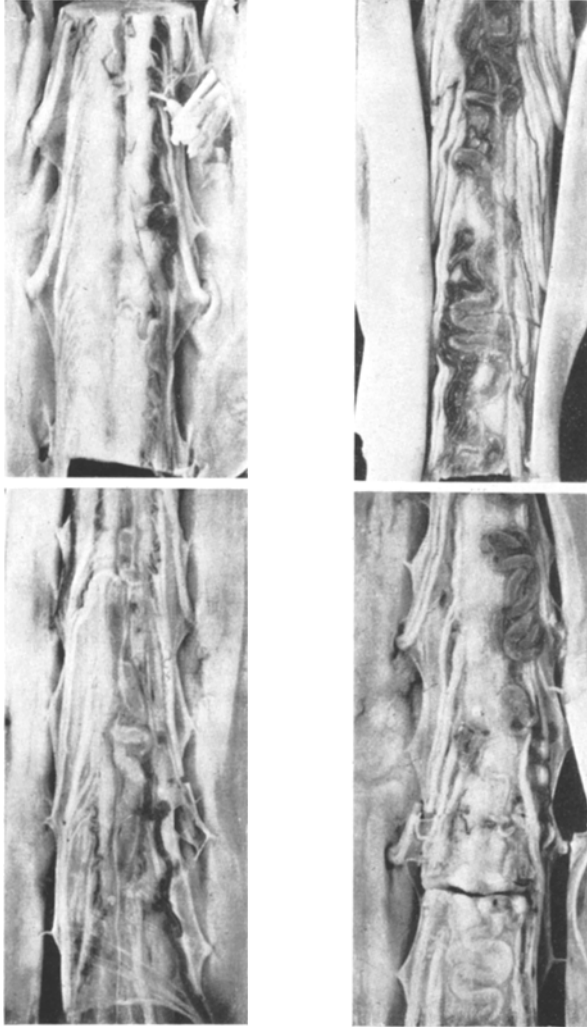


Abb. 1a u. b. a Hals- und Brustmark ventral. b Hals und Brustmark dorsal. Varicöse Venenveränderungen, besonders an der Dorsalseite des Rückenmarkes; nach caudal zunehmende weißliche Verfärbung (Wandverdickung). Vergr. 1:1,5.

wöhnlich ein-, gelegentlich auch mehrschichtig. Die Wandverdickung kommt im wesentlichen durch eine zellreiche Intimaproliferation zustande. Sie ist meist konzentrisch, zum Teil auch mehr polsterförmig und führt zu keiner Einengung des

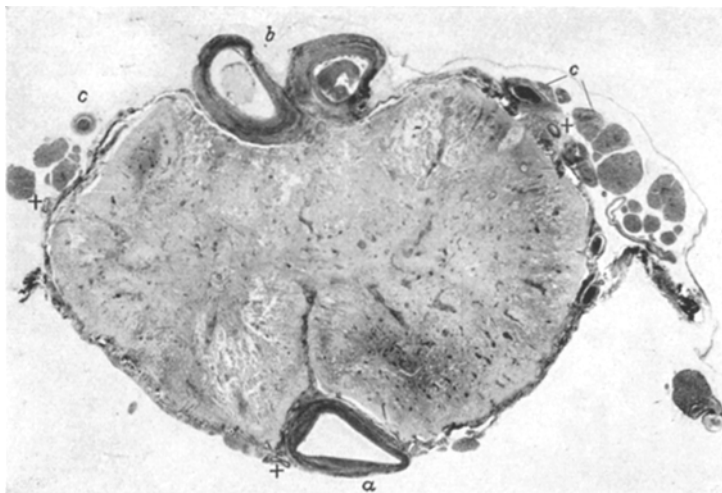


Abb. 2. Oberes Lumbalmark. Vordere (a) und hintere (b) Spinalvenen hochgradig erweitert und verdickt. c Stark veränderte Venen im Bereiche der hinteren Wurzeln. Rückenmarksnekrose im ganzen Querschnitt; nur schmale Randbezirke erhalten, Gefäßproliferation. + = Arterien. Elastica-van-Gieson-Färbung.

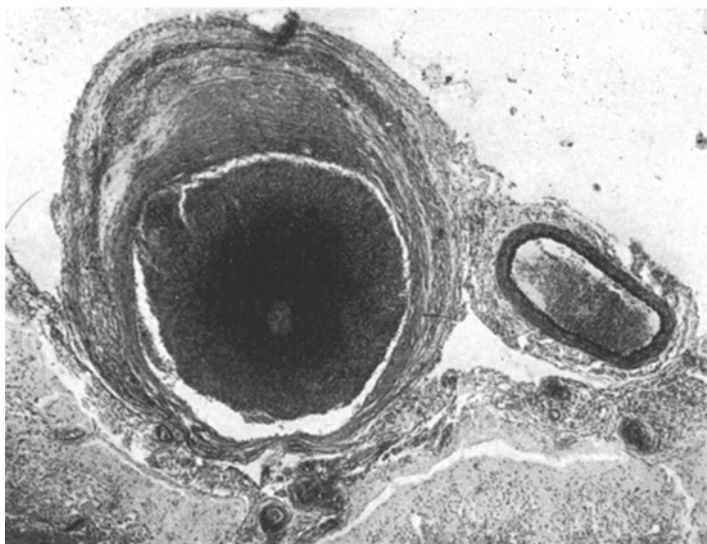


Abb. 3. Unteres Lumbalmark. Erweiterte vordere Spinalvene mit starker, stellenweise schichtförmiger Intimaproliferation. Rechts daneben die intakte vordere Spinalarterie. In der Pia kleine sklerotische Gefäße. Elastica-van-Gieson-Färbung.

Lumens, sondern dieses ist auch bei stärkster Wandverdickung erweitert und meist prall mit Blut gefüllt. Mit zunehmender Dicke der Intimawucherung sieht man in den mittleren Gefäßwandschichten stärkere Faserbildung und schließlich Hyalini-

sierung, die im Lumbalmark einen ganz beträchtlichen Grad erreichen. Öfters ist eine Schichtung im Aufbau der Gefäßwand deutlich (Abb. 3.) Stellenweise findet man Einlagerungen homogener, mit van Gieson dunkel gefärbter Massen in den Gefäßwandungen. Bei Fettfärbung lassen sich lediglich stellenweise einzelne feintropfig verfettete Intimazellen nachweisen; nirgends Atherombildungen. Die äußeren Wandschichten der großen, hypertrophen Gefäße sind im allgemeinen zellreicher. In den mittleren Wandschichten finden sich gelegentlich einzelne Muskelfasern unregelmäßig eingelagert.

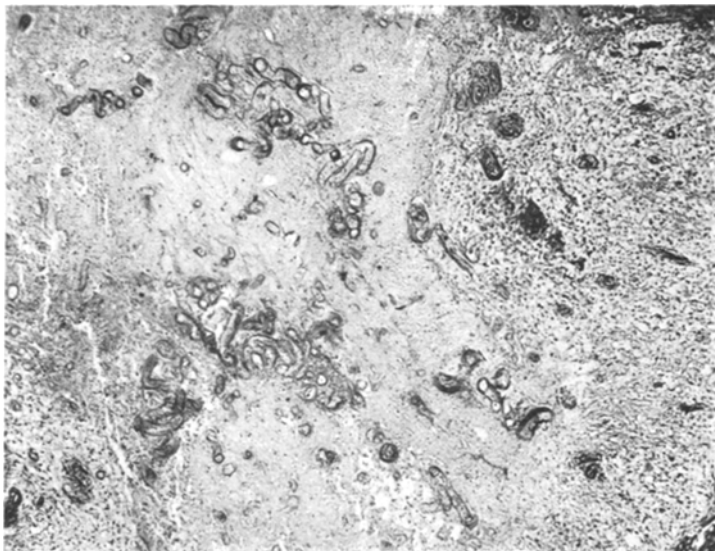


Abb. 4. Knäuelbildungen kleiner erweiterter Rückenmarksgefäße mit oft völlig hyalinisierter Wandung, teils innerhalb der Nekrose, teils im umgebenden Gewebe gelegen. Elastica-van-Gieson-Färbung.

Niemals sind in diesen Gefäßen elastische Membranen zu finden, sondern man sieht nur zarte elastische Fasern unregelmäßig eingelagert. Die großen extramedullären Arterien sind in allen Höhen gut zu unterscheiden und im wesentlichen unverändert; gelegentlich ist ihre Elastica etwas aufgesplittert und die Intima gering verdickt.

Die *extramedullären mittleren und kleinen Venen*, welche meist gut von den Arterien zu unterscheiden sind, zeigen im wesentlichen eine gleichartige Intimaproliferation, die oft außerordentlich hochgradig ist und ebenfalls oft starke regressive Veränderungen erkennen läßt. Ganz vereinzelte kleinere Venen sind vollständig thrombosiert. Daneben sind jedoch auch kleine arterielle Gefäße, deren Intima teilweise hochgradig proliferiert ist, wodurch es namentlich an manchen kleineren Ästen zu einer weitgehenden Einengung des Lumens gekommen ist. Die Elastica ist dabei öfters fragmentiert oder aufgesplittert. Es sei hervorgehoben, daß es sich dabei nur um Arterien kleinen Kalibers im Lumbal- und unteren Brustmark handelt.

Die degenerativen Veränderungen des Rückenmarkes sind am schwersten im Lumbalmark. In den oberen und unteren Segmenten ist es total nekrotisch bis auf

eine schmale, unregelmäßige und unterbrochene Randzone mit Markscheidenresten, gewucherter Glia und Bindegewebe. Im Fettpräparat sieht man lediglich in diesen schmalen Randbezirken noch Fettkörnchenzellen, während die amorphen nekrotischen Massen im Inneren bei Fett- und Markscheidenfärbung keine Abbauprodukte enthalten. Nur hie und da sieht man feine Fettstäubchen und Kerntrümmer. Die kleinen Gefäße in den erhaltenen Randpartien sind vermehrt. Gelegentlich sieht man glomerulusartige Schlingenbildungen. Abb. 4 zeigt Konvolute kleiner Gefäße mit hyalinisierter Wandung am Rande des nekrotischen Bereiches. In einem Randbezirk desselben sind Ansammlungen von Leukocyten und Kerntrümmern zu erkennen. Die Rückenmarkswurzeln sind im Markscheidenpräparat aufgehellte mit fleckförmiger Betonung; besonders sind die hinteren Wurzeln betroffen.

In den unteren lumbalen Segmenten finden sich wieder deutliche Strukturen, das Markscheidenpräparat zeigt jedoch eine weitgehende Entmarkung des Hinterstranggebietes samt den Eintrittszonen der hinteren Wurzeln und den Hinterhörnern, wo sich nur noch spärliche Markscheidenreste finden. Fleckförmig ist diese Aufhellung stärker. Die Vorder- und Seitenstränge erscheinen zwar ganz gut erhalten, bei starker Vergrößerung sieht man jedoch degenerative Veränderungen der Markscheiden; ferner findet man hier kleine fleckförmige unscharfe, Aufhellungen. Die Wurzeln sind gelichtet, auch hier fleckförmig stärker; besonders sind die hinteren Wurzeln betroffen. Im Fettpräparat fehlen alle Abbauerscheinungen, nur in einem Pyramidenseitenstrang sieht man einige Fettkörnchenzellen. Die Nervenzellen der Hinterhörner sind weitgehend untergegangen; im Bereich der Vorder- und Hintersäule zeigen sie teilweise starke Blähung des Zelleibes, häufig mit Verfettung sowie randständige Kerne mit degenerativen Veränderungen. Es findet sich eine allgemeine Gliawucherung; im Bereiche der Hinterstränge mit starker Gliafaserbildung. Die intramedullären Gefäße im Lumbalmark zeigen stärkere Veränderungen; sie sind zum großen Teil erweitert, geschlängelt und prall gefüllt und erscheinen vermehrt. Ihre Wandungen sind oft fibrös verdickt und hyalinisiert. Besonders betroffen erscheinen die einstrahlenden Rückenmarksgefäße und hinteren Wurzelgefäße, die oft eine hochgradige Intimaproliferation erkennen lassen.

Oberhalb dieser schwer geschädigten Rückenmarksabschnitte sieht man außer einer aufsteigenden Degeneration nur noch geringe fleckförmige Parenchymausfälle im Brustmark. Im Bereiche des *mittleren Brustmarkes* sind vereinzelte, kleine, unscharfe Aufhellungen und Entmarkungsherde, im Nisslpräparat verstreute, kleine Gliaherdchen zu sehen. Das Fettpräparat zeigt in einigen von ihnen dichte Fettkörnchenzellansammlungen, während andere völlig frei von Abbauprodukten sind. Die hinteren Wurzeln sind aufgehellte. Die intramedullären Gefäße zeigen hier, außer Erweiterung und praller Füllung, nur noch vereinzelt eine Verdickung ihrer Wandung. Insbesondere sind es die austretenden kleineren, venösen Gefäße, die stellenweise starke Intimaproliferationen aufweisen und in deren unmittelbarer Nachbarschaft man gelegentlich kleine Nekroseherde sieht.

Im *oberen Brustmark* ist lediglich noch eine geringe fleckförmige Aufhellung der hinteren und vorderen Wurzeln feststellbar; im Bereiche des *Halsmarkes* sind auch diese intakt. In diesen Höhen finden sich auch keine wesentlichen Wandveränderungen der intramedullären Gefäße mehr, sondern lediglich die bereits beschriebenen an den großen extramedullären Venen.

Die infiltrativ-entzündlichen Erscheinungen im Rückenmark und den Meningen sind gering und überschreiten nicht den Rahmen einer symptomatischen Entzündung. In den Wandungen der veränderten Gefäße sind nur einzelne verstreute Lymphocyten zu finden.

In unserem Falle stehen die *Gefäßveränderungen* im Vordergrund. Auffallend ist die starke Schlängelung und Erweiterung der großen

extramedullären Gefäße, die teilweise konvolutartig verschlungen sind (Abb. 1), sowie die schon makroskopisch erkennbare Wandverdickung. Diese Veränderung ist ziemlich gleichmäßig über das Rückenmark verteilt und nur im unteren Brust- und Lumbalmark etwas stärker ausgeprägt. Nicht nur dieser makroskopische Befund zeigt weitgehende Übereinstimmung mit den Beobachtungen von Myélite nécrotique (FOIX und ALAJOUANINE), sondern auch das histologische Bild der Gefäßveränderungen.

FOIX und ALAJOUANINE beschrieben eine Proliferation der inneren Gefäßwandschichten und konnten oft zwei Zonen unterscheiden: „eine dunkelfarbige innere, in der sich große, an der Wand aufgereihte, sehr gedrängte Kerne finden und eine blasse äußere Zone, die durch zusammenhängende Fasern gebildet wird, welche mehr oder weniger konzentrisch angeordnet sind und in der die Kerne viel seltener angetroffen werden. Diese Anordnung vermittelt den Eindruck einer Zwiebelschale oder -knolle, welcher sehr charakteristisch ist.“ An besonders stark befallenen Gefäßen können diese Veränderungen abgeändert sein: „man sieht hier bisweilen, daß die Elemente der inneren Schicht sich dissoziieren und die Fasern der mittleren Schicht nicht mehr ein so gutes Bild der konzentrischen Lagerung aufweisen.“ Bei den intramedullären Gefäßen wird eine Schlängelung, Erweiterung und zum Teil auch Vermehrung sowie eine Fibrose und Hyalinisierung der Wandungen hervorgehoben. Die Übereinstimmung unserer Gefäßbefunde ist offensichtlich.

Diese Gefäßveränderungen sind bei den später dieser Erkrankung angereichten Fällen unterschiedlich; teilweise fehlen sie. In ausgeprägter Form waren sie nur bei den Beobachtungen von LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC und KYRIACO, GREENFIELD und TURNER (Fall 2 und 3), MARKIEWICZ, STOLZE, SCHOLZ und MANUELIDIS, GAGEL und MÉSZAROS und soweit aus den Beschreibungen ersichtlich, auch von GIAMPALMO und MINEA beobachtet, weshalb hier nur diese berücksichtigt werden sollen<sup>1</sup>. Ihnen kann auch in klinischer Hinsicht unsere Beobachtung angereicht werden.

In der Frage, wie diese Gefäß- und Rückenmarksveränderungen aufzufassen sind, gehen die Ansichten sehr auseinander. FOIX und ALAJOUANINE u. a. dachten in erster Linie an eine infektiöse Ursache, andere neigten dagegen mehr zu der Annahme eines primären endangitischen Prozesses (LHERMITTE und Mitarbeiter), während SCHOLZ und MANUELIDIS sowie STOLZE diese Krankheit als Gefäßanlagestörung aufgefaßt und mit den Hämangiomen verglichen haben. Neuerdings hat ZEITLHOFER die verschiedenen Fälle von Myelitis necroticans, auch die ohne wesentliche Gefäßveränderungen, als „einheitlich hinsichtlich des Gewebsschadens und seiner Lokalisation“ und „zusammengehörendes Krankheitsbild allergischer Art“ aufgefaßt.

<sup>1</sup> Die Fälle von v. BOGAERT, LEY und BRANDES, sowie V. GEHUCHTEN, RISER und Mitarbeiter wiesen nur geringgradige Gefäßveränderungen auf, und teilweise standen auch mehr entzündliche Erscheinungen im Vordergrund, so daß sie zu einem Vergleich nicht geeignet erscheinen.

Wesentlich für die Beurteilung ist zunächst die Frage, welche Gefäße verändert sind. Bei den zitierten Fällen von Myélite nécrotique sind vorzüglich die Venen betroffen (vgl. STOLZE); in manchen Fällen (LHERMITTE, SCHOLZ und MANUELIDIS) war allerdings, namentlich an den kleineren Gefäßen, nicht immer sicher zwischen Arterien und Venen zu unterscheiden. Daß auch im vorliegenden Falle die stark veränderten Gefäße venöser Natur sind, zeigt ihr histologischer Aufbau; auch kann man in den verschiedenen untersuchten Höhen beobachten, wie die stark verdickten Gefäße nach kranial zunehmend dünnwandiger werden und schließlich in Höhe des Halsmarkes einwandfrei venösen Aufbau zeigen. Die größeren Arterien sind überall völlig unverändert. Lediglich kleine einstrahlende und intramedulläre Arterien zeigen im Lumbalmark eine auffallend starke Intimahyperplasie und -sklerose.

Das makroskopische Bild und der histologische Aufbau der Gefäße zeigen Übereinstimmungen mit dem der Phlebektasien (BENDA). In den erweiterten Venen ist es zu einer zunehmenden Intimaprolieration gekommen. Im vorliegenden Falle ist die Wandverdickung in den lumbalen Abschnitten am ausgeprägtesten, und zwar besonders im Gebiet der hinteren Wurzeln. Daß es sich hier wahrscheinlich um einen älteren Prozeß handelt, zeigt die Tatsache, daß hier die pialen und Wurzelgefäße die verhältnismäßig stärksten Verdickungen mit fibrös-hyaliner, regressiver Umwandlung zeigen; auch die ausgeprägte Gliafaserbildung im Bereich der Hinterstränge, welche wenigstens teilweise als aufsteigende Degeneration gedeutet werden kann, weist darauf hin. Dies scheint auch in klinischer Hinsicht bemerkenswert, als dadurch die lange zurückliegenden Ischialgien erklärt werden könnten. In den mittleren und oberen Rückenmarksabschnitten werden die Intimaprolierationen der großen Rückenmarksvenen zunehmend dünner, zellreicher und faserärmer und die regressiven Veränderungen treten zurück, bis sie schließlich im Halsmark in erweiterte, sonst kaum veränderte, dünnwandige Venen übergehen. Auch an den kleineren Rückenmarksgefäßen ist nach kranial eine deutliche Abnahme der hyperplastischen Gefäßwandveränderungen zu beobachten. Im ganzen treten sie gegenüber denen an den großen Venen zurück. In den mittleren und oberen Brustmarkabschnitten sind sie an den kleinen Venen nur vereinzelt anzutreffen oder fehlen ganz, während man hier an den großen pialen Venen noch eine beträchtliche Erweiterung und Wandverdickung findet. So gewinnt man den Eindruck, daß der hyperplastische Gefäßprozeß sich in den varicösen Venen nicht nur von den lumbalen Abschnitten nach kranialwärts, sondern auch von den großen pialen Gefäßen in die kleineren Rückenmarksgefäße ausgebreitet hat.



In engem örtlichen Zusammenhang mit diesen stärker veränderten, kleinen einstrahlenden und intramedullären Gefäßen stehen die *Parenchymschäden*. Im Lumbalmark sind sie am hochgradigsten, mit starker Nekroseneigung, und im ganzen Querschnitt verteilt; im Brustmark handelt es sich nur noch um vereinzelte kleinere Erweichungsherde im Fettkörnchenzellstadium. In den übrigen Rückenmarkshöhen, wo wir ausschließlich Veränderungen an den großen pialen Venen fanden, fehlen sie. Diese Befunde sprechen eindeutig für die Gefäßabhängigkeit des Rückenmarksprozesses. Es geht auch daraus die besondere Bedeutung der Wandveränderungen gerade an den kleineren einstrahlenden und intramedullären Rückenmarksgefäßen für das Zustandekommen der Parenchymschäden hervor. Letztere zeichnen sich im allgemeinen durch ihren fleckförmigen Charakter aus, welcher selbst in den größeren Herden zum Ausdruck kommt.

Auffallend ist die gleiche *topographische Verteilung* der Gefäßveränderungen und der Parenchymschäden in den Fällen von FOIX und ALAJOUANINE, SCHOLZ und MANUELIDIS, und soweit aus den Beschreibungen der übrigen Beobachtungen von Myélite nécrotique ersichtlich, scheinen auch hier besonders die unteren Rückenmarksabschnitte bevorzugt zu sein, wobei die dorsalen Partien im allgemeinen mehr betroffen sind. Lediglich STOLZE beschreibt einen Venenknäuel im Bereiche der Medulla oblongata.

Zur *Beurteilung der anatomischen Befunde* trägt ein Vergleich mit den angiomatösen Bildungen bei. Die Mehrzahl der Fälle von Angioma racemosum venosum (VIRCHOW, BERGSTRAND) zeichnen sich durch mehr oder weniger umschriebene, knäueelförmige Gefäßkonvolute, meist mit gleichzeitigen angiomatösen Bildungen im benachbarten nervösen Parenchym aus. Im vorliegenden Falle, ebenso wie bei der Mehrzahl der übrigen Beobachtungen von Myélite nécrotique (FOIX und ALAJOUANINE) handelt es sich dagegen mehr um eine über größere Abschnitte des Rückenmarkes ausgedehnte varicöse Erweiterung der großen Rückenmarkerven, stellenweise mit kleineren Konvolutbildungen unter besonderer Bevorzugung der unteren Rückenmarksabschnitte. Das Bild nähert sich damit einer einfachen Phlebektasie; nach der BERGSTRANDschen Einteilung würde dies dem 1. Typ des Angioma racemosum gleichkommen; MANUELIDIS hat diese Gruppe abgetrennt und als Haemangioma venosum bezeichnet<sup>1</sup>. Ob intramedulläre Konvolutbildungen kleiner erweiterter Gefäße, welche infolge der starken

<sup>1</sup> Im übrigen sei auf die zusammenfassenden Arbeiten von WYBURN und MASON sowie VAN BOGAERT verwiesen.

Zur Frage der besonderen Lokalisation wäre danach zu sagen, daß nach OSTERTAG das obere Lumbal- und das untere Cervicalmark die Stellen des Neuralrohres sind, welche sich am spätesten schließen und an welchen es leicht zu Entwicklungsstörungen kommen kann, weshalb auch unter Umständen gleichzeitige Fehlbildungen des Rückenmarkes erwartet werden könnten.

hyalinen Wandveränderungen nicht immer als Arterien oder Venen identifiziert werden können, als primäre Teleangiektasien aufzufassen sind, wird oft nicht entschieden werden können. Sicher sind sie zumindest teilweise reaktiv entstanden. Darauf weist das Vorkommen neugebildeter, capillärer Schlingen- und Knäuelbildungen hin, welche sich unter anderem in dem die Rückenmarksnekrose umgebenden Saum proliferierenden Bindegewebes finden und hier alle Übergänge zu den im Inneren der Nekrose gelegenen kernlosen, hyalinen Gefäßknäueln zeigen (Abb. 4). Erklärungsschwierigkeiten bereiteten auch die oft hochgradigen Gefäßwandverdickungen. Auf die Frage infektiös-toxischer Ursachen kommen wir zurück; hier sei nur festgestellt, daß entsprechende Angiome des Zentralnervensystems ganz übereinstimmende Bilder einer Gefäßwandhyperplasie mit der gleichen Mannigfaltigkeit im Aufbau zeigen können.

Die Ursache der Gefäßveränderungen möchten wir demnach mit SCHOLZ primär auf eine Anlagestörung der Rückenmarksvenen zurückführen. Inwieweit weitere, eventuell begünstigende Momente dabei eine Rolle spielen, ist schwer zu sagen. Für mechanische Abflußbehinderungen war kein Anhalt. Auch primär entzündliche oder toxische Ursachen sind sehr wenig wahrscheinlich. Im vorliegenden Falle könnte nur die Beschäftigung als Handsetzer im Buchdruck an eine Bleivergiftung denken lassen. Diese Möglichkeit wurde auch klinisch erwogen; die angeführten klinischen Untersuchungsergebnisse gaben jedoch hierfür keinen genügenden Anhalt; das gleiche gilt auch für die anatomischen Veränderungen an Körperorganen und ZNS. Für die Annahme einer infektiösen Ätiologie ergab sich anatomisch kein Hinweis; auch bei den anderen typischen Fällen fehlten über den Rahmen einer symptomatischen Entzündung hinausgehende Veränderungen. Die von uns im oberen Lumbalmark beobachteten leukocytären Infiltrate müssen als komplizierender, vom primären Gefäßprozeß unabhängiger Vorgang angesehen werden, welcher sehr wahrscheinlich von dem ausgedehnten Decubitus seinen Ausgang genommen hat.

Beim Zustandekommen der Veränderungen an Gefäßen und Rückenmark spielt die in den varicösen Venen auftretende Stauung eine wesentliche Rolle. Es kommt zu einer zunehmenden Proliferation aller Wandschichten, in erster Linie der Intima. Bei einer solchen, dem veränderten Kaliber entsprechenden Dickenzunahme kann man von einer kompensatorischen Hyperplasie sprechen; bekanntlich hat die Venenwand die Fähigkeit zu allgemeiner Wandhyperplasie bei erhöhter funktioneller Inanspruchnahme (BENDA). Hierauf hat auch STOLZE hingewiesen und dabei besonders die Rolle dysorischer Vorgänge in den Vordergrund gestellt. Aber auch mit selbständigen Wachstumspotenzen, welche be-

kanntlich den Mißbildungen eigen sein können, ist zu rechnen. Auf die Bedeutung plasmatischer Durchtränkung mancher Gefäßwände und des Parenchyms für die Entstehung der Nekrosen haben besonders MARKIEWICZ sowie SCHOLZ und MANUELIDIS hingewiesen.

Es handelt sich hier, wie auch bei den angiomatösen Bildungen des ZNS, um einen fortschreitenden Gefäßprozeß, welcher mit zunehmender Wandhyperplasie und Ausbreitung auch auf die kleinen Venenäste zu einem langsamen Abbau nervösen Gewebes im Ursprungsgebiet führt. Klinisch manifestierte sich dies im vorliegenden Falle im Alter von 54 Jahren. In den darauffolgenden 5 Jahren stellte sich langsam eine komplette Querschnittslähmung ein. Zur Erklärung der schweren Gefäßveränderungen muß sicher auch dieser allmähliche, sich über Jahre hinziehende Abbauprozeß berücksichtigt werden, insofern, als er, wie auch bei Varicen anderer Körperregionen, zu symptomatisch-entzündlichen Veränderungen, Endophlebitis und später Phlebosklerose führt, welche ihrerseits wieder die Ernährungsbedingungen des nervösen Gewebes verschlechtern.

Die Annahme einer infektiösen Ätiologie (FOIX und ALAJOUANINE, GIAMPALMO u. a.) läßt die Möglichkeit offen, daß es auch *akute Formen der Myelitis necroticans* gibt, bei welchen es auf Grund des kurzen Krankheitsverlaufes noch nicht zur Ausbildung stärkerer Gefäßveränderungen gekommen ist, eine Auffassung, welche unter anderem von JUBA, MARINESCO und DRAGANESCO vertreten worden ist. Sie haben, ebenso wie GREENFIELD und TURNER (Fall 1), DANSMANN, JITOMIRSKAJA und OVTSCHARENKO, MICHEJEV, GAGEL und REINER, DAVISON und BROCK, ZEITLHOFFER und BALTHASAR Fälle von „Myelitis necroticans“ bzw. nekrotisierender Myelopathie beschrieben, welche innerhalb weniger Wochen und Monate zum Tode führten. Bei allen diesen Beobachtungen waren die Gefäßveränderungen durchaus geringfügig, weshalb auch GAGEL und REINER, DANSMANN, DAVISON und BROCK sowie BALTHASAR ihre Beobachtungen von der „Myélite nécrotique“ (FOIX und ALAJOUANINE) abgetrennt wissen wollen. Vergleicht man die bei subchronisch bis chronischen Entzündungen verschiedenster Ätiologie auftretenden Gefäßprozesse mit den von uns beschriebenen, so finden sich eindeutige Unterschiede. Die Intimaproliferationen können bei ersteren zwar hochgradig sein; durch Einengung des Gefäßlumens, eventuell auch Thrombosierung kann es zu Ernährungsstörungen und Nekrose des Parenchyms kommen; es fehlt jedoch der ausschließliche und vorzügliche Befall der Venen mit mehr oder weniger starken Erweiterungen derselben. Das gleiche gilt für die Thrombendangitis obliterans (WINTWARTER-BÜRGER), welche unter anderem von LHERMITTE zur Erklärung des Gefäßprozesses vergleichsweise in den Vordergrund gestellt wurde; diese Erkrankung

zeichnet sich im ZNS besonders durch multiple, meist arterielle Thrombosen mit Ausbildung eines lockeren Füllgewebes aus (vgl. SPATZ, LINDENBERG und SPATZ u. a.)<sup>1</sup>.

Solange die Nekrosen das einzige gemeinsame Merkmal dieser verschiedenen Formen nekrotisierender Myelitis sind, können sie nicht als „Myelitis necroticans“ zusammengefaßt werden. BODECHTEL betont in diesem Zusammenhang, daß das Auftreten von Nekrosen nichts über die Ätiologie und Pathogenese aussagt, sondern lediglich hinsichtlich Intensität und Akuität des Prozesses, und keine Identifizierung gestattet. Die FOIX-ALAJOUANINESche Krankheit muß den venösen Gefäßmißbildungen zugerechnet werden. Die oben angeführten, meist akut verlaufenden Fälle von „Myelitis necroticans“ ohne entsprechende Gefäßveränderungen werden zu einem großen Teil den verschiedenen Formen unklarer Myelitiden an die Seite gestellt werden müssen, unter welchen sie sich lediglich durch eine besondere Ausdehnung und Nekroseneigung auszeichnen. Diese Bezeichnung dürfte daher nur für letztere gerechtfertigt sein, womit allerdings weder etwas über Ätiologie und Pathogenese, noch über den entzündlichen Charakter ausgesagt ist. Einwandfrei sekundäre Rückenmarksnekrosen auf dem Boden von Gefäßprozessen oder durch Zirkulationsstörungen im Gefolge von Tumoren (KLAUE) sollen abgetrennt werden.

In diesem Zusammenhang sei auch die *Neuromyelitis optica* erwähnt, welche öfters als besondere Krankheitsform oder Krankheitseinheit aufgefaßt worden ist, und wobei ebenfalls die besondere Nekroseneigung des Rückenmarksprozesses als ein Charakteristicum aufgefaßt wurde. Bei einer derartigen Beobachtung konnten wir den sich über das gesamte Rückenmark erstreckenden Herd in allen Einzelheiten mit den Herden der diffusen Sklerose (SCHILDER) vergleichen; dafür sprachen in diesem Falle auch gleichzeitige Großhirnherde nach Art der diffusen und multiplen Sklerose. Einen großen Teil der Beobachtungen von Neuromyelitis optica wird man zum Formenkreis der multiplen und diffusen Sklerose rechnen können. Vergleicht man die Rückenmarksveränderungen dieser Beobachtungen mit den erwähnten, meist akut verlaufenden Formen der „Myelitis necroticans“ ohne besondere Gefäßveränderungen, so fällt die weitgehende Übereinstimmung auf; nur durch die fehlende Opticusbeteiligung können die letzteren unterschieden werden. Es sei hier nur auf die von GAGEL und REINER mitgeteilte Beobachtung von „Myelitis necroticans“ hingewiesen, welche eine auffallende Übereinstimmung mit den der diffusen Sklerose (SCHILDER) gleichzusetzenden Rückenmarksprozessen zeigt und sich nur durch das Fehlen von Großhirnherden unterscheidet. Eine Beobachtung von TIBOR GEREB zeigte außer einer Totalnekrose des lumbalen und unteren thorakalen Rückenmarkes im Hirnstamm Entmarkungen nach Art frischer Skleroseherde.

<sup>1</sup> Im Rückenmark ist diese Erkrankung in dieser Form unseres Wissens nicht beschrieben worden. Bei 2 Fällen von STAEMMLER fanden sich endangitische Veränderungen einzelner pialer Gefäße ohne Parenchymschäden.

*Zusammenfassung.*

Der geschilderte Fall kann den Rückenmarkserkrankungen, welche von FOIX und ALAJOUANINE als „Myélite nécrotique subaigue“ beschrieben wurden, an die Seite gestellt werden. Die pialen Venen sind in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarkes erweitert und weisen in den mittleren und unteren Rückenmarksabschnitten eine teilweise hochgradige Gefäßwandhyperplasie auf. Die Nekrosen sind sekundär entstanden; ebenso die im oberen Lumbalmark beobachteten entzündlichen Veränderungen.

Der Gefäßprozeß wird mit SCHOLZ den Gefäßanlagestörungen bzw. -mißbildungen zugeordnet und seine Stellung unter diesen besprochen. Es wird ferner auf die Frage toxisch-infektiöser Ursachen eingegangen und darauf hingewiesen, daß möglicherweise verschiedenartige Schäden bei dieser Erkrankung als zusätzliche Faktoren eine Bedeutung haben.

Nach Ausschluß weiterer, einwandfrei sekundärer Rückenmarksnekrosen bleibt unter dem Begriff der „Myelitis necroticans“ eine Gruppe oft akut verlaufender Myelitiden, welche sich durch eine besondere Nekroseneigung auszeichnen. Ohne Kenntnis der Ätiologie kann letztere lediglich als Ausdruck eines besonders intensiven und oft akuten Krankheitsprozesses aufgefaßt werden. Ähnliche Rückenmarksveränderungen finden sich bei der Neuromyelitis optica.

*Literatur.*

BALTHASAR: Zbl. Neur. **102**, 512 (194<sup>9</sup>). — BENDA: Handbuch der speziellen Pathologie von HENKE-LUBARSCH, Bd. II. (1924) — BERGSTRAND, OLIVECRONA u. TÖNNIS: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Leipzig 1936. — BODECHTEL: Unveröffentlichtes Manuskript zum Handbuch der speziellen Pathologie (HENKE-LUBARSCH). 1942. — BOGAERT, LEY et BRANDES: Revue neur. **1930 II**, 1. — BOGAERT, VAN: Acta neurol. et psychiatr. belg. **1950**, Nr 10, 525. — DANSMANN: Z. Neur. **168**, 644 (1940). — DAVISON and BROCK: J. of Neuropath. **3**, 271 (1944). — FOIX et ALAJOUANINE: Revue neur. **1926**, 2. — GAGEL u. MÈSZAROS: Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. **179**, 423 (1948). — GAGEL u. REINER: Z. Neur. **175**, 333 (1943). — GEHUCHTEN, v.: Revue. neur. **1927 I**, 505. — GEREZ, TIBOR: Mschr. Psychiatr. **120**, 237 (1950). — GIAMPALMO: Nervenarzt **16**, 168 (1943). — GREENFIELD and TURNER: Brain **62**, 227 (1939). — HABERLAND: Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. **184**, 417 (1950). — JITOMIRSKAJA i OVTSCHARENKO: Sovet. Psichonerv **13**, 59 (1937). Ref. Zbl. Neur. **89**, 314 (1938). — JUBA: Dtsch. Z. Nervenheilk. **148**, 17 (1939). — KLAUE: Dtsch. Z. Nervenheilk. **166**, 137 (1951). — LHERMITTE, FRIBOURG-BLANC et KYRIACO: Revue neur. **1931 II**, 37. — LINDENBERG u. SPATZ: Virchows Arch. **305**, 531 (1939). — MANUELIDIS: Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. **186**, 280 (1951). — MARINESCO et DRAGANESCO: Ann. Méd. **31**, 5 (1932). — MARKIEWICZ: Z. Neur. **159**, 53 (1937). — MICHEJEW: Nevropat. **5**, 1020 (1936). Ref. Zbl.

Neur. 82, 656 (1936). — MINNA: Zit. nach GREENFIELD u. TURNER, Brain 62, 227 (1939). — OSTERTAG: Hirngewächse. Jena: Gustav Fischer 1936. — Raumfordernde Prozesse. Stuttgart: Ferdinand Enke 1941. — PAARMANN: Dtsch. Z. Nervenheilk. 168, 384 (1952). — RISER, GERAUD et PLANQUES: Revue neur. 1937 I, 455. — SCHOLZ u. MANUELIDIS: Dtsch. Z. Nervenheilk. 165, 56 (1951). — SPATZ: Dtsch. Z. Nervenheilk. 136, 86 (1935). — Z. Neur. 167, 301 (1939). — STAEMMLER: Z. Neur. 164, 179 (1939). — STOLZE: Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. 185, 370 (1950). — VIRCHOW: Die krankhaften Geschwülste. Berlin 1863. — WYBURN and MASON: The vascular abnormalities and tumours of the spinal cord and its membranes. London: Kimpton 1943.

Dr. H.-FR. PAARMANN, Tübingen, Universitäts-Nervenlinik.