

Aus der Medizinischen Klinik Düsseldorf.
(Direktor: Prof. Dr. Ernst Edens.)

Zur Entstehung der Syringobulbie.

Von
Fr. Krause.

Mit 6 Textabbildungen.

Die Ansichten über die Genese der Syringomyelie haben im Laufe der Jahre sehr gewechselt. Wohl die älteste Auffassung über die Entstehung syringomyelitischer Höhlenbildung, wie sie vor reichlich 50 Jahren von Ollivier, Leyden, Virchow u. a. vertreten wurde, ist die Annahme einer angeborenen Erweiterung des Centralkanals. Die Syringomyelie entwickelt sich nach dieser Theorie aus einer angeborenen Hydromyelie. Durch die Ausstülpung des erweiterten Centralkanals bildet sich ein röhrenförmiges Divertikel, das durch Druck auf das anliegende Gewebe Gliawucherungen auslösen kann, bei deren Zerfall dann wieder neue Hohlräume entstehen. Dieser in den 70er Jahren des vorigen Jahrhunderts entwickelten Theorie traten in der Folgezeit mit geringen Abweichungen zahlreiche Forscher bei, so u. a. Kahler, Pick, Schüle, Sinner. Schlesinger, der 1905 in einer ausgezeichneten Monographie die Syringomyelie dargestellt hat, und mit ihm Johann Hoffmann, Simon und zahlreiche andere vertreten den Standpunkt, daß die Höhlenbildung häufig durch den Zerfall neugebildeten Gewebes (Gliose) verursacht wird. Hoffmann spricht in diesem Zusammenhang von „primärer centraler Gliose“. In neuerer Zeit haben nun Bielschowsky, Hähnel, Unger, Ostertag u. a. die Entwicklungsstörung nicht so sehr in einer Hydromyelie oder centralen Gliose als in einem fehlerhaften Schließungsvorgang des embryonalen Medullarrohres gesehen und sprechen von einer Dys- bzw. Agraphie des Medullarrohres. Durch histologische Untersuchungen an bestimmten Kaninchenstämmen fanden Nachtsheim und Ostertag, daß mangelhafter Schluß des Medullarrohres sich vererben kann. Durch diese Ergebnisse suchten sie die Theorie, daß die Störung bei der Syringomyelie in entwicklungsdynamischen Ursachen zu erblicken sei, experimentell

zu stützen. Bei zahlreichen Kranken beobachtete man des weiteren neben der Syringomyelie andere Mißbildungen und sah in dem gemeinsamen Auftreten beider Störungen ein weiteres Beweismoment für diese Auffassung (Chiari, Henneberg, Koch, Schlesinger, Unger, Bremer u. a.). Nach Ansicht der zuletzt genannten Autoren entsteht also die Syringomyelie vorzugsweise auf dem Boden einer entwicklungsgeschichtlichen Störung.

Dieser Auffassung steht eine Gruppe von Forschern ablehnend gegenüber; nach diesen treten die Höhlenbildungen im Rückenmark und verlängerten Mark vor allem im Anschluß an exogene Schädlichkeiten auf, unter denen in ätiologischer Hinsicht den traumatischen und entzündlichen Ursachen wesentliche Bedeutung zukommt. Redlich hat schon früh die Ansicht vertreten, daß der primäre Prozeß in einer entzündlichen Veränderung des Rückenmarks zu suchen sei. Auch nach französischen Autoren kommt es zu Höhlenbildung durch eine bestimmte Form chronischer Myelitis und lokaler Meningitis, die zu einer Behinderung und Stauung der Lymphzirkulation und damit zu Höhlenbildung führen kann. Joffroy und Achard haben schon vor langen Jahren für diese Form der Syringomyelie den Namen „Myélite cavitaire“ gewählt. Raymond, Philipp und Oberthur unterscheiden je nach dem Entstehungsmodus zwei Gruppen: die Syringomyélite cavitaire, wenn eine Myelitis, und die Syringomyélite pachyméningitique, wenn eine Meningitis das primäre Leiden gewesen ist. Petrénil vertritt den gleichen Standpunkt hinsichtlich der Syringobulbie. Einige deutsche Autoren (Mader, Müller, Schwarz, Saxer, Wieting), die einschlägige Fälle beschrieben haben, sind dieser Meinung beigetreten.

Der traumatischen Entstehung der Syringomyelie wird mit Einführung der Unfallgesetzgebung ebenfalls eine größere Bedeutung zuerkannt. Durch schwere Erschütterungen kann es zu einer Hämatomyelie kommen, aus der später in der Regenerations- und Organisationsphase eine Höhle entstehen kann. In diesen Fällen bilden sich zunächst die eindrucksvollen klinischen Erscheinungen der Hämatomyelie weitgehend zurück, und nach einem symptomarmen Zwischenstadium entwickelt sich stetig progressiv das klassische Bild der Syringomyelie. Minor konnte bereits 1886 5 derartige Fälle beschreiben, in denen es bei vorher vollkommen gesunden Menschen im Anschluß an Unfälle zu einer centralen

Hämatomyelie und später zur Ausbildung einer Syringomyelie kam. Friedrich Schultze, der anfangs nur die „centrale Gliose“ gelten lassen wollte, pflichtete 1897 auf der Basis von Beobachtungen an intra partum entstandenen bulbären Blutungen mit konsekutiver Höhlenbildung auf dem internationalen Neurologenkongreß in Moskau Minor bei und zählt seither zu den Anhängern der exogenen Theorie. Weitere Beobachtungen wurden in der Folgezeit von Birnbaum, Stolzenberg, Thomas, Curschmann, Westphal, Nonne, Kölpin mitgeteilt.

Dennoch hat die Theorie, daß die Syringomyelie auf exogene Schädlichkeiten hin entstehen kann, in Deutschland keinen rechten Fuß gefaßt. Das ist wohl zur Hauptsache den Untersuchungen von Bielschowsky und Ostertag, über die bereits oben berichtet wurde, zuzuschreiben. Nur wenige deutsche Arbeiten versuchen in den letzten Jahren, Beiträge für die exogene Ursache zu bringen. So hat Tannenbergs in einer sehr eingehenden pathologisch-anatomischen Studie die Syringomyelie als einen eigenartigen Vernarbungsprozeß bezeichnet, der nach einer einmaligen schweren Schädigung des Rückenmarks einsetzen und äußerst chronisch verlaufen kann. Ursächlich kommt dabei sowohl das Trauma wie die Entzündung in Betracht. Auf die primäre Schädigung hin antwortet das Rückenmark mit langsam progressiver Wucherung, die dann später im Centrum zerfallen kann. Neben degenerativen beobachtet man im histologischen Bild proliferierende Prozesse. Auf diese Weise erklärt Tannenbergs die fließenden Übergänge zwischen den Organisationsvorgängen nach akuten und chronischen Rückenmarksschädigungen und der Entwicklung syringomyelitischer Höhlen.

Einige klinische Arbeiten der letzten Jahre suchten diese Ansicht zu festigen. So konnte Denk 1932 in der Gesellschaft der Ärzte in Wien einen besonders eindrucksvollen Fall vorstellen, bei dem sich nach einer Stichverletzung des Rückenmarks zunächst die akuten Erscheinungen weitgehend zurückbildeten, bis sich nach Jahren langsam progressiv eine typische Syringomyelie entwickelte. Bei der Operation fand sich an der Stelle der Verletzung ein schlaffer Sack, der sich über 5 Segmente ausdehnte. Weiter beschrieben Krause und Glatt drei Kranke, bei denen sich im Anschluß an ein eindrucksvolles Trauma des Rückenmarks nach Jahren einer symptomarmen Zeit das klassische Bild einer

Syringomyelie zeigte. Die Bestätigung durch die Sektion konnte allerdings in diesen Fällen nicht erbracht werden.

Einige Einwände gegen die einseitig entwicklungsgeschichtliche Entstehungsmöglichkeit, die immer wieder erhoben werden, sollen hier noch einmal kurz gestreift werden: Es finden sich, wie bereits oben erwähnt, wohl hin und wieder bei der Syringomyelie andere degenerative körperliche Stigmata, aber wenn die Erkrankung des Rückenmarks auf einen angeborenen Prozeß zurückzuführen wäre, dann müßte man erwarten, daß die Krankheit häufiger familiär auftritt.

Bauer bringt in seinem Buch „Konstitution und Nervensystem“ eine Reihe von Fällen, welche die Erbllichkeit bei der Syringomyelie dartun sollen. Gerade Bielschowsky und Unger berufen sich auf diese Auswertung Bauers und ziehen daraus den Schluß, daß in neuerer Zeit doch eine Reihe einwandfreier Fälle von vererbter, familiär auftretender Syringomyelie beobachtet wurden. Bei den weitgehenden Schlüssen, die Bauer und mit ihm andere Autoren aus dieser Zusammenstellung gezogen haben, erschien es wichtig, die angeführten Fälle einer nochmaligen Betrachtung zu unterziehen. Die von Bauer aufgestellte Tabelle, der noch drei weitere neue Fälle hinzugefügt werden konnten, wird daher im folgenden kurz besprochen (vgl. auch Tabelle):

Tabelle 1.

Fall	Autor	Jahr	Eltern		Kinder	
			Vater	Mutter	Sohn	Tochter
1	Verhogen u. Vandervelde	1894	.	.	+	++
2	Bruns	1895	.	.	++	+
3	Nalbandoff	1902	.	+	+	.
4	Preobraschensky	1902	+	.	.	++
5	Ferrarini	1902	.	+	+++	.
6	v. Krafft-Ebing	1902
7	Clarke u. Croves	1909	.	.	+	+
8	Goldblatt	1910	.	+	.	+
9	Price	1913	.	.	++	+
10	Krukowski	1913	+	.	.	+
11	Karplus	1915	+	.	+	.
			evtl. 2 weibliche Verwandte des Vaters			
12	Redlich	1916	.	.	++	.
13	Wexberg	1922	+	.	+	.
14	Riley	1930	.	+	++	+++
			Urgroßmutter, Großmutter mit 4 Geschwistern			
15	Bogaert	1934	.	.	++	.
			Geschwister			

Zu Fall 1. 3 Geschwister erkranken zwischen dem 8. und 12. Lebensjahr an den Beinen an Muskelschwäche, Ameisenlaufen, häufigen blitzartigen Schmerzen und trophischen Störungen. Ein Sektionsbefund liegt nur von dem Mädchen vor, bei dem eine Höhle vom Hals bis zum Lendenmark reichend gefunden wurde. Schlesinger, einer der besten Kenner des Syringomyelieproblems, wie auch Bruns, Henneberg und Koch halten diesen Fall für zweifelhaft.

Zu Fall 2. Atrophie der Bein- und Fußmuskeln mit fibrillären Zuckungen. Fehlen der Patellarreflexe. Sensibilitätsstörung an den unteren Extremitäten. Gangrän der Zehen. Bruns äußert sich über die Diagnose dahin, daß „wahrscheinlich eine Syringomyelie der Lendenwirbelsäule“ vorgelegen habe. Er spricht aber auch von einer „symmetrischen Gangrän“. Anatomische Angaben fehlen. Karplus hält die Diagnose für zu unsicher.

Fall 3 und 4 konnten, da es sich um russische Arbeiten handelt, nicht im Original eingesehen werden. Schlesinger, der die ersten 6 Fälle der oben aufgeführten Tabelle in seiner Monographie bereits besprochen hat, hält in diesen beiden Fällen die Diagnose: Syringomyelie für berechtigt. Ein Obduktionsbefund fehlt jedoch auch hier.

Bei den Fällen 5, 6 und 7 liegen ebenfalls keine anatomischen Untersuchungen vor. Sowohl Schlesinger wie auch Karplus bezweifeln bei diesen Kranken die Diagnose.

Fall 8: Die Mutter, die aus einer gesunden Familie stammt, stürzte im Alter von 10 Jahren aus dem 2. Stock. Die Untersuchung ergab stark deformierte Endphalangen an den Füßen und schmerzhafte Panaritien, keine Sensibilitätsstörung. Bei der 18jährigen Tochter fand sich ein starker Exophthalmus und eine Atrophie der rechten Gesichtsmuskulatur. Nach weiteren 2 Jahren stellte sich bei der Tochter im Gesicht Thermanästhesie ein. Es ist nicht ersichtlich, wie Goldblatt mit diesen beiden unklaren Fällen der vererbten Syringomyelie eine Stütze geben will.

Fall 9. Genaue Daten konnten nicht in Erfahrung gebracht werden. Da jedoch dieser Fall sowohl bei Henneberg und Koch, wie auch bei Wexberg nicht erwähnt ist, scheint ihm keine große Bedeutung zuzukommen.

Fall 11. Vater und Sohn. Der Sohn lernte erst als 3jähriges Kind laufen, hatte in der Jugend häufig Krampfanfälle. Er hat

sich nie so kräftig gefühlt, daß er ein Gewerbe erlernen konnte. 7 Geschwister sind in den ersten Lebensjahren an unbekannter Todesursache gestorben. Zwei weibliche Verwandte des Vaters sollen an Nervenkrankheiten gestorben sein. Das Krankheitsbild des Sohnes bietet die charakteristischen Züge der Syringomyelie. Der Befund, der beim Vater erhoben wird, ist ganz ähnlich. Karp-lus, der in der Deutung des Krankheitsbildes sehr zurückhaltend ist, glaubt hier die Diagnose „Syringomyelie“ für beide Kranke stellen zu können. Bei diesem klinisch bisher eindeutigsten Fall fehlt vorerst die Bestätigung durch die Sektion.

Fall 12. Der Vater erkrankte mit 42 Jahren plötzlich an einer Lähmung des rechten Armes. In seinem 65. Lebensjahr zeigte er folgende Erscheinungen: Skoliose der Brustwirbelsäule, Atrophie der Schulter- und Oberarmmuskulatur rechts, Sensibilitätsstörung auf der rechten Seite von C_2 — D_6 . Bei dem 23jährigen Sohn bestand eine Atrophie der Muskeln des rechten Armes, eine Parese des rechten Beines und eine Hypästhesie für Berührung und Schmerz von C_2 — D_3 und von L_1 — S_1 . Bei dem 26jährigen Sohn zeigte sich mit 20 Jahren eine Geschwulst im Nacken. Röntgenologisch: Spina bifida des 5. und 7. Halswirbels. Durch einen Schlag auf die Geschwulst kam es zur Tetraplegie und ausgedehnten Sensibilitätsstörungen.

Bei allen drei Kranken hält Wexberg selbst die Diagnose nicht für absolut sicher. Obduktionsbefund liegt nicht vor.

Fall 13. Beginn der Erkrankung mit 55 Jahren. Mit 65 Jahren wurde folgender Befund erhoben: Kyphoskoliose, Muskelatrophien im Schultergürtel und an den Armen. Dissoziierte Sensibilitätsstörung. Bei der 38jährigen Tochter, deren Krankheit mit 35 Jahren begann, fanden sich ebenfalls eine Kyphoskoliose, Muskelatrophien an der oberen Extremität und dissoziierte Sensibilitätsstörungen. In beiden Fällen fehlt die Sektion.

Fall 14. Riley berichtet über eine Familie, in der über vier Generationen hin syringomyelieähnliche Störungen vorgekommen sein sollen. Bei den 12 erkrankten Personen fanden sich Muskelatrophien, trophische Störungen und dissoziierte Empfindungsstörungen an den Beinen. Riley, der vorerst noch auf die klinische Diagnose angewiesen ist, glaubt die Diagnose einer Syringomyelie nicht mit Bestimmtheit vertreten zu können. Da bei keinem der Kranken ein wesentliches Fortschreiten des Leidens nachweisbar

war, neigt er eher zur Annahme einer Myelodysplasie, die als Mißbildung einen mehr statischen Charakter zeigt.

Fall 15. Bei der einen Schwester handelt es sich um eine echte Syringomyelie, bei der anderen um ein Ependyngliom mit sekundärer Höhlenbildung.

Es sind also im Laufe von 50 Jahren, in denen viele Fälle von Syringomyelie untersucht und veröffentlicht wurden, nur 15 Fälle sog. familiärer Syringomyelie beobachtet worden. Diese Zahl erscheint an sich schon niedrig. Wenn man jedoch die einzelnen Krankheitsfälle genauer studiert, so halten von diesen 15 nur wenige einer kritischen Beobachtung stand. Es bleiben nur 4 Fälle (3, 4, 11 und 13), bei denen man mit Wahrscheinlichkeit von familiärem Auftreten der Krankheit sprechen kann. Dabei muß nochmals betont werden, daß in allen 4 Fällen keine Bestätigung durch die Sektion vorliegt. Gegenüber dieser spärlichen Zahl steht die kaum übersehbare Zahl derjenigen Fälle, in deren Vorgeschichte immer wieder zu lesen ist, daß für eine erbliche Belastung, insbesondere mit Nervenkrankheiten, kein Anhaltspunkt gegeben war.

Ungeklärt bleibt eine weitere Frage: Wenn die Anlage zur Syringomyelie bereits seit der Geburt besteht, worin ist dann das auslösende Moment zur Manifestation der Erkrankung zu suchen? Man hat alle möglichen Gelegenheitsursachen angeschuldigt. So glauben Schlesinger, Kienböck u. a., daß vor allem Infektionskrankheiten als „agent provocateur“ eine große Rolle spielen. So bestechend auch diese Theorie auf den ersten Blick anmuten mag, so schwer läßt sie sich allgemein pathologisch konsequent zu Ende denken. Bei einer Mißbildung, einem an sich ruhenden Prozeß, kommt es in einem Alter — 89 % aller Syringomeliefälle beginnen zwischen dem 11. und 40. Lebensjahr — zur Progredienz, in dem im allgemeinen bei Mißbildungen (Tumoren u. dergl.) keine wesentliche Veränderung des Zustandes einzutreffen pflegt. Daß gerade zwischen dem 11. bis 40. Lebensjahr soviel Krankheitsfälle auftreten, spricht sehr zugunsten der exogenen Theorie. Sowohl die Myelitis wie auch das Trauma sind ausgesprochene Krankheiten des mittleren Alters.

Auch die Feststellung, daß Männer viel häufiger als Frauen an Syringomyelie erkranken, und daß vorzugsweise die ärmeren, körperlich schwerarbeitenden Berufsklassen von der Krankheit befallen werden, weist eher in die Richtung, daß Schädlichkeiten

(wohl vor allem Traumen und Myelitis), denen Männer im Berufsleben viel mehr ausgesetzt sind, eine große Bedeutung bei der Entstehung dieses Leidens haben.

Interessant ist in diesem Zusammenhang auch die herrschende Einstellung zu dem Problem Syringomyelie und Unfall. Knauer äußert sich z. B. auf dem Neurologen-Kongreß 1934 dahin, daß auf Grund unserer Kenntnisse vom Wesen der Syringomyelie ein Zusammenhang zwischen ihr und Unfällen oder Kriegsdienst abzulehnen ist. Nach Krasser wird diese Ansicht von einem Laien in der Münch. med. Wschr. 1935 (Reg.-Amtmann Willeke) offenbar auf Anregung des Reichsversorgungsgerichtes vertreten.

Auf der anderen Seite warnt 1935 gerade Ostertag, der durch seine erbbiologischen Untersuchungen sehr zur Festigung der Annahme einer entwicklungsgeschichtlichen Störung beigetragen hat, vor einer Verallgemeinerung der Erbbedingtheit bei der Syringomyelie. Durch exakte Bestandsaufnahmen müßten erst eindeutige Erbliehkeitsverhältnisse aufgedeckt werden.

Wenn man sich mit dem ätiologischen Moment bei der Syringomyelie befaßt, so fällt immer wieder auf, welchen Wert und welchen Raum die pathologisch-anatomischen Betrachtungen einnehmen. Man kann sich des Eindruckes nicht erwehren, daß die Ergebnisse der pathologisch-anatomischen Forschung dabei bisweilen überwertet werden. Der Pathologe übernimmt die eingehende Auswertung der histologisch interessanten Krankheit, ohne daß die Klinik, vor allem die Anamnese, in genügendem Maße berücksichtigt wird. So konnte Verf. selbst, in den mit Glatt beschriebenen Fällen, bei der einen Kranken erst durch wiederholtes Ausfragen der Anamnese die in der Jugend durchgemachte Hämatomyelie aufdecken.

Aus den bisherigen Ausführungen geht hervor, wie unvollkommen bisher das ätiologische Moment bei der Syringomyelie geklärt ist. Noch unklarer liegt das Problem hinsichtlich der Syringobulbie, die nach den Angaben von Fr. Schultze und Schlesinger als seltene Krankheit angesehen werden muß. Schlesinger hat unter seinem Material von mehr als 100 Fällen nur zwei Syringobulbien. Nach ihm sind nur noch wenige Fälle echter Syringobulbie beschrieben worden (Reich, Joughin, Carp, R. H. Foerster, Krause und ter Braak).

Im Laufe der Jahre konnten nun einige Kranke beobachtet werden, bei denen sich im Anschluß an exogene Schäden das klinische Bild einer Syringobulbie entwickelte. In 2 Fällen war es durch Traumen zu einer Blutung in das verlängerte Mark gekommen, die beiden anderen machten eine Entzündung der *Medulla oblongata* durch. Über den einen dieser Kranken, der besonders typisch war und bei dem vor allem die Diagnose durch die Sektion bestätigt werden konnte, soll im folgenden berichtet werden:

Der 26jährige Schlosser A. G. wurde am 4. I. 1928 der Medizinischen Klinik Düsseldorf überwiesen. Die Familienvorgeschichte ergab nichts Besonderes. Über erbliche, vor allem Nervenkrankheiten, ist nichts bekannt. Die Frau, 1 Kind des Kranken waren ebenfalls gesund. In der Kindheit Masern und Lungenentzündung. 1916 verlor der Kranke durch einen Unfall das Endglied des linken Zeigefingers. 1922 wurde er am Blinddarm operiert. 1925 machte er einen leichten Icterus catarrhalis durch.

6 Wochen vor der Aufnahme wurde der Kranke von einer „Grippe“ befallen. Im Verlaufe der Erkrankung wurde er sehr aufgeregt und unruhig. Das Gehen wurde ihm immer schwerer, er wurde unsicher und schildert den Zustand, „daß er selbst das Gefühl hätte, als ob er betrunken wäre“. Er taumelte und fiel dabei stets nach der rechten Seite. Hinzu trat das Gefühl, als ob die Zunge viel schwerer geworden sei als früher. Seine Sprache wurde schwerfälliger. Beim Blick nach links traten Doppelbilder auf. Eine hochgradige Ängstlichkeit wurde durch ein „beengendes Gefühl auf der Brust“ hervorgerufen. Der Schlaf wurde sehr schlecht. Der Appetit ließ nach. Der Kranke mußte fast alle Speisen erbrechen. Stuhlgang dauernd verstopft. Sein behandelnder Arzt stellte die Diagnose „Kopfgrippe“ und überwies ihn der Klinik. Kein Alkohol und Nicotinabusus. Geschlechtliche Infektion wird verneint.

Befund: Der Kranke wiegt bei einer Größe von 1,62 m 52,7 kg. Der Allgemeinzustand ist mäßig. Keine Drüsenschwellungen. Temperatur 37°. Kopf normal geformt, nicht druck- oder klopfempfindlich. Hals o. B. An den Lungen kein krankhafter Befund. Die Atemfrequenz liegt dauernd etwas hoch, zwischen 25 und 30 pro Minute. Am Herzen wird perkussorisch und auskultatorisch ein normaler Befund erhoben. Die Aktion ist etwas beschleunigt, 90 Schläge pro Minute. Blutdruck 105/60. Blutbild: 3,2 Millionen Erythrocyten, 55% Hämoglobin, Färbeindex 0,86, 4300 Leukocyten, davon 47% Segmentkernige, 3% Stabkernige, 2% Eosinophile, 46% Lymphocyten, 1% Basophile und 1% Monocyten. Verdauungsorgane: Gebiß in schlechtem Zustand. Die Zunge ist stark belegt. Leib weich, nirgends druckempfindlich. Alte Blinddarmnarbe. Leber und Milz o. B. Nierengegend frei. Urin o. B. Beim Aufrichten aus horizontaler Lage häufig Erbrechen.

Neurologischer Befund.

Motilität: Die Gesichtsmuskulatur wird beiderseits gleichmäßig innerviert. Der motorische Anteil des Trigemini ist ebenfalls intakt. Augenbewegungen nach allen Richtungen möglich, leichter horizontaler Nystagmus beim Blick nach links. Lähmung der rechten Zungenhälfte und der vom N. accessorius versorgten

Muskeln. Deutliche Parese des linken Armes und Beines. — Sensibilität: Herabsetzung der Schmerz- und Temperaturempfindung der rechten Gesichtshälfte. Oberflächenempfindung intakt. Die spinothalamische Sensibilität ist von C_2 — Th_5 auf der linken Seite stark gestört. Die Berührungs- und Tiefensensibilität ist erhalten. — Tonus: Leichte Steigerung im linken Arm und Bein. — Koordination: Die Sprache ist etwas schwerfällig. Hin und wieder verschluckt der Kranke sich. — Beim Fußaugenschluß fällt der Kranke nach rechts hinten. Der Gang ist taumelnd. Beim Gang mit geschlossenen Augen weicht der Kranke nach rechts ab. — Fingernasen- und Kniehackenversuch rechts unsicher. Leichte Dysdiadochokinese in der rechten Hand und im rechten Fuß. — Reflexe: Pupillen rund, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Conjunctivalreflex fehlt beiderseits. Cornealreflex fehlt rechts. Radiusperiost- und Tricepsreflex links etwas lebhafter als rechts. Bauchdeckenreflexe in allen 3 Etagen +. Cremasterreflex + rechts = links. Patellarsehnenreflex links stärker als rechts, desgleichen der Achillessehnenreflex. Keine sicheren pyramidalen Zeichen. Auf psychischem Gebiet findet sich keine Störung. Der Augenhintergrund ist o. B. Die Untersuchung des 8. Hirnnerven ergab eine starke Übererregbarkeit des rechten Vestibularis. Keine Hörstörung.

Die Lumbalpunktion ergibt klaren Liquor, Druck 130 mm H_2O , keine Zellvermehrung, Nonnesche, Pandysche Reaktion negativ, desgleichen die WaR. im Liquor und Blut.

Der Zustand bleibt in den ersten Wochen ziemlich unverändert. Beim Aufrichten wird der Kranke schwindelig und muß oft erbrechen. Hin und wieder tritt eine starke Zunahme der Pulsfrequenz bis auf 120—140 Schläge pro Minute auf. Der Stuhlgang ist ständig verstopft. Das Gewicht sinkt auf 49 kg ab. Die medikamentöse Behandlung ist ohne Erfolg. Von der 8. bis 11. Woche erhält der Kranke 4 Röntgenbestrahlungen. Die Pulsschwankungen treten noch hin und wieder auf, ebenso das Erbrechen. Im großen und ganzen bessert sich jedoch der Zustand von der 12. Woche an. Der Kranke kann das Bett verlassen und herumlaufen. Das Gewicht steigt an. Der Puls wird ruhiger, das Erbrechen hat aufgehört, so daß der Kranke in der 17. Woche nach der Einlieferung mit folgendem Befund entlassen werden kann: Gewicht: 52,5 kg. Puls 90. Atemfrequenz 20. Temperatur 37° . Der neurologische Befund hat sich gleichfalls gebessert. Es findet sich noch eine Lähmung des rechten Hypoglossus und Accessorius. Die Parese der linken Seite ist deutlich gebessert. Die Sensibilitätsstörung hat gleichfalls an Intensität abgenommen. Das Schwanken beim Fußaugenschluß ist wesentlich geringer.

Es wurde die Diagnose einer entzündlichen Erkrankung der Medulla oblongata gestellt. Der Herd mußte in Höhe des Hypoglossus-Vagus-Gebietes gelegen sein. Auf diese Weise erklärten sich zwanglos die klinischen Erscheinungen, so vor allem auch die vegetativen Störungen (Pulsschwankungen, hohe Atemfrequenz, Erbrechen usw.).

Nach der Entlassung aus der Klinik besserte sich der Zustand des Kranken weiter, so daß er 3 Jahre lang ohne nennenswerte Beschwerden seinem Beruf

als Schlosser nachgehen konnte. Ende 1931 stellten sich jedoch in stärkerem Maße Schwindel und Kopfschmerzen ein. Röntgenbestrahlung des Hinterkopfes brachte nur vorübergehend leichte Besserung. 1932 verstärkten sich die Beschwerden erneut, so daß der Kranke wegen „Restzustand nach Kopfgrippe“ invalidisiert werden mußte.

Im Februar 1934 plötzlich Teerstühle. Kein Erbrechen. Da der Arzt ein Zwölffingerdarmgeschwür vermutete, wurde eine strenge Diätliegekur durchgeführt. 2 Wochen nach der Entlassung aus dem Krankenhaus setzten heftige Schmerzen im rechten Oberbauch ein, die vor allem gegen Morgen auftraten und mehrere Stunden andauerten. Häufig saures Aufstoßen. Es erfolgt daher im Juni 1934 Einweisung zur Operation in die Chirurgische Klinik. Hier wird ein Ulcus des Duodenums mit starken Verwachsungen in der Umgebung festgestellt und zur Operation geraten. Die interne Untersuchung ergibt folgenden Befund: Gewicht 59 kg. Temperatur 37,5°. Atmungsorgane o. B. Am Herzen kein krankhafter Befund. Die Pulsfrequenz schwankt an verschiedenen Tagen zwischen 80 und 145 Schlägen. Druckschmerzhaftigkeit im rechten Oberbauch. Urin o. B.

Neurologischer Befund: Vollständige Atrophie und Lähmung der rechten Zungenhälfte. Atrophie und Lähmung der vom rechten N. accessorius versorgten Hals- und Schultermuskeln. Augenbewegungen: mäßiger horizontaler Nystagmus beim Blick geradeaus, starker grobschlägiger horizontaler Nystagmus beim Blick nach links und feinschlägiger Nystagmus in geringem Maße beim Blick nach rechts. Funktion des Facialis und motorischen Trigeminus rechts = links. Der rechte Gaumenbogen steht höher und spannt sich schlechter an als der linke. Die grobe Kraft ist im linken Arm und Bein etwas geringer als rechts. — Tonus: Kein wesentlicher Unterschied zwischen rechts und links. — Sensibilität: Auf der rechten Gesichtshälfte ist die Warm-kalt- und Spitz-stumpf-Empfindung erloschen. Auf der linken Körperhälfte ist die Warm-kalt-Empfindung aufgehoben, in den oberen linken Cervicalsegmenten starke Herabsetzung der Spitz-stumpf-Empfindung. In den Thoracalsegmenten 5—10 der rechten Seite ebenfalls starke Beeinträchtigung der spinothalamischen Sensibilität. Die Oberflächensensibilität ist erhalten, dagegen ist die Tiefensensibilität an Zehen und Füßen schwer gestört. — Reflexe: Augen: Pupillen o. B. Conjunctivalreflex fehlt beiderseits, desgleichen die Cornealreflexe. Armreflexe links etwas lebhafter als rechts. Reflexe nach Meyer und Léri rechts = links. Bauchdeckenreflex links etwas schwächer als rechts. Der Patellar- und Achillessehnenreflex ist links deutlich lebhafter als rechts. Spastische Reflexe fehlen. — Koordination: Leichte Unsicherheit beim Fingernasenversuch rechts. Unsicherheit beim Kniehackenversuch beiderseits. Keine wesentliche Dysdiadochokinese. Keine Dysmetrie. Starkes Schwanken beim Fußaugenschluß, der Kranke fällt nach rechts hinten. Der Gang ist taumelnd, mit geschlossenen Augen weicht der Kranke nach rechts ab.

Lumbalpunktion, Augenhintergrund o. B.

Auf Grund der klassischen Zeichen: Lähmung des Hypoglossus, schwere Schädigung des Vestibularis, des spinalen Trigeminus, der gekreuzten spinothalamischen Sensibilitätsstörung wird die Diagnose „Syringobulbie“ gestellt.

Das Ulcus duodeni wird am 26. VI. 1934 operiert. Es findet sich ein kleines callöses Ulcus duodeni, das wegen der ausgedehnten Verwachsungen nur mit viel Mühe reseziert werden kann. In der 2. Woche nach der Operation tritt ein bedrohlicher Zustand mit Bewußtlosigkeit ein. Auf Coramingaben Besserung. In der 3. Woche stirbt der Kranke unter ähnlichen Erscheinungen.

Die Sektion¹ ergab: Makroskopischer Befund: Zustand nach Magenresektion. Dilatation der linken Herzkammer, abgelaufene Endokarditis der Aorta. Atrophie der rechten Zungenhälfte. Die rechte Seite der Medulla oblongata, durch die ein schräg verlaufender Spalt hinzieht, ist deutlich eingefallen (Abb. 1). Im Rücken-



Abb. 1. Größte Ausdehnung der Erkrankung. Beschreibung s. Text.

mark finden sich centrale Höhlenbildungen. Mikroskopischer Befund: Das verlängerte Mark wird in Celloidin eingebettet und in Serienschnitten nach Weigert-Pal und van Gieson gefärbt. Auf dem Übersichtsbild (Abb. 1) erkennt man einen Spalt der rechten Seite, der auf der ventralen Seite eben lateral von der Pyramidenbahn beginnt und in Richtung auf den Fasciculus longitudinalis posterior medial von der Hauptolive durch die ventrale Nebenolive nach dorsalwärts zieht. Der Spalt, der nicht mit Ependym ausgekleidet ist, zeigt die für die Syringobulbie typische Verlaufsrichtung; er beginnt jedoch nicht, wie das oft der Fall zu sein pflegt, im Gebiet des Tractus spino-cerebellaris eben dorsal von der Hauptolive und endet auch bereits einige Millimeter unterhalb des Ependyms des 4. Ventrikels. Die Erkrankung ist streng einseitig, wie sie es fast immer ist, beginnt wenige Milli-

¹ Für die Überlassung des Befundes und der histologischen Präparate sage ich Herrn Prof. Schleusing, Pathologisches Institut, Düsseldorf, meinen herzlichen Dank.

meter kranialwärts von der Pyramidenbahnkreuzung und endet kurz oberhalb des Hypoglossuskernes.

Durch den Prozeß sind auf der rechten Seite der Medulla oblongata folgende Kerne zerstört: die Nuclei IX, X, XI und XII vollkommen, große Abschnitte der Substantia reticularis, die medialen Abschnitte des N. vestibularis, die dorsale und ventrale Nebenolive und das mediale Blatt der Hauptolive. An Fasersystemen



Abb. 2.

sind durch den Spalt durchtrennt oder vernichtet: die rechten Fibræ arcuatae internæ, der Fasciculus longitudinalis posterior dexter, die sekundären Trigeminusbahnen, ein Teil der Fibræ olivocerebellares. Auf der linken Seite fehlt der Lemniscus medialis. Weiter kranialwärts, so in Höhe des N. fa-

cialis, ist von dem eigentlichen Prozeß nichts mehr vorhanden, es finden sich nur noch sekundäre Degenerationen.

Nach dem Bild der van Gieson-Schnitte ist man erstaunt, daß bei einer so ausgedehnten Verwüstung dieses Gebietes die Struktur der Medulla oblongata

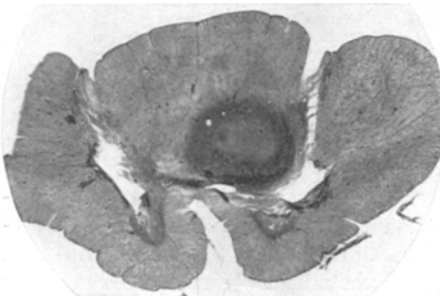


Abb. 3

im Weigert-Pal-Präparat überhaupt noch erkennbar ist. Es finden sich hier die von Schlesinger so eingehend beschriebenen, für die Syringobulbie charakteristischen histologischen Veränderungen. Überall sind Gefäßwucherungen und Proliferationen vorhanden. Neben Homogenisation beobachtet man, wenn auch nicht so ausgesprochen, Rarefikationsprozesse. Es liegt das typische histologische Bild der Syringobulbie vor.

Im Hals und Brustmark findet sich ausgedehnte Hohlenbildung (siehe Abb. 2). Im Lumbal- und Sacralmark sind keine Veränderungen mehr vorhanden. Die Hohle in Hals und Brustmark ist nicht von Ependym überzogen und steht mit dem Centralkanal in keiner Verbindung; sie ist ausgekleidet von einem faserigen Gewebe. In diesen Höhlen finden sich teilweise Reste homogener Substanz, teilweise ist auch das Lumen vollkommen damit ausgefüllt (Abb. 3). In dem Wall, der um die Höhle herumliegt, erkennt man Anhäufungen von Gliazellen, die in einer homogenen Grundsubstanz liegen. Im Holzer-Präparat sind die krankhaften Veränderungen vom normalen Gewebe durch eine zellarme, faserreiche

Substanz getrennt. In einzelnen Segmenten stülpt sich die Höhle weit in das Hinter- und Seitenhorn aus und vernichtet diese Gebiete.

Es unterliegt somit keinem Zweifel, daß es bei einem bis dahin vollkommen gesunden jungen Mann zu einer akuten Erkrankung des verlängerten Markes gekommen ist, die zunächst für eine Entzündung gehalten wurde. Derartige Entzündungen kommen immer metastatisch auf dem Blutwege zustande. Nach dem Ergebnis der Sektion, die eine alte abgelaufene Endokarditis der Aortenklappen aufdeckte, kann es sich auch um einen embolischen Gefäßverschluß gehandelt haben. Auf alle Fälle steht es fest, daß die Erkrankung im Jahre 1928 durch einen gefäßbedingten Prozeß hervorgerufen worden ist.

Die heftigen klinischen Erscheinungen klangen nach einigen Monaten so weitgehend ab, daß der Mann wieder seiner Arbeit als Schlosser nachgehen konnte. Nach 4 Jahren entwickelte sich langsam mit stetiger Progression das typische klinische Bild einer Syringobulbie. Die Sektion bestätigte die Diagnose in vollem Umfang. Es fand sich eine Spaltbildung der Medulla oblongata mit den charakteristischen, histologischen Veränderungen. Außerdem war im Rückenmark ausgedehnte Höhlenbildung mit centraler Nekrose vorhanden. Beide Veränderungen werden bei der Syringobulbie nie vermißt und meist als Zeichen einer entwicklungsgeschichtlichen Störung angesehen.

Einige Fragen, die sich unwillkürlich hier aufdrängen, sollen kurz diskutiert werden. Wie kann man sich die pathogenetische Entwicklung der Syringobulbie bei diesem Kranken vorstellen? Wir möchten meinen, daß Tannen berg durch seine ausgedehnten histologischen Studien den Ablauf derartiger Vorgänge weitgehend geklärt hat. Die schwere Schädigung der Medulla oblongata — in diesem Fall Embolie oder Entzündung — bedingt zunächst eine heftige Reaktion nicht nur in dem direkt erkrankten Bezirk, sondern auch in seiner Nachbarschaft. Es bilden sich vor allem die reaktiven Veränderungen, als da sind zellige Infiltration, Ödem und Schwellung des Nervengewebes, in der Umgebung des eigentlichen Herdes zurück. Damit stimmt die Besserung im klinischen Bild gut überein. An Stelle des ursprünglichen Gewebes entsteht eine Narbe. Es sprießen zahlreiche neue Gefäße in den befallenen Bezirk ein, und die vernichtete Substanz wird abgeräumt. Durch die Gefäßproliferation und die Organisation der Narbe werden Glia-

wucherungen ausgelöst. Neben diesen Veränderungen (Degeneration, Proliferation und Gliawucherung), die man immer bei der Syringobulbie beobachtet, findet man regelmäßig gerade bei der Syringobulbie Homogenisierung und Zerfall des neugebildeten Gewebes und damit Höhlen, die in der Medulla oblongata meist als Rarefikationsprozesse bezeichnet werden. Es kann also offenbar das organisierte Narbengewebe wieder eine erhöhte Tendenz zur Entwicklung derartiger degenerativer Erscheinungen zeigen. Auf diese Weise erklären sich mit Tannenbergs am sinnvollsten die



Abb. 4. Stärkste Ausdehnung des Prozesses in der Medulla oblongata.

fließenden Übergänge zwischen Organisationsvorgängen und der Pathogenese der Höhlenbildung. Analogien zu einem derartig chronischen Ablauf und derartigen Entwicklung primärer Schädigungen haben wir unter den Nervenkrankheiten in ausgesprochenem Maße bei der Encephalitis epidemica. In der allgemeinen Krankheitslehre sind bestimmte Nieren- und Lebererkrankungen in ihrem Entwicklungsgang sowohl klinisch wie auch pathologisch-anatomisch der Pathogenese bei der Syringomyelie ähnlich.

Ungeklärt ist die Frage, wie es bei der Syringobulbie zur Hydro-myelie kommt. Vielleicht handelt es sich um veränderte Lymph-zirkulation im Rückenmark, die zu Stauung und damit zu Höhlenbildung führt. Experimentelle Versuche zur Klärung dieses Problems werden von uns durchgeführt. Es ist nicht wahrscheinlich,

daß die Hydromyelia auf Störungen in der Liquorzirkulation zurückzuführen ist. Bei Behinderung der Liquorzirkulation, wie man sie immer nach Operation einer Meningocele posterior beobachtet, kommt es nicht zu Hydromyelia, sondern zu Hydrocephalus internus. Dieser wird jedoch bei der Syringobulbie nur selten angetroffen, die Hydromyelia dagegen regelmäßig.

Die Lage des Krankheitsherdes bei der Syringobulbie kann, wie bereits oben erwähnt ist, wechseln. Ich beobachtete zusammen mit ter Braak einen Kranken mit doppelseitiger Syringobulbie (Abb. 4). Bei diesem Kranken begann der Spalt lateral von der Hauptolive. Diese Verlaufsform scheint auch nach den Erfahrungen von Schlesinger am häufigsten vorzukommen. Es gibt allerdings auch Fälle, in denen die Spaltbildung durch den spinalen Trigeminskern hindurchläuft (vgl. die Abbildung in Brouwer-Baumann II, 1, S. 611) (Abb. 5).

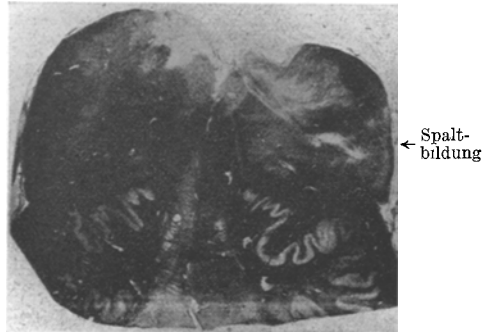


Abb. 5.

Schon Schlesinger äußerte die Vermutung,

daß die Lage des Spaltes bei der Syringobulbie irgendwie an den Verlauf der Gefäße gebunden sei. Brouwer erwähnt ebenfalls, wenn auch in einem anderen Zusammenhang, daß Blutungen im verlängerten Mark (Hämatobulbie) die gleiche Prädispositionsstelle zeigen wie die Spalte bei der Syringobulbie.

Wir haben deshalb die Lage des Spaltes mit der Topik der Blutgefäße verglichen. Die Bilder Böhnkes, der vor einigen Jahren die Gefäßversorgung der Medulla oblongata genauer studiert hat, geben einen guten Überblick über den Verlauf der Gefäße (Abb. 6). In dieser Skizze Böhnkes wurden die verschiedenen Lagen der Spaltbildung, wie sie oben beschrieben wurde, eingezeichnet.

- a) Spalt — Brouwer-Baumann;
- b) Spalt — Krause-ter Braak, Schlesinger;
- c) der jetzige Fall.

Auf diese Weise wird es deutlich, daß die Spaltbildungen nicht nur dem Verlauf der einzelnen Gefäße folgen, sondern daß sich die

Ausdehnung des Herdes bei der Syringobulbie mit dem Versorgungsgebiet der einzelnen Gefäße weitgehend deckt. Es muß dabei natürlich berücksichtigt werden, daß die Anordnung der Gefäße in gewissen Grenzen schwankt und daß die einzelnen Gefäßprovinzen sich überschneiden.

Aus diesem Vergleich ziehen wir den Schluß, daß der Spalt bei der Syringobulbie nicht nur an den Verlauf der Blutgefäße gebunden ist, wie bereits Schlesinger meinte, sondern daß der Syringo-

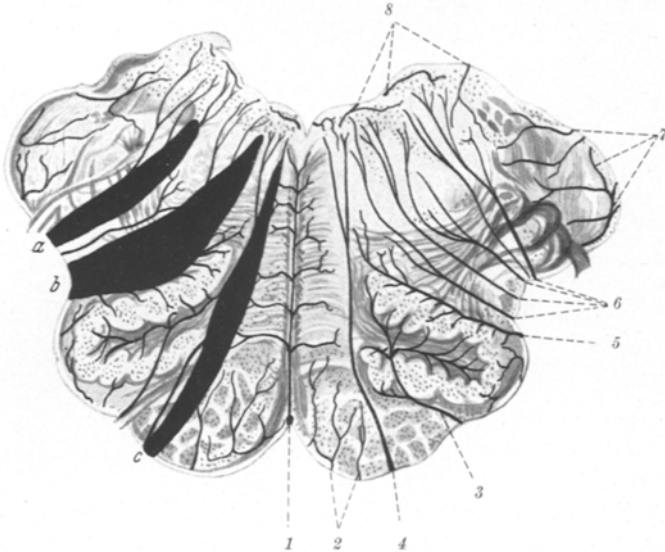


Abb. 6. Medulla oblongata. Oberes Drittel der Olive. 1 = A. mediana. 2 = Äste der A. fissurae medianae anterioris bzw. der A. spinalis anterior. 3 = A. olivaris anterior bzw. superior. 4 = A. medullae oblongatae ant. inf. 5 = A. olivaris posterior. 6 = Aa. sulci lateralis posterioris. 7 = Aa. medullae oblongatae post. sup. 8 = Äste der A. spinalis posterior.

bulbie primär ein gefäßbedingter Prozeß (Blutung, Embolie oder Entzündung) zugrunde liegt.

Durch die Beschreibung dieses klaren Falles haben wir den Beweis erbracht, daß selbst der eigenartige Krankheitsprozeß der Syringobulbie durch eine primäre Gefäßerkrankung (exogene Ursache) hervorgerufen werden kann. Ob das überhaupt die Regel ist, müssen weitere klinische Beobachtungen, die durch die Sektion gestützt werden, erweisen. Wir kennen außer dem hier beschriebenen noch drei weitere Kranke, bei denen uns klinisch die Diagnose „Syringobulbie nach primärer Hämato-bulbie bzw. Encephalitis“ sicher erscheint.

Zusammenfassung.

Es werden zunächst die geltenden Ansichten über die Pathogenese der Syringomyelie bzw. Syringobulbie besprochen. Sodann wird ein Kranker beschrieben, bei dem sich im Anschluß an einen Gefäßprozeß in der Medulla oblongata nach einem symptomarmen Stadium das klassische Bild der Syringobulbie entwickelte. Durch die Sektion, bei der sich außerdem eine ausgedehnte Hydromyelie fand, wurde die klinische Diagnose bestätigt. Damit ist dieser Fall für die Annahme zu werten, daß eine Syringobulbie auf exogene Schäden hin (Blutung, Entzündung) entstehen kann.

Literatur.

- Achard, Cl., Progrès méd. **52**, 83—90 (1924). — Bauer, Z. Neur. **15** (1918). — Bielschowsky, M., J. Psychol. u. Neur. **20** (1913). — Bielschowsky u. Henneberg, Festschrift für Ramon y Cajal. Madrid 1922. — Bielschowsky u. Unger, J. Psychol. u. Neur. **25**, 173 (1920). — v. Bogaert, L., J. de Neur. **29**, 146—152 (1929) — Z. Neur. **149**, 661. — Böhne, Z. Anat. **84**, H. 5/6, 760—776 (1927). — Braak, ter, Z. Neur. **138**, 238—262 (1932). — Bremer, F. W., Dtsch. Z. Nervenheilk. **95**, 1—103 (1926); **99**, 104 (1927) — Arch. f. Psychiatr. **66**, 477 (1922). — Brouwer-Baumann, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Amsterdam: de Erven Bolm. — Brouwer, B., Mschr. Psychiatr. **32**, 301. — Brun, R., Schweiz. Arch. Neur. **1**—4. — Carp, E., Nederl. Tijdschr. Geneesk. **66**, 2239—2246 (1922). — Chiari, H., Denkschr. ksl. Akad. Wien **63**, 71—116 (1896). — Clarke u. Groves, Brit. med. J. **1909**. — Curschmann, Dtsch. Z. Nervenheilk. **1905**. — Foerster, R. H., Mschr. Psychiatr. **34** (1918). — Haenel u. Bielschowsky, J. Psychol. u. Neur. **21**, Erg.-H., 38 (1913). — Haenel, H., Handbuch der Neurologie von Lewandowsky. Spezielle Neurologie. I. — Henneberg, E., Mschr. Psychiatr. **47** (1920). — Hoffmann, Mendls Jb. **1897**. — Joffroy et Achard, Arch. de Physiol. **10**, 435. — Joxuchin, J. amer. med. Assoc. **64**, 2 (1915). — Knauer, Dtsch. med. Wschr. **1935**, 118. — Koch, siehe Henneberg. — Kölpin, Arch. f. Psychiatr. **40**, H. 2. — Krause u. ter Braak, siehe ter Braak. — Krause u. Glatt, Dtsch. Z. Nervenheilk. **134**, 199—210 (1934). — Minor, Extr. des Compt. rend. du 12. Congress intern. de medic. — Neur. Zbl. **1908**, 537. — Müller, Mschr. Unfallheilk. **1897**, H. 16 — Arch. f. Orthop. **2**, H. 2. — Nonne, M., Ärztl. Sachverst.ztg **1908**, Nr 12 — Arch. f. Psychiatr. **24**. — Oberthur, Zbl. Neur. **60** (1931). — Ostertag, Dtsch. med. Wschr. **1935**, 1787. — Petré, Virchows Arch. **190** (1907); **196** (1909). — Raymond, Semaine méd. **1900**, Nr 40. — Raymond et Français, Revue neur. **1905**, Nr 8. — Raymond et Guillaín, Revue neur. **1906**, Nr 2. — Reich, Zbl. Neur. **1913**, 1254. — Schlesinger, Die Syringomyelie. Monographie 1901. — Schultze, Berl. klin. Wschr. **1897**, 39, 40. — Tannenber, Z. Neur. **92**, 119—174 (1924). — Thomas et Hauser, Revue neur. **1901**, 117 — Nouv. iconogr. de la Salp. **1904**, Nr 17. — Unger, J. Psychiatr. **25**, 175. — Westphal, Arch. f. Psychiatr. **36**, H. 3 (1902). — Wexberg, Z. Neur. **1922**, 79. — Willke, Münch. med. Wschr. **1935**, 161.