Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik in Wien (Vorstand: Professor Dr. Hans Hoff)

Zur Frage der Ätiologie und Pathogenese der Syringomyelie

Von

H. J. Avenarius und F. Gerstenbrand

Mit 1 Textabbildung

Im Jahre 1958 erschien die letzte umfassende Darstellung der Syringomyelie aus der Sieht des Pathologie in Kaufmanns "Lehrbuch der speziellen anatomischen Pathologie" (Peters und Lund). Sie schließt mit dem Satz: "Die Genese der der Syringomyelie zugrunde liegenden mannigfaltigen pathologisch-anatomischen Veränderungen ist, auch wenn man eine Hemmungsmißbildung als conditio sine qua non ansieht, noch keineswegs geklärt." Ein Grund für die Unsieherheit in den Entstehungsfragen liegt zweifellos in der verschiedenen Methodik von Pathologie und Klinik. Wertet erstere morphologische Zustandsbilder aus, so hat es letztere mit einer Reihe vieldeutiger Symptome und deren zeitlichen Ablauf zu tun. Die nachfolgend mitgeteilten Ergebnisse klinischer Untersuchungen werden als Beitrag zu dem Versuch verstanden, zu einer einheitlichen Meinung in der Diskussion um die Entstehung der Syringomyelie zu gelangen; es wird zu fragen sein, ob und inwiefern sich eine solche abzuzeichnen beginnt.

I. Pathologisch-anatomische Aspekte

Die Begriffsbestimmung der Syringomyelie ist, wie schon die Wortbildung zeigt, stets vom morphologischen Befund abgeleitet worden. Deshalb soll ein sehr kurz gehaltener Bericht über die Ergebnisse der pathologischen Anatomie unseren Bericht, der — wie schon betont — von klinischen Untersuchungen ausgeht, einleiten.

Die bei der Eröffnung des Rückenmarks imponierenden höhlen- und spaltförmigen Defekte des Nervengewebes bevorzugen die zentralen Abschnitte insbesondere des Zervikalmarkes, können aber auch mit oder ohne Zusammenhang mit den zervikalen Veränderungen im Lumbalmark

Tabelle 1. Systematische Einordnung der Syringomyelie nach Ostertag

Status d	ysraphicus	Symptomatische Dysraphien	
ohne	mit	bei folgenden Krankheiter	
blastomatösen blastomatösem		Tuberöse Sklerose	
Einschlag	Einschlag =	Zentrale Neurofibromatose	
	Syringomyelie	HIPPEL-LINDAU	
	W	STURGE-WEBER	
		FRIEDREICH-Komplex	

^{*} Sogenannte Phakomatosen.

Mit dem vorangehenden kurzen Überblick ist die ätiologische Kernfrage der Syringomyelie erreicht: Welcher Vorgang leitet das progressive Stadium ein?

STAEMMLERS Theorie fand bereits Erwähnung: "Die Syringomyelie wird eingeleitet durch Defekte im Ependym des Zentralkanals bei fortgesetzter Liquorbildung der erhaltenen Ependymzellen." Es kommt durch Infiltration des Nervengewebes zu Myelolyse mit reaktiver Gliose oder selbständiger Gliawucherung. Der Einbruch des Liquors in die Umgebung des Zentralkanals kann durch "Schädlichkeiten" ausgelöst und verstärkt werden.

Döring modifiziert Staemmlers Ansicht insofern, als er annimmt, daß die Gewebsauflösung durch perivaskuläre Flüssigkeitsansammlungen zustande kommt; im Vordergrund steht demnach eine funktionelle Kreislaufstörung, ein Gedanke, der auf Tannenberg zurückgeht. Die Durchblutungsstörung wird durch einen Erregungszustand, der durch Summation alltäglicher Reize oder durch einen massiven Reiz entsteht, ausgelöst und wird sich in der "vereinfachten" Beziehung zwischen Blut und Stoffwechsel der im gestörten dorsalen Rückenmarksanteile aus.

OSTERTAG nimmt für den Übergang des unreifen Muttergewebes in das progressive Stadium als Ursache einen Altersfaktor und die zum Teil noch unbekannten Faktoren der Blastomentstehung an.

Von der Morphologie her kann zusammenfassend die Antwort auf die Entstehungsfrage der Syringomyelie wie folgt eingekreist werden.

- 1. Voraussetzung für das Entstehen der Syringomyelie ist eine Anlagestörung, die Dysraphie.
- Es kommt zu Höhlenbildungen und Gliawucherungen, die koordiniert oder einander nachgeordnet sind, wobei der Ablauf nicht geklärt ist.
- 3. Der Übergang des atypisch strukturierten Muttergewebes ist das progressive Stadium, kann durch folgende Diskussion stehende Ursachen erfolgen:
- a) die unbekannten Faktoren der Blastomentstehung und den Altersfaktor,

oder der Medulla oblongata auftreten. An diesen Prädeliktionsstellen schließt sich das Neuralrohr zuletzt. Die Höhlen kommunizieren häufig mit dem Zentralkanal, so daß Teile der Zystenwand mit Ependym ausgekleidet sein können. In der Umgebung der Defekte finden sich Gliafaserbildung, Bindegewebsproliferation und Gefäßwandfibrose in wechselnd starker Ausprägung. Schon Schlesinger läßt in seiner Definition der Syringomyelie die Frage offen, ob die gliöse Proliferation der Gewebseinschmelzung koordiniert ist oder dieser vorangeht. Die Auffassung, daß der Höhlenbildung eine stiftförmige Gliose vorangeht, wird von OSTERTAG vertreten. Diese Gliastifte entstehen meistens im Bereich der hinteren Schließungslinie des Neuralrohrs, die infolge einer Hemmungsmißbildung (Dysraphie) nicht regelrecht ausgebildet ist; sie weisen nach einiger Zeit sekundäre Erweichungen auf. Staemmler ist nach seinen Untersuchungen zu der Ansicht gelangt, daß eine Störung der Rückbildung des Zentralkanals, die zum Grundvorgang der Dysraphie gehört, die Morphogenese der Syringomyelie einleiten kann. Er sieht in einer Hydromyelie die häufigste Folge der Dysraphie, von der aus es durch Austritt von Liquor durch Ependymdefekte in das Nervengewebe zu Myelolyse und damit zu Höhenbildungen kommen kann. Die die Defekte umgebende Gliose und bindegewebige Proliferation wird von Staemmler als Abwehrreaktion des Organismus angesehen.

Wir lassen die Theorien von Ostertag und Staemmler nebeneinander stehen und wenden uns der übereinstimmend anerkannten Grundstörung zu: der Dysraphie. — Die Auffassung, daß die Syringomyelie im Zusammenhang mit einer fehlerhaften Raphebildung bei Schließung des Neuralrohres steht, geht auf Publikation aus den Jahren 1911 bis 1921 zurück (zitiert bei Ostertag).

Der primäre Schluß des Neuralrohres ist insofern gestört, als die Nahtstelle, der dorsale Ependymkeil, mit Ektoderm und Mesenchym verwächst und daher die sich später ausbildenden dorso-lateralen Flügelplattenstrukturen nicht unter Hinterlassung einer sauberen Raphe nach ventral wachsen können. Diese fehlerhafte Raphebildung zieht notwendige Abweichungen in der Ausbildung der dorsalen Rückenmarksanteile und der distal davon gelegenen St. uren nach sich (klinisch sogenannter "Status dysraphicus" nach BREMER).

Nach pathologischem Befund und klinischer Beobachtung kann es auf dieser Grundlage zu Gliose und Einschmelzung kommen. Man spricht heute nach allgemeiner Übereinkunft nur dann von einer Syringomyelie, wenn anatomische Veränderungen und entsprechende klinische Symptome sich auf der Grundlage einer Dysraphie entwickeln. Für die sogenannten "sekundären" Syringomyelien, die Hohlraumbildungen nach Haematomyelien, Erweichungen von Tumoren usw., sollte eine andere Bezeichnung Verwendung finden. Systematisch wäre demnach, wenn man Ostertag folgt, die Syringomyelie wie folgt einzuordnen (Tabelle 1).

- b) Myelolyse durch Austritt von Liquor in die Umgebung der Ependymdefekte mit reaktiver oder selbständig werdender Gliose oder
- e) Myelolyse durch funktionelle Kreislaufstörungen, die durch Summation multipler Reize oder eines gröberen Reizes ausgelöst wird. Nachfolgend ebenfalls reaktive oder selbständig werdende Gliose.

II. Klinische Aspekte

Für die vorliegende Arbeit konnten die Unterlagen von 88 Pat. der neurologischen Männerstation der Universitäts-Nervenklinik Wien aus den Jahren 1948 bis 1962 verwendet werden.

A. Status dysraphicus

Die der Syringomyelie zugrunde liegende Mißbildung, die Dysraphie, hat ihre eigene klinische Symptomatik. In der Differentialdiagnose der Syringomyelie ist der Nachweis dysraphischer Symptome ein wichtiges diagnostisches Kriterium. Auf der anderen Seite ist jedoch bekannt, daß auch bei sicherer Syringomyelie keine klinischen Zeichen der Dysraphie zu finden sind (Weitz).

Fuchs beschrieb im Jahre 1909 als erster kongenitale Defektbildungen an den unteren Rückenmarksabschnitten unter dem Namen "Myelodysplasie". Hirsch (1921) und besonders dann Bremer (1926, 1942) arbeiteten die Symptomatik der Dysraphie als Mißbildungssyndrom heraus und Bremer ordnete die Syringomeylie dem Status dysraphieus als Mißbildungskrankheit zu. Im Laufe der Jahre haben sich unter dem Namen "Status dysraphicus" so viele angeborene Anomalien versammelt, daß er an Schärfe verloren hat.

Der Status dysraphicus tritt familiär gehäuft auf. Entsprechende Untersuchungen, die bei Degenhardt zusammengestellt sind, sprechen am ehesten für einen rezessiven Erbgang, eine Deutung, die auch von Verschuer gibt. In sehr vielen Fällen geben die Mitteilungen allerdings keinen Aufschluß über erbbedingte Faktoren.

Leitsymptom des Status dysraphicus ist zumeist die Spina bifida aperta oder occulta. Die Wirbelsäule kann multiple Mißbildungen aufweisen, darunter häufig Keilwirbel mit sekundärer Skoliose oder/und Kyphose. An den unteren Extremitäten finden sich Pes varus, equinovarus, valgus, planus, an den oberen Arachnodactylie und Klinodactylie. Weiter sind typisch: sakrale Hypertrichose, Trichterbrust, Halsrippe, Spaltbildung im Bereiche des Gaumens und am Urogenitaltrakt, Anisomastie und Hyperthelie (vgl. zur Symptomatik im einzelnen Niederecker, Degenhardt und Bijl.). Im übrigen darf die Aufzählung eindrucksvoller Symptome bei der Dysraphie nicht darüber hinwegtäuschen, daß die meisten Formen oligosymptomatisch sind. Störungen der Trophik und des Reflexstatus, die beim Status dysraphicus beschrieben werden, können wie Skoliose und Gelenkveränderungen auch Folge der Syringo-

myelie sein (Karck, Imhäuser). Von unseren 88 Pat. haben nur 56 sichere Zeichen des Status dysraphicus aufgewiesen.

Die einzelnen Symptome sind in einer Tabelle zusammengefaßt (Tabelle 2). Daraus läßt sich ersehen, daß am häufigsten Veränderungen der Fußform und Sternumanomalien vorhanden waren.

Tabelle 2. Dysraphische Symptome bei 56 Pat.

Pes planus	4
Sternumanomalien 1	7
Schädelasymmetrie	7
	6
Arachnodactylie	5
Hyperthelie	4
Spina bifida occulta	2
Wolfsrachen	1
Keilwirbel	1

In allen unseren Fällen, auch bei ganz jungen Pat., fand sich röntgenologisch eine Osteochondrose, sehr häufig auch eine Spondylosis deformans und Spondylarthrosis der Wirbelsäule. Gelenkveränderungen sind in bemerkenswerter Ausprägung nicht vorhanden gewesen. — Pathologische Veränderungen der Wirbelsäulenstatik, wie sie bei anlagebedingten Baustörungen des Medullarrohres häufiger beschrieben werden, fanden wir als einfache Skoliose bei 16, als Kyphoskoliose bei 39 von unseren Fällen. Beim Großteil unserer Fälle ergaben sich aus primären spinalen Veränderungen sichere Anhaltspunkte dafür, daß die Wirbelsäulenveränderungen sekundär waren. Der Sitz des syringomyelischen Prozesses stimmte nur selten mit dem dieser skoliotischen Wirbelsäulenveränderungen überein. Ein Hinweis darauf findet sich auch bei Ewald. Zwischen Lokalisation der Skoliose und Seitenausprägung der Syringomyelie fanden wir ebenso wie Blencke in der Mehrzahl der Fälle keinen Zusammenhang.

B. Bemerkungen zur Symptomatik

Für die Diagnose einer Syringomyelie sind zu fordern:

- 1. Läsionssymptome vornehmlich der medio-dorsalen Hinterhornund ventralen Vorderhorn-Rückenmarksabschnitte,
 - 2. Progredienz des Leidens und
- 3. Nachweis des Status dysraphicus, der jedoch nicht immer klinisch zu fassen ist.

Angesichts der umfangreichen Literatur zur Syringomyelie erübrigt es sich, jedes Symptom gesondert zu besprechen. Ausführliche Angaben finden sich in der Monographie von Schlesinger, bei Gagel und bei Bodechtel und Schrader. Dort werden auch gewisse seltenere Sym-

ptomenkombinationen bei der Syringomyelie beschrieben, die zum Teil differentialdiagnostische Überlegungen sehr erschweren (Bild der atrophischen Lateralsklerose, Bild der spastischen Spinalparalyse, tabischer Typ, Morvanscher Typ und andere mehr).

Da der Pathologe bei Fällen mit kurzer Anamnese die Initialzeichen in den dorso-medialen Bereichen des Rückenmarkschnittes findet, ist

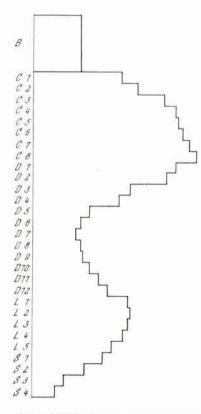


Abb. 1. Lokalisation der Defektbildung bei 88 Patienten mit einer Syringomyelle, eingetragen nach der klinischen Symptomatik

ein diagnostisches Charakteristikum erklärlich: der initiale Schmerz bei Reizung und die Störung der Schmerzund Temperaturempfindung bei Läsion jener Fasern, die, von den Hinterhörnern ausgehend, einen Bogen um die zentralen Rückenmarksanteile beschreiben und daher von dorsomedial her an vielen Stellen verletzbar sind. Die Höhlenbildung im Rückenmark erfaßt, wie die pathologische Anatomie ergibt, auch weite ventrale Abschnitte, insbesondere die Vorderhornregionen, wodurch das zweite markante Symptom, die schlaffe Parese mit den besonders ausgeprägten Atrophien, entsteht.

Im übrigen richtet sich die Symptomatik nicht nur nach der Ausdehnung des Defektes in der Horizontalen, sondern ebenso nach seiner Ausdehnung und der Höhenlokalisation in der Vertikalen.

Die Abb. 1 zeigt die an Hand der klinischen Symptome anzunehmende Höhenlokalisation des Defektes bei unseren Pat. Dabei ist zu bedenken, daß die Höhendiagnose, die vor allem von der Erfassung der dissoziierten

Sensibilitätsstörung (segmentaler oder Brissaudscher Typ) und der schlaffen Parese (Vorderhornläsion) ausgeht, nicht die ganze Ausdehnung des Defektes erfassen kann, sondern stumme Defekte oder Defektanteile unberücksichtigt läßt.

Wie aus Tabelle 3 hervorgeht und auch die Abb. 1 zeigt, ist das Zervikalmark am häufigsten betroffen. An 2. Stelle steht das Lumbalmark und dann die Medulla oblongata. Diese Verhältnisse stimmen mit

den Angaben der Literatur überein. Eine isolierte Syringobulbie war bei unseren Pat. nicht vorhanden. Dagegen hat bei 7 Fällen eine isolierte Beteiligung des Lumbalmarkes vorgelegen, eine Lokalisation, die im Hinblick auf die ungleich häufigere Kombination dieser Läsionshöhe mit einem syringomyelischen Prozeß im Zervikalmark als atypisch bezeichnet werden muß.

Tabelle 3. Lokalisation der Defektbildung bei 88 Pat. nach der klinischen Symptomatik

Isolierte Syringobulbie	0
Isolierte Syringomyelie des Zervikalmarkes	38
Isolierte Svringomyelie des Lumbalmarkes	7
Bulbäre und zervikale Syringomyelie	6
Zervikale und lumbale Syringomyelie	32
Bulbäre, zervikale und lumbale Syringomyelie	5
-	88 Fälle

......

C. Klinische Hinweise auf pathogenetische Faktoren der Syringomyelie

Es wurde bereits dargestellt, daß seitens der Morphologie eine Reihe von Faktoren diskutiert worden sind, die das progrediente Stadium einleiten können. Wir haben bei den von uns untersuchten Pat. versucht, klinische Hinweise zu finden, die in dieser wichtigen aber strittigen Frage als Argument dienen können. So verdienen einige Punkte aus der Anamnese unserer Kranken Hervorhebung:

I. Das Alter bei Auftreten der ersten Syringomyeliesymptome wird — bei aller Zurückhaltung, mit der diese Angaben gemacht werden müssen — zwischen 20 und 40 Jahren angegeben (Косн, Вореснтец und Schrader, Ервісні). Wir selbst allerdings fanden auffällig viele Erkrankungen nach dem 40. Lebensjahr (Tabelle 4), was gewiß nur zum Teil mit der Unaufmerksamkeit vorwiegend unkomplizierter Pat. (vgl. Berufsgruppen Tabelle 5) gegenüber diskreten Initialsymptomen zu erklären sein wird. Manifestationen jenseits des 40. Lebensjahres sind im östlichen Teil Österreichs keine Ausnahmen. Außerdem ist bei der Verwertung der Zeitangabe die Dissimulationstendenz chronisch Kranker zu bedenken.

Tabelle 4. Alter von 88 Pat. bei Auftreten der Initialsymptome

16.	bis	$20.\ Lebensjahr$					 900	. • .	***	0.00	100		6
21.	bis	30. Lebensjahr					 			٠	٠		16
31,	bis	40. Lebensjahr	• •		*.5	180	 		w.				23
41.	bis	50. Lebensjahr		٠.		•							23
51.	bis	60. Lebensjahr									•		18
61.	bis	70. Lebensjahr											2
												-	oo men

88 Fälle

2. Bedeutungsvoller als das Manifestationsalter der Erkrankung ist für die Diskussion der Pathogenese die Berufsausübung der Pat. Wie aus Tabelle 5 zu ersehen, stehen die manuellen Berufe weit an der Spitze. Die Gruppe der Rentner und Kriegsverletzten setzt sich erfahrungsgemäß (entsprechende Vergleichsgruppen) in ⁴/₅ Fälle ebenfalls aus Arbeitern zusammen. Interessant ist auch die relativ hohe Zahl von KFZ-Lenkern, fast durchwegs LKW-Chauffeuren. Dagegen fehlen völlig Beamte, Büroangestellte und Akademiker, ein Umstand, der trotz der relativ geringen Anzahl unserer Pat. doch einen, wenn auch nur groben Relationsschluß auf Grund der normalen Bevölkerungsverteilung erlaubt. Der Punkt der Berufsausübung bzw. -belastung führt zum nächsten Punkt des "peripheren Traumas" über.

Tabelle 5. Berufsausübung von 88 Syringomyeliekranken

Industriearbeiter, davon 12 Schwerarbeiter	30
Landwirtschaftliche Arbeiter	17
Handwerker	15
Rentner, davon 7 nach Kriegsverletzung	13
Schulwart, Wirt, Kaufmann, Lehrer, Polizist .	7
KFZ-Fahrer (LKW)	

3. In der klinischen Literatur findet sieh immer wieder der Hinweis auf die Tatsache, daß anamnestisch beim Syringomyeliekranken ein oder mehrere Traumata oder eine schwere örtliche Entzündung vorliegt. Die Beziehung zum Beginn des progressiven Stadiums wird entweder mit der Erklärung hergestellt, das Trauma bewirke über das "Vegetativum" eine Irritation des Zentralnervensystems (Barré, Döring), oder aber eine aufsteigende Neuritis (Guillain) führe die Veränderungen im Rückenmark herbei. Die Herkunft unserer Pat. aus Berufen mit erheblichen Belastungen des Bewegungsapparates und häufiger Gelegenheit zu Verletzungen ist offensichtlich (vgl. Tabelle 4).

Seit dem Erscheinen der Monographie Barrés über extenso-progressive Syndrome hat man verschiedene Erscheinungsbilder medullärer Schädigungen nach peripherem Trauma zu unterscheiden gelernt (Novotny, Novotny und Uher, Zucchi, Critchley). Ihnen gemeinsam ist vermutlich einer der vorstehend erwähnten Leitungsmechanismen. Eine diese Formen geht mit dissoziierten Empfindungsstörungen einher. Die Tatsache, daß syringomyelische Symptome auf extenso-progressivem Wege entstehen können, scheint erwiesen; ob eine "echte" Syringomyelie auf diese Weise ausgelöst werden kann, bleibt zunächst fraglich.

Die Bedeutung des peripheren Traumas für die Entstehung der Syringomyelie ist auch hinsichtlich des medizinischen Gutachtens in Versorgungsfragen ein umstrittenes Problem. Molineus lehnt einen Zusammenhang zwischen peripherem, lokalem Trauma und dem Entstehen einer Syringo-

myelie ab. Stern äußert sich ebenfalls kritisch, erkeunt jedoch in Einzelfällen einen Zusammenhang an, wobei er aber offenbar mehr an lokale Schäden der Wirbelsäule denkt und weist im übrigen darauf hin, daß vereinzelt auch traumatische Myelodelesen einen progressiven Verlauf nehmen können und daß die Syringomyelie durch ein Trauma verschlechtert werden kann.

Einen Eindruck von den grundsätzlichen Schwierigkeiten bei der Beurteilung von Zusammenhangsfragen bei der Syringomyelie soll die folgende Tabelle (Tabelle 6) geben, die eine Aufstellung jener Pat. bietet, die in der Anamnese vor dem Auftreten der ersten Symptome einer Syringomyelie ein Trauma bzw. eine Entzündung oder Erfrierung an den Extremitäten durchgemacht hatten.

Tabelle 6. Läsion und erstes Symptom der Syringomyelie bei 27 Pat. mit einem Trauma in der Vorgeschichte

Name	Alter bei 1. Symptom	Läsion	Ort	Ort des 1, Symptoms	Latenzzeit		
H. W.	15 a	Chron, Entzündung	re. OE.	re, OE.	Innerhalb v. 1. Monat		
Z. A.	15 a	Akute Polyarthritis	re. OE.	re. OE.	1 Jahr		
В. К.	16 a	Phlegmone	li. OE.	li. OE.	5 Jahre		
M. J.	21 a	Infizierte Wunde	re. OE.	Brust	7 Jahre		
S. J.	22 a	Multiple Tr. bei Grand Mal		Rücken	2 Jahre		
K. R.	25 a	Phlegmone	re. OE.	re. OE.	1 Jahr		
S. J.	25 a	Infizierte Wunde	re. OE.	li. UE.	1 Jahr		
H.F.	27 a	Erfrierung	bd.	bd.	sofort		
			OE./UE.	OE./UE.			
Z. F.	31 a	Phlegmone	re. OE.	re. UE.	7 Jahre		
G. A.	32 a	Splitter	li. OE.	li. OE.	3 Jahre		
R. A.	32 a	Phlegmone	li. OE.	li. OE.	4 Jahre		
K. F.	39 a	Erfrierung	re. OE./UE.	re. UE./OE.	sofort		
G. W.	40 a	Splitter	li. OE.	li. OE.	2 Jahre		
K. J.	41 a	Phlegmone	li./re. OE.	li./re. OE.	3 Jahre		
H.V.	41 a	Durchschuß	re. OE.	bd. OE.	7 Jahre		
M. F.	42 a	Phlegmone	re. OE.	re. OE.	21 Jahre		
W. J.	45 a	Sepsis	li. OE.	re. UE.	10 Jahre		
В. К.	46 a	Sturz	re. UE.	re. UE.	sofort		
N. J.	48 a	Verschüttung	West Park	Brust	8 Jahre		
R. A.	48 a	Fraktur	re. OE.	re. OE.	9 Jahre		
М. Н.	52 a	Phlegmone	li. OE.	Ii. OE.	4 Jahre		
G. J.	52 a	Splitter	Rücken	li. OE.	5 Jahre		
P. J.	53 a	Splitter	Inguinal- gegend	bulbär	12 Jahre		
B. G.	55 a	Splitter	Kopf	re./li. OE.	15 Jahre		
L. N.	58 a	Streifschuß	re. OE.	re. UE.	30 Jahre		
М. В.	58 a	Schuß	re. UE.	re. UE.	36 Jahre		
М. В.	62 a	Durchschuß	li. UE.	bd. UE.	37 Jahre		

Zur Frage der Ätiologie und Pathogenese der Syringomyelie

In der Tabelle werden der Manifestationsbereich und die Latenz der peripheren Schädigung gegenübergestellt.

Bei 27 von 88 Pat. fand sich, wie Tabelle 6 aufzeigt, in der Anamnese demnach eine unbezweifelbare Verletzung, die uns vom Pat. nach Art und Lokalisation genau beschrieben wurde. Gruppiert man diese Schäden nach ihrer klinischen Bezeichnung, so fällt auf, daß es sich in der Mehrzahl der Fälle um chronisch infizierte Wunden gehandelt hat (Tabelle 7).

Tabelle 7. Aufschlüsselung der peripheren Schädigungen bei 27 Pat. nach der klinischen Diagnose

Splitter- und Schußverletzungen	$\left. egin{array}{c} 9 \\ 12 \end{array} ight\}$ Traumen mit Infektion
Erfrierungen	2 1
Stürze Verschüttung	Traumen ohne Infektion
Fraktur	1]

Phlegmone und Splitterinfektion stehen an der Spitze. Wie Tabelle 6 zeigt, treten bei Läsion und erstem Zeichen der beginnenden Syringomyelie bevorzugt am selben Körperteil auf. Ferner besteht in allen Fällen ein glaubwürdiger zeitlicher Zusammenhang. Ein Beweis für die Bedeutung des peripheren Traumas ist dennoch niemals mit Sicherheit zu führen.

Aus Tabelle 6 ergibt sich aber noch eine weitere interessante Beobachtung. Unsere jungen Syringomyeliekranken zwischen dem 15. und
30. Lebensjahr, bei denen beim Übergang in das blastomatöse Stadium
der Erkrankung nicht zwanglos ein Altersfaktor in Rechnung gestellt
werden kann, weisen bis auf einen Ausnahmefall, bei dem die Anamnese
nicht ganz geklärt werden konnte, eine schwere periphere Verletzung in
der Vorgeschichte auf. Wie der obere Teil der Tabelle 6 zeigt, handelt
es sich dabei vornehmlich um infizierte Verletzungen. Dieser Umstand
führt auf die Theorie Guillains zurück, der in einer aufsteigenden
Neuritis einen pathogenetischen Faktor der Syringomyelie sieht. Die
Bedeutung einer Allgemeininfektion für den Übergang in das progressive
Stadium der Erkrankung stellt Critschley heraus. Er beobachtet 2 Fälle
in denen die Infektion mit einem lymphotropen Virus am Beginn der
syringomyelischen Symptomatik stand.

Zusammenfassend wären bei Annahme eines Status dysraphicus als Grundlage der Erkrankung nach unserer Analyse an Syringomyeliefällen von klinischer Seite folgende pathogenetisch wirksame Faktoren zu denken: Induktion der Höhlen bzw. Gliosebildung

- 1. durch endogene und Altersfaktoren,
- 2. durch schwere ehronische, peripher lokalisierte Entzündungen besonders bei Jugendlichen,

3. durch multiple Mikrotraumen bei erheblicher Belastung der Wirbelsäule als Folge der Berufsausübung.

III. Diskussion

Der klinische, sogenannte "Syringomyeliekomplex" ist eine Mißbildungskrankheit der Dysraphie (Ostertag, Erbslöh, Bodechtel und Schrader, Peters und Lund, u. a.), einer primären Anlagestörung in der Chorda dorsalis. Die Mißbildung selbst kann klinisch als "Status dysraphicus" vielfältig ausgeprägt sein oder auch gar nicht in Erscheinung treten. In jedem Falle unterliegt sie lediglich den physiologischen Wachstumsvorgängen und bleibt nach deren Abschluß stationär. Kennzeichen der Syringomyelie als Mißbildungskrankheit dagegen ist die Progredienz. Es werden "immanente örtliche Wachstumspotenzen im undifferenzierten, fehlorganisierten Gewebsteil des Zentralnervensystems früher oder später im Leben der Kranken noch realisiert" (Erbslöh). Von besonderem pathogenetischem Interesse ist daher die Frage, wie diese Wachstumspotenzen freigesetzt werden. Lassen sich klinische Hinweise finden?

- Ostertag diskutiert endogene Konstellationen und Altersfaktoren als wahrscheinliche Auslösungsmomente.
- a) Zu den faßbaren endogenen Konstellationen gehört die Heredität. Die Syringomyelie tritt jedoch gewöhnlich sporadisch (Косн, dort nähere Angaben), die zugrunde liegende Dysraphie dagegen familiär gehäuft auf. Wir fanden bei den Blutverwandten unserer 88 Pat. weder in der Aszendenz noch in der Deszendenz weitere Syringomyeliefälle.
- b) Bekannt ist die Problematik bei der Einbeziehung eines "Altersfaktors". Obwohl an der Bedeutsamkeit eines solchen Faktors kaum gezweifelt werden kann, ist der pathogenetische Vorgang selbst vorerst noch undurchsichtig; er könnte nur nach Ausschluß anderer Faktoren postuliert werden. Soviel ist festzuhalten: mit dem Lebensalter geht die Alterung des betroffenen Gewebes kaum parallel, auch nicht bei der Syringomyelie, falls dies überhaupt eine entscheidende Rolle spielt. Die Erkrankung trifft gerade junge Menschen, wenn auch, wie wir gezeigt haben, nicht mit jener Ausschließlichkeit, die häufig angegeben wird.
- 2. Der größte Teile aller Syringomyeliekranken kommt aus Berufen, für die besondere statische Belastungen und Gelegenheit zu häufigen größeren und kleineren Verletzungen gegeben sind. Führt der Hinweis auf die körperliche Belastung in pathogenetischen Fragen nicht sehr weit, so hat sich die Beachtung peripherer Verletzungen als fruchtbarer erwiesen. Die möglichen Beziehungen zum Zentralorgan wurden bereits geschildert.

Der Komplex der Erkrankungen, die durch Wechselwirkung von peripherer Läsion und zentraler Reaktion entstehen, wird heute noch vorwiegend kasuistisch bearbeitet. Vielfältige Probleme sind dabei zu diskutieren und es erscheint nicht ausgeschlossen, daß auch die Syringomyelie häufiger, vielleicht sogar sehr oft, in diesen Kreis gehört. Bemerkenswert scheint die Tatsache, daß viele in jungen Jahren an Syringomyelie erkrankten Pat., ein schweres infiziertes und auch seitengerechtes Trauma bzw. eine sonstige Schädigung an den Extremitäten in der Anamnese aufweisen. Ob eine Reihe von Bagatelltraumen die anamnestisch nicht erfaßbar sind, die gleiche Bedeutung für die Pathogenese besitzen, ist nicht zu beurteilen. Für die Wertigkeit von Bagatelltraumen spricht aber ohne Zweifel die berufliche Exponiertheit der Betroffenen.

Zusammenfassung

Die Syringomyelie gilt heute als Mißbildungskrankheit des Status dysraphicus. Ihr pathologisch-anatomisches Substrat sind Zystenbildungen im Bereich der zentralen Abschnitte des Rückenmarks und proliferative Erscheinungen wie Gliafaserbildung, Bindegewebsvermehrung und Gefäßwandfibrose in deren Umgebung. Es ist bis heute unentschieden, ob die gliöse Proliferation der Gewebseinschmelzung vorangeht oder dieser koordiniert ist.

Für den Übergang des atypisch strukturierten Gewebes in das Stadium progredienten Umbaus kommen folgende Faktoren in Betracht:

- eine Induktion durch die noch nicht n\u00e4her bekannten, endogenen bzw. altersbedingten Ursachen der Malignomentstehung,
 - 2. schwere chronische, peripher lokalisierte Entzündung nach Trauma,
- 3. multiple Mikrotraumen bei erheblicher Belastung der Wirbelsäule durch die Berufsausübung. An 88 eigenen Fällen wurde gezeigt, wie häufig sich Hinweise auf extenso-progressive Vorgänge finden, ohne daß man deren Bedeutung für die Genese der Syringomyelie heute seitens der Klinik sichern kann.

Literatur

¹ Barré, J. A.: Troubles nerveux réflexes extenso-progressives d'origine traumatique. Clermont-Ferrand 1945. — ² Blencke, A., und B. Blencke: Die neuropathischen Knochen- und Gelenksveränderungen. Stuttgart 1931. — ³ Bijl, L.: Status dysraphicus. Dissertation. Utrecht 1956. — ⁴ Bodechtel, G., und A. Schrader: Die Erkrankungen des Rückenmarks und die Neurofibromatose Recklinghausen. In: Handbuch der Inneren Medizin, Bd. V, 2, 529. Springer 1953. — ⁵ Bremer, F. W.: Dtsch. Z. Nervenhk. 95, 1f. (1926). — ⁶ Bremer, F. W.: Fschr. Neur. 14, 119f. (1942). — ⁷ Critchley, E.: Brit. J. Clin. Pract. 18, 201f. (1964). — ⁸ Degenhardt, K. H.: Mißbildungen des Kopfes und der Wirbelsäule. In: Humangenetik, Bd. II. Herausgeber P. E. Becker. Stuttgart 1964. — ⁹ Döring, G.: Zur Klinik vegetativer Störungen bei der Syringomyelie. Dtsch. Med. Wschr. 74, 754f. (1949). — ¹⁰ Döring, G.: Nervenarzt 1949, 263f. — ¹¹ Erbslöh, F.: In: G. Bodechtel: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder, 621f. Stuttgart 1958. —

12 EWALD, G.: In: Neurologie und Psychiatrie, 4. Aufl. Berlin 1959. — 13 GAGL, O.: In: Handbuch der Neurologie, Bd. XVI. Herausgeber Bumke-FÖRSTER, 1936. — 14 HIRSCH: Zitiert bei Bremer, 1926. — 15 Hoff, H., und G. OSLER: Neurologie auf Grundlage der Physiologie, Wien: W. Maudrich-Verlag, 1957. — 16 IMHÄUSER, G.: In: Handbuch der Orthopädie, Bd. I, 459f. Herausgeber G. Hohmann, M. Hackenbroch, K. Leidemann. Stuttgart 1957. — ¹⁷ Какск, G.: Fschr. Röntgenstr. 98, 27f. (1963). — ¹⁸ Косн: Syringomyelie. In: Humangenetik, Bd. V, 1, 112. Herausgeber P. E. Becker. - 19 Lininger-Molineus; Der Unfallmann, 6. Aufl., 160f. Herausgeber G. MOLINEUS. Leipzig 1940. — 20 NIEDERECKER, K.: Nerven. In: Handbuch der Orthopädie, Bd. I. 578f. Herausgeber G. Hohmann, M. Hackenbroch. K. Leidemann. Stuttgart 1957. — 21 Novotny, S.: Eine seltene Form des extenso-progressiven Syndroms. Manuskript im Druck. — 22 Novotny, S., und G. Uher: In: Arch. Gewerbepath. 17, 339f. (1959). — 23 OSTERBERG, K. A. and L. W. WATTENBERG: In: Proc. Soc. exper. Biol. a. Med. (Am.) 1962, 452f. — ²⁴ OSTERTAG, B.: Mißbildungen. In: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. XIII, Teil 4. Herausgeber Henge-Lubarsch Rössle, Band-Herausgeber W. Scholz. Springer 1956. — 25 Peters, G., und O. E. Lund: Die Fehlbildungen des Zentralnervensystems. In: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, Bd. III. Herausgeber M. Staemmler. Berlin 1958. — 26 Schlesinger, M.: Die Syringomyelie. Leipzig und Wien 1902. — 27 STAEMMLER, M.: Hydromyelie, Syringomyelie und Gliose, Berlin 1942. — 28 STERN, F.: Neurologische Begutachtung, 165f. Springer 1933. - 29 VERSCHUER, O. v.: Genetik des Menschen. München 1959. 30 Wertz, W.: In: Menschliche Erblehre und Rassenhygiene, Bd. I/2. Herausgeber F. Baur, E. Fischer, F. Lenz. München 1940. — 31 Zucchi, V.: Arch. Ortop. (It.) 76, 157f. (1963).