

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Graz
(Vorstand: Prof. Dr. M. RATZENHOFER)

Über das Wesen der Foix-Alajouanineschen Krankheit

Angiodysgenetische Myelomalacie

Von

H. REINISCH

Mit 7 Textabbildungen

(Eingegangen am 5. Oktober 1962)

Die französischen Neurologen FOIX und ALAJOUANINE haben im Jahre 1926 erstmals eine eigenartige Rückenmarksaffektion beschrieben. Klinisch war sie gekennzeichnet durch eine langsam fortschreitende Querschnittslähmung, anatomisch fanden sich vorwiegend zentromedulläre Nekrosen bei gleichzeitiger Erweiterung, Schlägelung und Wandverdickung der Rückenmarksgefäße. Die beiden Autoren nahmen an, daß ein und dieselbe Noxe — eventuell ein Virus — gleichzeitig das Gefäßbindegewebe und das Nervenparenchym angreife und damit einerseits zur „Endomesovasculitis hypertrophicans“, andererseits und unabhängig davon zur Rückenmarksnekrose führe. Deshalb nannten sie die Krankheit „subakute nekrotisierende Myelitis“. Da nun spätere Beschreiber erkannten, daß es sich nicht um eine echte „Myelitis“ handelt, und vielmehr Gefäßprozesse Ursache für die Rückenmarksnekrose sind, nannte man die Krankheit auf Vorschlag von SCHOLZ und MANUELIDIS auch „angiodysgenetische Myelomalacie“.

LHEREMITTE (zit. PAARMANN, STAEMMLER) neigte in weitgehender Übereinstimmung mit den Erstbeschreibern zur Annahme eines endangitischen Prozesses. STAEMMLER fand bei seinem Fall eine „Ähnlichkeit mit Endarteriitis im Sinne von Winiwarter und Bürger“, in den Venen hochgradige ödematöse Verquellung der äußeren Wandschichten, jedoch keine Entzündung. KÖNIG bezeichnete bei seinen beiden Fällen eine Endarteriitis obliterans als Ursache für die Rückenmarksnekrose; die Venenveränderungen erklärt er als Folge der arteriellen Mangeldurchblutung und Endangitiden (dysorische Wandschädigung mit Ektasie), die intramedulläre Teleangiaktasie durch Hypoxämie und venöse Rückstauung als weiteres sekundäres Geschehen. BODECHTEL, SCHOLZ, MANUELIDIS, STOLZE, HABERLAND, LINOLI, WECHSLER, SUTTER-LOCHMATTER, DAVID-SCHULZE-BUSCH faßten eine venöse Gefäßanlagestörung bzw. Gefäßneubildung oder schlechtweg Varikose als Ursache für die Rückenmarksverweichung auf. Auch GUILAIN-SCHMIDT-BERTRAND, BLACK-FABER, PUUSEPP, RANSOME-MEKIE und WYBURN-MASON (zit. nach SUTTER-LOCHMATTER) sprechen zumeist von einer Varicosis spinalis, nur in drei Fällen des letztgenannten ist von einem venösen Angiom und in einem von einer Endangitis obliterans die Rede. GAGEL und MÉSZAROS nehmen für ihren Fall von „Myelopathia necroticans“ neben einer angiomatösen Wucherung auch eine dysraphische Störung an; sie fanden gleichzeitig ein erbsgroßes Kavernom im oberen Brustmark und einige analoge Geschwülste im Gehirn.

Es soll übrigens nicht unerwähnt bleiben, daß ähnliche Krankheitsbilder schon vor 1926 beschrieben wurden und der Foix-Alajouanineschen Krankheit zum Teil zugeordnet werden können: So zitiert BENDA im Handbuch der Spez. Patholog. Anatomie und Hist., Bd. II (1924), einen Befund eines Angioma venosum racemosum der Vv. spinales post. mit Degeneration des Lendenmarkes. OSKAR MEYER und KOHLER beschrieben 1917 eine kavernöse Gefäßmißbildung des Rückenmarkes als kongenitale Gefäßanomalie bei einem 29jährigen Mann, der schon mit 7 Jahren die ersten darauf bezogenen Krankheitsscheinungen zeigte. LINDEMANN hat 1912 auf einen Fall von „Varicenbildung der Gefäße der Pia mater spinalis als

Ursache einer totalen Querschnittsläsion“ aufmerksam gemacht. ROMAN erläuterte 1913 ein spindelförmiges Angioma simplex des Rückenmarkes von D 7—D 11 mit ausgesprochen proliferativem Charakter, welches das Markgewebe teils substituiert, teils verdrängt. NAUWERCK führte 1888 eine ischämische Rückenmarkserweichung infolge „arteriosklerotischer“ Gefäßveränderungen bei einer 24jährigen Frau an. Im gleichen Jahre ist von GAUPP ein Fall, betitelt „Hämorrhoiden der Pia mater spinalis im Gebiet des Lendenmarkes“, mit Kompressionsnekrose des Rückenmarkes überliefert.

Unter Berücksichtigung einzelner der genannten älteren Fälle wurden bisher erst an die 60 Fälle dieses seltenen Krankheitsbildes veröffentlicht. Davon wurde ungefähr ein Drittel *in vivo* diagnostiziert. Die Schwierigkeit der klinischen Diagnose mag wohl daran liegen, daß eine große Ähnlichkeit mit Querschnittsprozessen aus anderen Ursachen besteht. Die klinischen Diagnosen solcher Fälle lauten z.B. „Kompressionsnekrose“, „atypische Myelitis“, „Myelomalacie unklaerer Genese“.

Wir hatten nun Gelegenheit, zwei weitere Fälle zu untersuchen, die sowohl nach dem klinischen Verlauf als auch nach dem pathologischen Befund diesem Krankheitsbild zuzuordnen sind. An Hand dieser Beobachtungen soll auf das Wesen der Foix-Alajouanineschen Krankheit näher eingegangen werden.

Fall I. Klinischer Verlauf. (Für die Krankengeschichte danken wir der Univ.-Nervenklinik Graz.) 57jähriger Patient, von Beruf Maschinist, hatte vor 10 Jahren erstmals, in den folgenden 4 Jahren zunehmend, das Gefühl der Schwäche und Steifigkeit in beiden Unterschenkeln, wobei er aber keinen eigentlichen Schmerz verspürte. Er begab sich vor 6 Jahren erstmals in Klinikbehandlung. — An wesentlichen Befunden wurden hier nun folgende erhoben: Kraftleistung in den unteren Extremitäten bds. bei grober Prüfung erhalten, ebenso der Tonus und die Sensibilität. PSR rechts gleich links auslösbar, ASR bds. fehlend. Babinski links deutlich, rechts nur angedeutet. Kein Laségue, kein Romberg. A. dorsalis pedis bds. gut pulsierend. Myelographie: Normale Kontrastfüllung des Wireblkanals. Liquor wasserklar, ohne Zellvermehrung. Pandy: opal, Nonne-Apelt: Spur opal, Nissl: 0,25%^o. Mastixkurve: Leichte Linkszacke. Klinische Diagnose: „Blaue Verlaufsform einer multilokulären Herderkrankung“. — 3 Jahre später neuerlich mit der Diagnose „Multiple Sklerose“ eingesiesen, konnte nicht mehr gehen. Untere Extremitäten cyanotisch, Hypästhesie ab L I, PSR bds. kaum auslösbar, ASR vollständig fehlend. Myelographie: o. B., Liquor ohne auffallende Veränderungen. Neurogene Harnentleerungsstörung. Keine nennenswerten psychischen Symptome! Klinische Diagnose: „Chronisch rezidivierende Entmarkungs(encephalo)-myelitis (atypische Verlaufsform)“. — 2 Jahre vor dem Tode Lähmung beider Beine, seit 2 Monaten Dekubitalgeschwüre.

Auszug aus dem Obduktionsbefund (S.-Pr.-Nr. 318/59). Tod an Dekubitalsepsis. Katarrhalisch-hämorrhagische Cystitis, abgelaufene Pyelitis. Septische Milzschwellung. Dura mater spinalis glatt, nicht verdickt, Lösung vom Rückenmark ohne Verklebung. Weiche Rückenmarkshäute geringfügig verdickt und milchig getrübt, mit einigen sog. Osteomen.

Bereits über dem Halsmark, mehr auf der linken Seite, in der Leptomeninx mehrere erweiterte Gefäße zwischen den Austrittsstellen der hinteren Wurzeln, entsprechend den Vv. spinales post., welche nach caudal hin dicker und geschlängelter werden, um schließlich über dem unteren Brust- und Lendenmark eine konvolutartige Ansammlung zu bilden. Hier die einzelnen Gefäße bis auf Stricknadeldicke varikös ausgeweitet und wie auch die oben beschriebenen strotzend mit Blut gefüllt (Abb. 1). Im Bereich des Lenden- und Brustmarkes auch an der ventralen Fissur einige verdickte Gefäße. Die Rückenmarkssubstanz in der Gegend der stärksten Gefäßwucherung thorakolumbal zu einem homogenen, derben, bräunlichgelb verfärbten, verdünnten Strang umgewandelt,

welcher an den Querschnitten eine normale Struktur nicht mehr zeigt. An weiter cranial geführten Querschnitten ein allmählicher Übergang über weniger verändertes Gewebe bis zum normalen Querschnittsbild im oberen Brust- und

Halsmark. Die Hinterstränge hier etwas abgebläbt. Die vorderen und hinteren Nervenwurzeln im Verlauf des gesamten Markes makroskopisch nicht auffällig verändert.

Histologischer Befund der Blutgefäße. Die großen extramedullären Arterien (A. spinalis ventralis und Aa. spinalis dors.) im wesentlichen unverändert. Die A. spinalis ventralis über dem Lendenmark ausgeweitet, ihre Membrana elastica etwas aufgesplittert, die Intima geringfügig verdickt. Entsprechend dem makroskopischen Befund finden sich in der Leptomeninx zwischen den Austrittsstellen der hinteren Wurzeln auf der linken Seite des *Halsmarkes* mehrere in einer Gruppe stehende ausgeweitete, zum Teil mit Blut gefüllte dickwandige Venen mit Einlagerung einzelner dünner, nicht zusammenhängender elastischer Fäserchen und einzelnen Muskelfasern (Abb. 2). Die intramedullären kleinen Gefäße und Capillaren sind ebenfalls vermehrt, ihre Wände geringgradig verdickt, mit spärlich elastischen Fäserchen und einzelnen Muskelzellen (Abb. 3). Um das *obere Brustmark* sind die Gefäße etwas weiter und ihre Wände durch bindegewebige Fasergüze erheblich verdickt (Abb. 4). Die intramedullären kleinen Gefäße und Capillaren sind zahlreicher vorhanden als im Halsmark, ihre Wände im Verhältnis zum Kaliber der beschriebenen extramedullären Gefäße durch mehr konzentrische, giesonrote Schichtung wesentlich dicker, mit vermehrten Muskelzellen. Außen an manchen Gefäßen eine dünne elastische Schichte



Abb. 1. Fall I. Varikös ausgeweitete, extra-medulläre dorsale Venen über dem Lendenmark. Präparat mit Formalin fixiert

laren sind ebenfalls vermehrt, ihre Wände geringgradig verdickt, mit spärlich elastischen Fäserchen und einzelnen Muskelzellen (Abb. 3). Um das *obere Brustmark* sind die Gefäße etwas weiter und ihre Wände durch bindegewebige Fasergüze erheblich verdickt (Abb. 4). Die intramedullären kleinen Gefäße und Capillaren sind zahlreicher vorhanden als im Halsmark, ihre Wände im Verhältnis zum Kaliber der beschriebenen extramedullären Gefäße durch mehr konzentrische, giesonrote Schichtung wesentlich dicker, mit vermehrten Muskelzellen. Außen an manchen Gefäßen eine dünne elastische Schichte

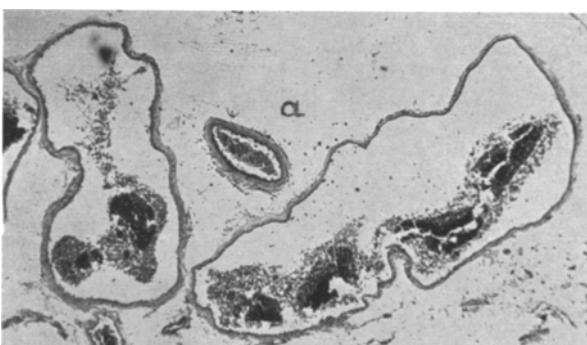


Abb. 2. Fall I. Extramedulläre, dorsale Venen über dem Halsmark. Bei a eine A. spinalis dors. Vergrößerung etwa 1:85. Elastica-van Gieson

wie eine Tunica elastica externa. Die Lichtungen stellenweise spaltförmig eingeeengt (Abb. 5). Auf Höhe des *unteren Brustmarkes* und über dem *Lendenmark* erreicht die Gefäßwucherung ihr Maximum (Abb. 6): die stark dilatierten extramedullären dorsalen Gefäße sind beträchtlich vermehrt, konvolutartig gehäuft und auch an der ventralen Seite zahlreicher vorhanden als normal. Die Wände

sind mächtig verdickt und aufgebaut aus einer muskelzellreichen, giesongelben Mittelschichte mit vielen nicht zusammenhängenden elastischen Fasern und einer dicken kollagenen Faserschicht zwischen dem einfachen Endothelbelag und der Mittelschicht. Die Lichtungen zum Teil vollkommen verschlossen. Die Adventitia zum Teil sklerosiert. Auch die *intramedullären* kleinen Gefäße und Capillaren sind stark gewuchert und knäuelartig gewunden, so daß die vordere Hälfte des Lendenmarkes fast zur Gänze aus Gefäßchen zu bestehen scheint. Großteils impionieren sie als hyaline, praktisch kernlose Röhrchen mit meist fehlendem Endothelbelag. Durch Erweiterung und starke Schlängelung entstehen auf Quer- und Anschnitten des gleichen Gefäßes „glomerulum“-ähnliche Bilder (SCHOLZ und MANUELIDIS). Die Gefäßlichtungen sind auch hier oft obliteriert bzw. thrombosiert. Man findet aber auch größere Gefäße mit verdickten, kernarmen Wänden. Bei der Mehrzahl der intramedullären hyalinisierten Stränge ist allerdings eine sichere Zuordnung zu Venen bzw. Arterien schwierig. Nur aus der topographischen Lage und dem manchmal erwiesenen Übergang in extramedulläre venöse Gefäße ist eine Einreihung des größeren Teiles als Venen möglich.

Histologischer Befund des Rückenmarkes. Die degenerativen Veränderungen der Medulla spinalis sind im Bereich der stärksten Gefäßanomalie im Lendenteil

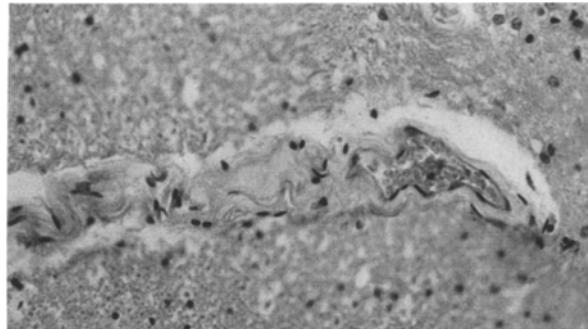


Abb. 3. Fall I. Intramedulläre Gefäße im Halsmark.
Vergrößerung etwa 1:570. Elastica-van Gieson

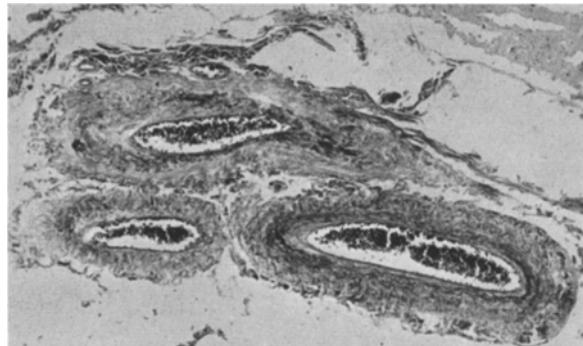


Abb. 4. Fall I. Extramedulläre, ventrale Venen über dem Brustmark.
Vergrößerung etwa 1:140. Elastica-van Gieson

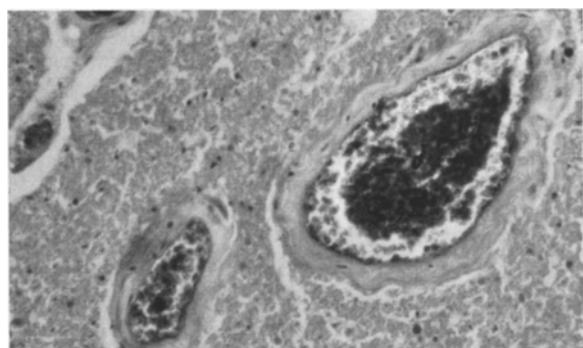


Abb. 5. Fall I. Intramedulläre Gefäße im Brustmark.
Vergrößerung etwa 1:570. Elastica-van Gieson

auch am deutlichsten. Es finden sich nur mehr hochgradig aufgelockerte, *nekrotische Massen* mit schütteren gliösen Elementen, welche zum Teil noch gute Kernfärbung aufweisen. Vereinzelt auch an nekrotische Ganglienzellen erinnernde Gebilde. Unterscheidung von Rinde und Mark ist unmöglich. Vornehmlich in der Nachbarschaft der Gefäßchen sind viele mit Hämosiderin beladene Zellen angesammelt, offenbar nach stattgehabten Blutungen. Einzelne Nervenwurzeln zeigen Entmarkungsherde. Im Brustmark ist der Gollsche Strang durch beträchtlichen Ausfall der markhaltigen Fasern stark rarefiziert, im oberen Brustmark und

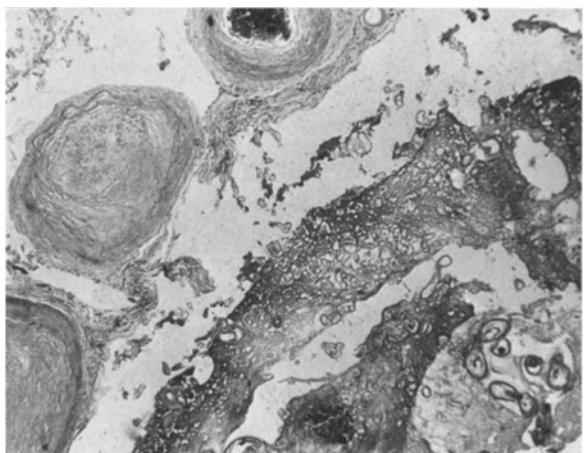


Abb. 6. Fall I. Ausschnitt aus dem Lendenmark mit extra- und intramedullären Gefäßen. Beachte die „glomerulum“-artig gewucherten intramedullären Gefäßschlingen. Vergrößerung etwa 1:85. Elastica-van Gieson

im Halsmark umschriebene Markscheidenausfälle als Ausdruck einer aufsteigenden Strangdegeneration. Der Gollsche Strang im Halsmark ist fast vollständig markfrei. — Auffallend ist das praktisch völlige Fehlen nennenswerter entzünd-

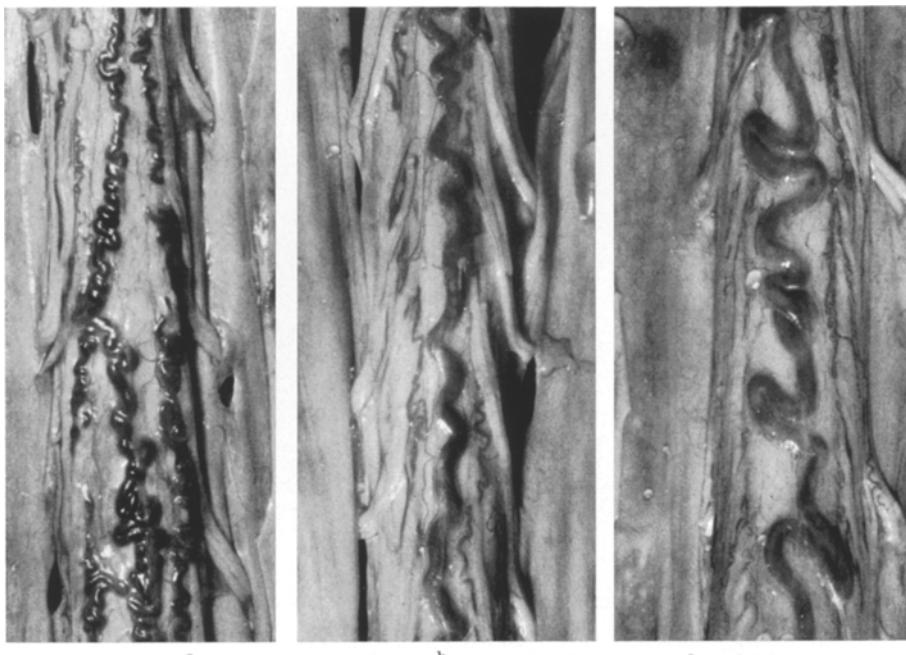


Abb. 7a—c. Fall II. Strotzend mit Blut gefüllte, stark geschlängelte und ausgeweitete, extramedulläre, dorsale Venen. a Mittleres, b unteres Brustmark, c Lendenmark

licher Reaktionen. Auch an den Rückenmarkshäuten, die lediglich geringgradig verdickt sind, fehlen entzündliche Erscheinungen.

Fall II. Klinischer Verlauf. (Wir danken Herrn Prof. Dr. H. BRÜCKE für die Krankengeschichte.) 61jähriger Patient, seit 6 Jahren zunehmende Paraparesen der unteren Extremitäten, sowie Blasen- und Mastdarmstörungen. Myelographie: Stop auf Höhe von L V—S I. Wegen Verdachtes eines raumfordernden Prozesses unklarer Genese im Wirbelkanal wurde 4 Monate vor dem Tode bei einer chirurgischen Exploration ein erbsgroßes Gefäßknäuel entfernt, welches sich bei der histologischen Untersuchung als *gutartige Angiomatose* erwies (Path. Inst. der Universität Graz, E.-Nr. 2386/61). Operateur hatte ursprünglich an ein mögliches Hämangioma als Ursache des Stops gedacht, da im Gesicht Teleangiektasien bestanden.

Auszug aus dem Obduktionsbefund (S.-Pr.-Nr. 1055/61). Tod an Dekubitalsepsis. In der Haut beider Wangen sowie der Nase umschriebene, groschenstückgroße Teleangiektasien. Apfelkern- bzw. linsengroße kavernöse Hämangiome in der Leber und im Schäeldach. — Septische Milzschwellung. Geringgradiges Hirnödem.

Harte und weiche Rückenmarkshäute nicht verdickt, ohne Verklebungen. Ähnlich wie bei Fall I über dem Halsmark in den weichen Rückenmarkshäuten zwischen den Abgängen der hinteren Wurzeln mehrere ausgeweitete Venen, welche sich nach abwärts zunehmend schlängeln und größerkalibrig werden. Eine in der Mitte verlaufende, meanderförmig geschlängelte Vene erreicht Stricknadeldicke und hört über dem Lendenmark plötzlich auf; hier wurde die Angiomatose offenbar teilreseziert. Auch die Vv. spinales ant. in allen Rückenmarksabschnitten ausgeweitet (Abb. 7). Unteres Brust- und Lendenmark etwas weicher als normal, an Querschnitten jedoch mit deutlicher Zeichnung. Hintere Wurzeln des Sakralmarkes weißgelblich, entzündlich verdickt, Spinalganglien kolbig aufgetrieben.

Histologischer Befund der Blutgefäße. Extramedulläre Spinalarterien im *Halsmark* ohne auffällige pathologische Veränderungen. Die makroskopisch beschriebenen Venen entsprechen nach ihrem Wandaufbau Varicen. Auch intramedulläre kleine Gefäße und Capillaren vermehrt. Im *unteren Brustmark* die extramedullären Venen nicht wesentlich vermehrt, Wände jedoch dicker als im Halsteil, mit deutlich aufgesplitteten elastischen Fasern. Auffallend ist die Zunahme der intramedullären pathologisch veränderten Gefäßchen mit oft korkzieherartigem, radiärem Verlauf. Im Rückenmarksgrau um den Zentralkanal und in der vorderen Fissur scheinen sie sich zu größeren Röhren zu sammeln. Im *Lendenmark* ist die Gefäßveränderung in bezug auf die Anzahl und den pathologischen Wandaufbau am stärksten: Die hauptsächlich aus Bindegewebe und aus unregelmäßig angeordneten elastischen Fasern aufgebauten Wände der hyperplastischen Venen sind mächtig verdickt. Auch die sicheren extramedullären Arterien sind größerkalibrig und dickwandiger. Die Rückenmarksubstanz ist von zahllosen Gefäßröhren mit manchesmal knäuelartiger Anordnung durchwoben. Verdickte Wände oft hyalinisiert, bisweilen ohne Endothelbelag und mit obliterierten Lumina. Auch in den Rückenmarkswurzeln dickwandige Venen.

Histologischer Befund des Rückenmarkes. In den Vorderhörnern des Lendenmarkes viele Ganglienzellen ballonförmig aufgetrieben, verfettet, ohne Ausläufer. Weitgehende Rarefizierung der Hinterstränge, vorwiegend des Gollschen Stranges; auch in den Pyramidenseitensträngen fleckenförmige Ausfälle. Nach oben hin Abnahme der Ausfälle, im Halsmark nur mehr der Gollsche Strang markfrei.

Besprechung

Es ist naheliegend, in beiden untersuchten Fällen die pathologischen Veränderungen des Rückenmarkes mit den vorhandenen Gefäßanomalien, die wohl primär die Venen betreffen, in unmittelbaren Zusammenhang zu bringen. Denn wir fanden jeweils eine direkte örtliche Beziehung der Nekrose zur Anzahl und Schwere der histologischen Veränderungen sowohl der intramedullären als auch der extramedullären Gefäße. Während im Bereich des Halsmarkes die Vv. spinales post. im wesentlichen nur ausgeweitet erscheinen und die kleinen Gefäße in der Marksubstanz nur geringgradig pathologisch verändert bzw. vermehrt sind, ist nach caudal hin eine kontinuierliche Zunahme der Gefäßabnormitäten zu konstatieren, welche über dem unteren Brustmark und Lendenmark das Maximum erreichen. Konform damit laufen die Ausfälle in der Rückenmarksubstanz. Wenn man nun bei Fall I versucht, die Gefäßwucherung mit der Rückenmarksubstanz auf den Querschnittsbildern mengenmäßig zu vergleichen, so kommt man im Lendenmark schätzungsweise auf ein Flächenverhältnis von 2:3, im oberen Brustmark verschiebt es sich zugunsten des Markes auf etwa 1:20, während im Halsmark wegen der Geringfügigkeit der Gefäßveränderungen keine Verhältniszahl angegeben werden kann. Bei Fall II sind die Gefäßwucherungen nicht so eklatant, daß man sie zum Mark in Verhältniszahlen ausdrücken könnte.

Was den histologischen Bau der Gefäße, aber auch das makroskopische Bild betrifft, so gleichen die pialen Gefäße im großen und ganzen *Varicen* mit zunehmender pathologischer Wandveränderung und Verdickung entsprechend der Ausweitung ihrer Lichtungen. Stärkere pathologische Abweichungen zeigen die intramedullären Gefäße: Die Gefäßwände im oberen Brustmark sind im Verhältnis zu den Lichtungen mächtig verdickt und hyalinisiert, die Schichten können oft nicht mehr differenziert werden. In den unteren Rückenmarksabschnitten sind sie so schwer verändert, daß sie großteils nur mehr als kollagene Röhrchen ohne Endothelbelag imponieren. Wie schon oben angeführt, ist die Unterscheidung von Arterien und Venen nicht immer möglich. BENDA (1924) weist darauf hin, daß der Übergang der fraglichen Gefäße in sichere Venenstämme beweisend für die Venennatur sei. Bei unserem ersten Fall konnte in Schnitten vom Lendenmark dieser Beweis erbracht werden. Die *Rückenmarksarterien* und ihre Äste sind in den eigenen Fällen, ähnlich wie in den Literaturfällen, etwas ausgeweitet, mehr minder stark verdickt, bedingt durch Hypertrophie der Muskulatur und Hyalinisierung. Diese Arterienveränderungen sind sekundär und passen sich der allgemeinen Ausweitung und Vermehrung der Venen dieser Zonen an, könnten aber auch durch Behinderung des venösen Blutabflusses entstanden sein. Ganz geringfügige adventitielle Infiltrate in den Arteriolen dürften im Rahmen der Rückenmarksnekrose aufgetreten sein (keine Arteriitis). In den schwerst veränderten Rückenmarksanteilen sind die Capillaren vermehrt, zum Teil „glomerulum“-artig gewuchert, ausgeweitet oder durch Wandverdickung eingeengt bis zur Obliteration.

Was nun das *Wesen* der miteinander koordinierten Gefäß- und Rückenmarksveränderungen und die Deutung des Gefäßprozesses betrifft, so entbehrt die alte Annahme einer entzündlichen Natur des Prozesses (FOIX und ALAJOUANINE u.a.) bei den typischen Fällen auch nach unseren Untersuchungen jeder Grundlage.

Die Gewebsreaktion überschreitet nie die Grenzen einer „symptomatischen Entzündung“ bei Kolliquationsnekrose (SPIELMEYER). Die Annahme einer Endarteriitis bzw. Endophlebitis (KÖNIG, STAEMMLER, LHEREMITTE, GREENFIELD-BLACKWOOD) als Ursache des Gesamtleidens wird durch die eigenen Fälle nicht unterstützt. Unseres Erachtens steht vielmehr bei den eigenen und auch bei den von KÖNIG und anderen veröffentlichten Fällen die primäre Hyperplasie der extra- und intramedullären Venen im Vordergrund. Wir fassen die Krankheit als *primäre Angiomatose* nach Art eines „Angioma racemosum venosum“ auf. Eine unmittelbare Stütze dieser Ansicht ist dadurch gegeben, daß bei Fall II und bei anderen Beobachtungen auch angiomatöse Hyperplasien in der Haut und anderen Organen bestanden. Im übrigen ist in Betracht zu ziehen, daß eine zusätzliche Schwächung der Venenwand durch spätere Erkrankungen anderer Art (allgemeine Kreislaufschwäche usw.) die zunehmende Ausweitung der Gefäße und die Progredienz des Prozesses begünstigt. — Man hat den Eindruck, daß der Gefäßprozeß bei unseren beiden Fällen und auch in denen der unten angeführten Autoren im Lumbalmark seinen Ausgang genommen hat und sich einerseits extra-medullär nach kranial hin, andererseits auch auf die kleinen Rückenmarksgefäße selbst ausgebreitet hat. Die sorgfältige Musterung aller, auch der makroskopisch unversehrten Abschnitte, ergab so gut wie nirgends normale Capillaren oder feine Gefäße. Dieser Umstand weist darauf hin, daß erstens der Blutgefäßapparat des ganzen Rückenmarkes betroffen war, zweitens, daß das Leiden progredient ist. Man konnte also erwarten, daß es bei längerer Lebensdauer auch in den oberen Rückenmarksabschnitten zu ähnlichen eindrucksvollen Gefäßveränderungen gekommen wäre. Auch die Tatsache, daß bei Fall II, der einen kürzeren Krankheitsverlauf hatte, die Gefäße der oberen Rückenmarksanteile geringere pathologische Merkmale erkennen ließen, weist in diese Richtung. — Daß die Rückenmarksveränderungen Folge des fortschreitenden Gefäßprozesses sind, geht auch aus dem viele Jahre sich hinziehenden, progredienten, klinischen Verlauf hervor. Dieser langdauernde Krankheitsverlauf wird in den meisten diesbezüglichen Veröffentlichungen geschildert und die Lokalisation der Querschnittsläsion im unteren Rückenmark entspricht ebenso der Prädilektion des Prozesses (Fälle von SCHOLZ, WECHSLER, MARKIEWICZ, HABERLAND, MANUELIDIS, PAARMANN, DAVID-SCHULZE-BUSCH, SUTER-LOCHMATTER, GUILLAIN-SCHMIDT-BERTRAND, PUUSEPP, WYBURN-MASON u.a.) Nach all diesen Überlegungen ist die von SCHOLZ und MANUELIDIS gewählte Bezeichnung „Angiodysgenetische Myelomalacie“ als am meisten zutreffend anzuerkennen. Eine primäre Erkrankung der Arterien im Sinne einer Endangitis obliterans (KÖNIG) mit der darauf folgenden ischämischen Nekrose des Rückenmarkes ist unwahrscheinlich; für die enorme Wucherung der intra- und intramedullären venösen Gefäße, die der Autor als „sekundäre Manifestation des verminderten arteriellen Kreislaufes“ erklärt, wäre offenbar keine Zeit. — Möglicherweise darf diesen Fällen auch der von NAUWERCK beschriebene und anfangs erwähnte Fall zur Seite gestellt werden. Der Autor spricht allerdings nur von „arteriosklerotischen“ Gefäßveränderungen. Die von DANSMANN, FR. REINEER und ZEITLHOFER als „Myelitis necroticans“ veröffentlichten Fälle können nicht zur Foix-Alajouanineschen Krankheit gerechnet werden und scheiden eindeutig aus, da bei ihnen die charakteristische Gefäß-

veränderung vollkommen fehlt. Die von den Autoren beobachteten Gefäßveränderungen (von ZEITLHOFER sowie die Rückenmarksnekrose allergisch deutet) sind sekundär-entzündlich.

Der Verlauf der Krankheit mit der als Folge auftretenden charakteristischen Myelonekrose wäre demnach folgendermaßen:

Am Beginn steht die angeborene Venektasie, die langsam zunimmt und zu den entsprechenden Wandveränderungen (Verdickung, Hyalinisierung, Ausweitung) und Funktionsstörungen führt. — Der Blutkreislauf und Stoffaustausch wird trotz der Abflußbehinderung lange Zeit aufrecht erhalten (Krankheitsverlauf von 10 bzw. 6 Jahren unserer beiden Fälle!).

Mit zunehmender Krankheitsdauer kommt es zu einer Stagnation des Blutes in den erweiterten Venen, welche sich einerseits langsam nach oben hin fortpflanzt, andererseits auch die intramedullären kleinen Gefäße und Capillaren miteinbezieht. Diese erweitern und schlängeln sich kompensatorisch und gewährleisten damit eine zeitlang noch den Stoffaustausch.

Für die *Entstehung der Rückenmarksnekrose* kommen drei Möglichkeiten in Betracht, die offenbar in ihrem Zusammenwirken das Bild der Myelomalacie ergeben:

1. Die Wandverdickung und schließliche Hyalinisierung der Capillarwände führen früher oder später durch die mangelhafte Zufuhr von Nahrungsstoffen zu einer Ernährungsstörung;
2. infolge der Wandveränderung der Capillaren und Venolen kommt es zur ischämischen Nekrose;
3. die strotzend mit Blut gefüllten Gefäßkonvolute führen zu *Drucknekrose* und *Atrophie*.

Zusammenfassung

Bericht über zwei Fälle von Foix-Alajouaninescher Krankheit. Als primäre Ursache des Leidens wird in Übereinstimmung mit anderen Autoren eine *venöse Angiomatose* der meningealen und spinalen Venen nach Art eines *Angioma racemosum venosum* angesehen. Die sekundäre Rückenmarksnekrose ist teils als Ernährungsstörung und Ischämie, teils als Druckatrophie zu erklären. Entzündliche oder allergische Prozesse werden für die Entstehung der Krankheit abgelehnt. Die von SCHOLZ und MANUELIDIS vorgeschlagene Bezeichnung „*angiodysgenetische Myelomalacie*“ charakterisiert das Krankheitsbild morphologisch und genetisch am besten.

On the Nature of the Foix-Alajouanine Disease (Angiodysgenetic Myelomalacia)

Summary

Two cases of the Foix-Alajouanine disease are reported. In agreement with other authors, a *venous angiomatosis* of the meningeal and spinal veins (*angioma racemosum venosum*) is regarded as the primary cause of the disease. The secondary spinal necrosis is partially explained by nutritional disturbances and ischemia, partially by pressure atrophy. Inflammatory or allergic processes are rejected as the cause of the disease. The name suggested by SCHOLZ and MANUELIDIS „*angiodysgenetic myelomalacia*“ characterizes the disease morphologically and genetically the best.

Literatur

- BENDA, C.: Venen. In: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. II, S. 787. Berlin: Springer 1924.
- BODECHTEL, G., u. F. ERBSLÖH: Die Foix-Alajouaninesche Krankheit. In: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. XIII/1, Bandteil B, S. 1576. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1957.
- CLEMENS, H. J.: Die Venensysteme der menschlichen Wirbelsäule. Berlin: Walter de Gruyter & Co. 1961.
- DANSMANN, W.: Über die sog. Myelitis necroticans subacuta. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **168**, 644 (1940).
- DAVID, E., H. A. F. SCHULZE u. G. BUSCH: Zur Abgrenzung der angiodynamischen nekrotisierenden Myelopathie. *Wien. Z. Nervenheilk.* **19**, H. 1, 44 (1962).
- GAGEL, O., u. A. MÉSZAROS: Zur Frage der Myelopathia necroticans. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **179**, 423 (1948).
- , u. O. REINER: Zur Myelitis necroticans und Pathogenese des Ulc. ventr. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **175** (1943).
- GAUPP, J.: Hämorrhoiden der Pia mater spinalis. *Beitr. path. Anat.* **2**, 510 (1888).
- HABERLAND, KATH.: Über ein spinales Angioma racemos. venos. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **184**, 417 (1950).
- JUBA, A.: Myelitis necroticans subacuta. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **148**, 17 (1939).
- Über die Myelitis necroticans subacuta. *Mscr. Psychiat. Neurol.* **114**, 225 (1947).
- KÖNIG, P. A.: Die Gefäßprozesse bei Myelitis necroticans. *Virchows Arch. path. Anat.* **327**, 337 (1955).
- LINDEMANN, A.: Varzenbildung der Gefäße der Pia mater spinalis und des Rückenmarkes als Ursache einer totalen Querschnittsläsion. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **12**, 523 (1912).
- LINOLI, O.: Das histologische anatomische Bild und die Pathogenese der angiodynamischen Myelomalacie der Foix-Alajouanineschen Krankheit. *Frankfurt. Z. Path.* **69**, 247 (1959).
- MARKIEWICZ, T.: Zur Frage der „kolloiden“ Degeneration und ähnlicher Vorgänge im ZNS. *Z. Ges. Neurol. Psychiat.* **159**, 53 (1937).
- MEYER, O., u. B. KOHLER: Über eine auf kongenitaler Basis entstandene kavernomähnliche Bildung des Rückenmarkes. *Frankfurt. Z. Path.* **20**, 37 (1917).
- MICHELJEW: Die akute Nekrose des Rückenmarkes. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **82**, 656 (1936) (Referat).
- NAUWERCK, C.: Zur Entstehung der Rückenmarkserweichung. *Beitr. path. Anat.* **2**, 73 (1888).
- PAARMANN, H. FR.: Beitrag zur Myelitis necroticans. *Virchows Arch. path. Anat.* **322**, 695 (1952).
- REINER, E.: Die Myelitis necroticans subacuta. *Wien. klin. Wschr.* **1944**, 336.
- ROMAN, B.: Ein Fall von Hämangiom des Rückenmarkes. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **24**, 993 (1913).
- SCHAFFER, J.: Lehrbuch der Histologie und Histogenese. Wien-Berlin: Urban & Schwarzenberg 1933.
- SCHÖPE, M.: Zur Neuromyelitis optica. *Wien. klin. Wschr.* **1944**, 337.
- SCHOLZ, W., u. E. E. MANUELIDIS: Angiodynam. nekrotisierende Myelopathie. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **165**, 56 (1951).
- , u. W. WECHSLER: Ein weiterer Beitrag zur genet. nekrotisierend. Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **199**, 609 (1959).
- STAEMMLER, M.: Myelopathia necroticans. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **94**, 225 (1955/56).
- STOLZE, H.: Zur Frage der Foix-Alajouanineschen Krankheit. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **107**, 32 (1949).
- Anlageanomalien der Rückenmarksvenen und Foix-Alajouaninesches Syndrom. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **185**, 370 (1950).
- SUTER-LOCHMATTER, H.: Die spinale Varikose. *Acta neurochir. (Wien)* **1**, H. 2—3, 154 (1950).
- ZEITLHOFER, J.: Zur Frage der Myelitis necroticans. *Wien. Z. Nervenheilk.* **3**, 344 (1950).