

## Erkrankungen des Rückenmarks

- 7.1 **Anatomische Grundlagen** 195
- 7.2 **Allgemeine Topik und Symptomatik bei Rückenmarksläsionen** 196
- 7.3 **Traumatische Rückenmarksläsionen** 199
- 7.4 **Rückenmarkskompression** 202
- 7.5 **Zirkulatorische Störungen des Rückenmarks** 204
- 7.6 **Erregerbedingte und entzündliche Erkrankungen des Rückenmarks** 207
- 7.7 **Syringomyelie und Syringobulbie** 208
- 7.8 **Vorwiegend die Rückenmarksstränge befallende Erkrankungen** 210
- 7.9 **Erkrankungen der Vorderhörner** 212

## Klinischer Fall

Der 74-jährige Rentner war in seinem bisherigen Leben nie ernsthaft krank gewesen. Vor 2 Jahren, begann er Schwierigkeiten beim Gehen zu entwickeln. Er bemerkte ein Steifigkeitsgefühl in seinen Beinen, bekam die Füße nicht mehr richtig hoch, schleifte sie gewissermaßen über den Boden und stolperte gelegentlich. Der Rentner fühlte sich durch die Verschlechterung seiner Gehfähigkeit zwar beeinträchtigt, deutete sie jedoch als „normale“ Alterserscheinung und unternahm zunächst nicht. Insgeheim hatte er Angst davor, das gleiche Schicksal zu erleiden wie sein Vater, der mit 75 Jahren an der Parkinson-Erkrankung verstorben war. Anstatt sich dieser Angst zu stellen, ignorierte er seine Beschwerden zunächst.

2 Jahre später bemerkte der Rentner dann rasch zunehmende Sensibilitätsstörungen: beim Barfußgehen spürte er seine Fußsohlen nicht mehr, hatte das Gefühl, „wie auf Watte zu laufen“ und stolperte noch häufiger als in der Vergangenheit. Außerdem zog er sich jetzt häufiger Verletzungen an den Füßen zu, die er z.T. gar nicht bemerkte. Bei einem seiner Stürze erlitt der Rentner schließlich eine komplizierte Unterarmfraktur und wurde stationär aufgenommen.

Nach erfolgter osteosynthetischer Versorgung der Fraktur wurde der Patient konsiliarisch einem Neurologen vorgestellt. Dieser erhob eine detaillierte Anamnese. Erst auf explizites Nachfragen gab der Patient zu, dass er in den letzten Monaten nicht nur ungewöhnlich oft gestürzt sei, sondern dass er es auch häufiger „nicht mehr bis zur Toilette geschafft habe“. Er könne in der letzten Zeit seine Blase nicht mehr so gut kontrollieren, aber „er habe ja auch Probleme mit der Prostata“. Nur widerwillig gab der Patient zu, dass sein Vater an der Parkinson-Erkrankung verstorben war.

Bei der neurologischen Untersuchung war der Befund im Bereich von Kopf und Halswirbelsäule einschließlich Hirnnerven sowie im Bereich der oberen

Extremitäten altersentsprechend unauffällig, insbesondere fanden sich kein Rigor und kein Tremor, die Diadochokinese war regelrecht. Am Rumpf bestand ab Höhe des Bauchnabels eine Verminderung des Berührungsempfindens, weniger ausgeprägt auch des Schmerzempfindens; diese Sensibilitätsstörungen setzten sich bis auf die Beine fort. Dort fand sich auch ein spastisch erhöhter Muskeltonus der Streckmuskulatur. PSR und ASR waren entsprechend zu lebhaft, die Reflexzonen verbreitert. Der Babinski war beidseits positiv.

**Kommentar:** Beschwerden, Alter und Vorgeschichte des Patienten hatten bei den behandelnden Chirurgen zunächst den Verdacht auf einen Morbus Parkinson geweckt: Wiederholte Stürze gelten neben der klassischen Trias Hypo-/Akinese, Rigor und Tremor als weiteres Kardinalsymptom des Morbus Parkinson. Anhand der neurologischen Untersuchung wurde jedoch deutlich, dass die Ursache der Beschwerden im vorliegenden Fall woanders gesucht werden musste – der Neurologe diagnostizierte ein inkomplettes Querschnittssyndrom auf Höhe Th 8, also eine Rückenmarksläsion. Insbesondere das sensible Niveau – eine im Bereich des Rumpfes gürtelförmige Zone, unterhalb derer die Sensibilität für mehrere (oder alle) Qualitäten mehr oder weniger eingeschränkt ist – sowie die spastische Paraparese mit hieraus resultierenden Gehstörungen sind für eine (inkomplette) Querschnittsläsion typisch. Blasenfunktionsstörungen sind ein weiteres regelmäßig anzutreffendes Symptom.

**Fortsetzung der Fallgeschichte:** Aufgrund der langsamen Progredienz der Beschwerden vermutete der Neurologe einen raumfordernden Prozess als Ursache der Rückenmarksläsion, wie er häufig durch einen langsam wachsenden und daher eher gutartigen Tumor bedingt wird. Er veranlasste ein MRT, auf dem sich der typische Befund eines Meningeoms zeigte. Der Patient wurde erneut operiert, seine neurologischen Ausfälle bildeten sich daraufhin im Laufe mehrere Monate vollständig zurück.

## 7 Erkrankungen des Rückenmarks

### 7.1 Anatomische Grundlagen

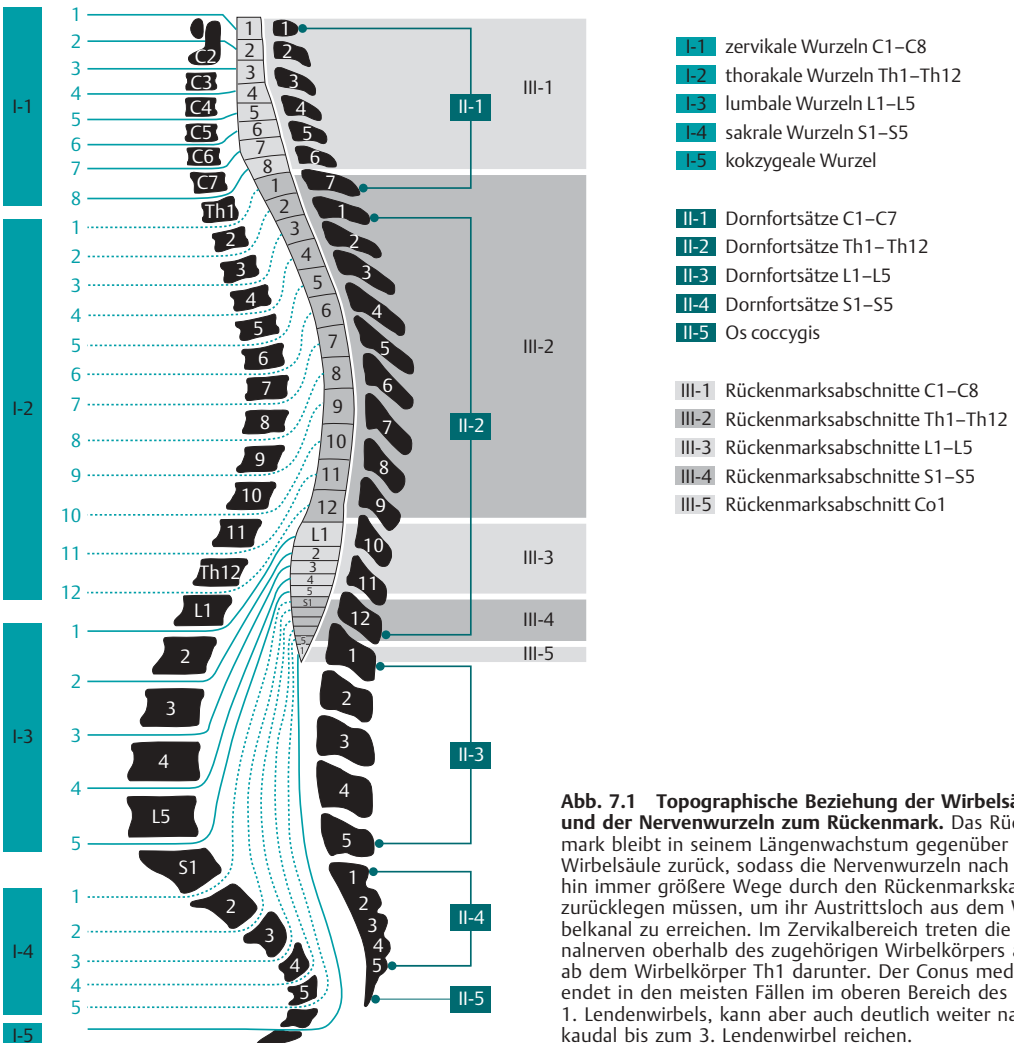


#### Key Points

Erkrankungen des Rückenmarks verursachen Symptome im Bereich der Extremitäten, des Rumpfes sowie unter Umständen Störungen der Miktion, der Defäkation und der Sexualfunktionen. Die Symptomatik variiert je nach betroffenem Anteil des Rückenmarks: Leitungsbahnen, Vorderhornzellen oder kompletter Rückenmarksquerschnitt.

Das Rückenmark ist v. a. Teil des zentralen Nervensystems. Es stellt die Verbindung zwischen Gehirn und peripheren Nerven her und enthält

- in der **weißen Substanz** Leitungsbahnen vom Gehirn zur Peripherie sowie von der Peripherie zum Gehirn,
- in der **grauen Substanz** einen eigenen Binnenapparat mit Neuronen, im Einzelnen:
  - *Interneurone* als Umschaltstelle der Leitungsbahnen und der Reflexbögen,
  - *Motoneurone* in den Vorderhörnern (die zum peripheren Nervensystem gehören),
  - *vegetative Neurone* in den Seitenhörnern.



**Abb. 7.1 Topographische Beziehung der Wirbelsäule und der Nervenwurzeln zum Rückenmark.** Das Rückenmark bleibt in seinem Längenwachstum gegenüber der Wirbelsäule zurück, sodass die Nervenwurzeln nach kaudal hin immer größere Wege durch den Rückenmarkskanal zurücklegen müssen, um ihr Austrittsloch aus dem Wirbelkanal zu erreichen. Im Zervikalbereich treten die Spinalnerven oberhalb des zugehörigen Wirbelkörpers aus, ab dem Wirbelkörper Th1 darunter. Der Conus medullaris endet in den meisten Fällen im oberen Bereich des 1. Lendenwirbels, kann aber auch deutlich weiter nach kaudal bis zum 3. Lendenwirbel reichen.

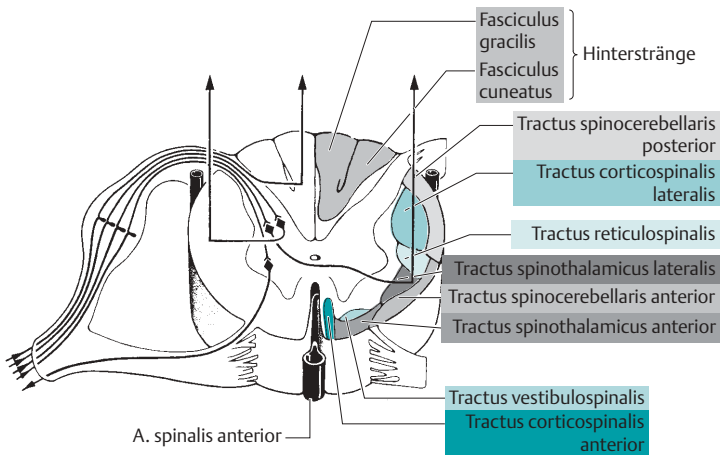


Abb. 7.2 Wichtige Rückenmarksbahnen im Rückenmarksquerschnitt, absteigend (blau) und aufsteigend (grau).

Sensible Neurone befinden sich außerhalb des Rückenmarkes in den Spinalganglien.

Die Abb. 7.1 zeigt die topographische Beziehung des Rückenmarkes zu Wirbelsäule und Nervenwurzeln. In Abb. 7.2 sind die wichtigsten ab- und aufsteigenden Bahnen des Rückenmarkes dargestellt. Das Rückenmark wird von einem eigenen Gefäßsystem mit Blut versorgt (s. S. 204).

## 7.2 Allgemeine Topik und Symptomatik bei Rückenmarksläsionen



### Key Points

Die Symptomatik einer Rückenmarkserkrankung wird entscheidend vom Ort der Läsion geprägt. Erstes Ziel der klinischen Untersuchung ist daher die anatomische Lokalisierung des Rückenmarksschadens anhand der erhobenen Befunde. Erst dann wird man mithilfe weiterer Kriterien (Geschwindigkeit des Auftretens, Begleitsymptome, Zusatzuntersuchungen) eine ätiologische Klärung anstreben.

### 7.2.1 Querschnittssyndrom

#### MERKE

Bei einem Querschnittssyndrom ist das Rückenmark auf einer bestimmten Höhe in seinem gesamten Durchmesser beschädigt.

Ein akut auftretendes, komplettes Querschnittssyndrom ist in der ganz überwiegenden Zahl der Fälle **traumatisch** oder **ischämisch** bedingt, selten entzündlich (sog. Querschnittsmyelitis) oder durch eine nichttraumatisch bedingte Kompression (Blutung, Tumor). Klinisch ist das komplette Querschnittssyndrom gekennzeichnet durch:

- eine Läsion aller aufsteigenden sensiblen Bahnen sowie der Hinterhörner/Hinterwurzeln auf Läsionshöhe: es kommt zur Ausbildung eines **sensiblen Niveaus**, unterhalb dessen alle sensiblen Qualitäten mehr oder weniger stark vermindert bzw. aufgehoben sind;
- eine Läsion der Pyramidenbahnen beidseits: **Paraspastik** oder **Paraparese**, bei Läsion des Zervikalmarks **Tetraspastik** bzw. **Tetraparese** (unmittelbar posttraumatisch im Stadium des spinalen Schocks – Diaschisis – zumeist schlaffe Parese, die im weiteren Verlauf zunehmend in eine spastische Parese übergeht);
- **Miktionsstörungen**;
- eine Beschädigung der Vorderhornzellen auf Läsionshöhe: evtl. dem betroffenen Rückenmarksegment entsprechende **radikulär verteilte schlaffe Paresen, Reflexausfälle** und später auch **Muskelatrophien**.

### 7.2.2 Halbseitenläsion (Brown-Séquard-Syndrom)

**MERKE**

Eine komplette Halbseitenläsion des Rückenmarks ist selten.

Die Symptome einer kompletten Halbseitenläsion sind in der Tab. 7.1 näher beschrieben. Häufiger sind inkomplette Halbseitenläsionen, die nur mit einem Teil der in der Tabelle genannten Symptome einhergehen.

### 7.2.3 Zentromedulläre Läsion

**MERKE**

Bei einer zentromedullären Läsion werden vor allem die in der Commissura anterior kreuzenden Schmerzbahnen (2. Neuron des Tractus spinothalamicus anterior) beschädigt, wodurch es in dem entsprechenden Segment/in den entsprechenden Segmenten beidseits zu einer dissoziierten Sensibilitätsstörung kommt.

Das Syndrom der zentromedullären Läsion ist u. a. typisch für die *Syringomyelie* (s. u.):

- Läsion der Pyramidenbahnen: **Spastik** der kaudal der Läsion gelegenen Gliedmaßen; bei Tetra-

spastik sind die Arme oft stärker betroffen als die Beine;

- Beschädigung der auf Läsionshöhe in der Commissura anterior kreuzenden Schmerz- und Temperaturfasern: beidseitige Störung des Temperatur- und Schmerzempfindens im Versorgungsgebiet des betroffenen Rückenmarkssegments/der betroffenen Rückenmarkssegmente bei erhaltenem Berührungsempfinden (**segmental begrenzte dissoziierte Sensibilitätsstörung**); klinisch macht sich eine eventuelle Mitbeteiligung der Hinterhörner auf analoge Weise bemerkbar (segmental beschränkte Störung des Berührungsempfindens), entweder einseitig (nur ein Hinterhorn ist betroffen) oder beidseitig (beide Hinterhörner sind betroffen);
- Läsion der Seitenhörner bzw. des Tractus intermediolateralis: **vegetativ-trophische Störungen** (Störungen der Schweißsekretion, des Nagelwachstums sowie des Knochenstoffwechsels; Hyperkeratose und Ödeme; sämtliche Störungen bevorzugt an den oberen Extremitäten);
- evtl. zusätzliche Läsion der spinothalamischen Bahnen: (beidseitige) Aufhebung des Temperatur- und Schmerzempfindens im gesamten Bereich kaudal der Läsion, Berührungsempfinden intakt;
- evtl. zusätzliche Beeinträchtigung der Vorderhornneurone auf Läsionshöhe: segmental be-

**Tabelle 7.1**

Brown-Séquard-Syndrom		
lädierte Struktur	homolaterale Ausfälle	kontralaterale Ausfälle
Pyramidenbahn	motorische Paresen	
laterale spinothalamische Bahnen		Schmerz- und Temperatursinn aufgehoben oder hochgradig vermindert (dissoziierte Sensibilitätsstörung)
vordere spinothalamische Bahnen		Berührungsempfindlichkeit leicht vermindert
vasomotorische Fasern der Seitenstränge	anfänglich Überwärmung und Rötung der Haut, u. U. fehlende Schweißsekretion	
„Überlastung“ der gegenseitigen spinothalamischen Bahn mit Berührungseizen?	vorübergehende Oberflächenhyperästhesie	
Hinterstränge	Tiefensensibilität und Vibrationssinn ausgefallen	
Vorderhörner und Vorderwurzel	segmentale Atrophie und schlaffe motorische Paresen	
eintretende Hinterwurzel	segmentale Anästhesie und Analgesie	

grenzte schlaffe Paresen, Reflexverluste und Muskelatrophien;

- Aussparung der Hinterstränge sowie der spinozerebellären Bahnen: Berührungs- und Vibrationsempfinden sowie die Tiefensensibilität (Lagesinn) bleiben in der Regel komplett unbeeinträchtigt;
- **Miktionsstörungen.**

### 7.2.4 Läsion beider anterolateraler Rückenmarkspartien

7

#### MERKE

Die Hinterstränge bleiben intakt, folglich ist die Berührungsempfindung nicht nennenswert beeinträchtigt.

Hierzu kommt es z. B. bei der A.-spinalis-anterior-Ischämie:

- Läsion der Pyramidenbahnen: abhängig von Läsionshöhe **Tetraspastik** bzw. Tetraparese oder **Paraspastik** bzw. Paraparese mit gesteigerten Muskeleigenreflexen und Pyramidenbahnzeichen;
- Läsion der spinothalamischen Bahnen sowie der in der Commissura anterior kreuzenden Schmerz- und Temperaturfasern: **dissoziierte Sensibilitätsstörung** im gesamten Bereich **kaudal der Läsion**; seltener bleiben die spinothalamischen Bahnen ausgespart, und es resultiert eine nur segmental begrenzte dissoziierte Sensibilitätsstörung;
- Hinterstränge intakt: Berührungs- und Tiefensensibilität unbeeinträchtigt;
- **Miktionsstörungen.**

### 7.2.5 Isolierte oder kombinierte Strangaffektionen

#### MERKE

Nur einzelne auf- und/oder absteigende Rückenmarksbahnen sind betroffen.

Entsprechend variiert die Symptomatik:

- beispielsweise **reine Paraspastik** (isolierte Läsion der Pyramidenbahn, z. B. bei der spastischen Spinalparalyse);

- **gestörtes Lage- und Berührungsempfinden** (Läsion der Hinterstränge);
- **Ataxie** (Läsion der spinozerebellären Bahnen und/oder der Hinterstränge);
- **Kombinationen** (z. B. kombinierte Erkrankung der Pyramidenbahn sowie der Hinterstränge bei der funikulären Myelose, kombinierte Erkrankung von Pyramidenbahn, Hintersträngen und spinozerebellären Bahnen bei der Friedreich-Ataxie).

### 7.2.6 Läsion der Vorderhornzellen

#### MERKE

Nur die motorischen Vorderhornzellen sind betroffen, es resultieren Paresen und Muskelatrophien ohne sensible Ausfälle.

In diese Krankheitsgruppe gehören z. B. die spinalen Muskelatrophien oder die akute Poliomyelitis mit:

- **schlaffen Paresen** verschiedener Muskeln sowie **Muskelatrophien** (und Faszikulationen bei chronischen Prozessen),
- **Reflexabschwächung oder -verlust**
- bei völlig intakter Sensibilität.

### 7.2.7 Kombination aus Vorderhornläsion und Strangaffektion

#### MERKE

Eine Muskelatrophie ist beispielsweise mit einer Beeinträchtigung der Pyramidenbahnen kombiniert.

Dies ist z. B. bei der myotrophischen Lateralsklerose der Fall: simultane Läsion der Vorderhornzellen (zweites motorisches Neuron) sowie der Pyramidenbahn bzw. der kortikobulbären Bahn infolge Degeneration des ersten motorischen Neurons. Dann finden sich neben einer **Muskelatrophie** und **Paresen** auch **lebhaftige Muskeleigenreflexe**.

### 7.2.8 Konussyndrom

#### ! Merke

Beim Konussyndrom (Abb. 7.3) ist der am weitesten kaudal gelegene Rückenmarksabschnitt (Conus medullaris) auf Höhe L1 beschädigt.

Es resultieren:

- Miktionsstörungen,
- Störungen der Defäkation mit Sphinkterparese,
- Störung der Sexualfunktionen,
- ggf. eine dissoziierte Sensibilitätsstörung oder ein kompletter Sensibilitätsverlust in den von den sakralen und kokzygealen Rückenmarkssegmenten versorgten Hautarealen (Reithosenareal)
- bei zumeist normaler Motorik und fehlenden Pyramidenbahnzeichen.

### 7.2.9 Kaudasyndrom

#### MERKE

Beim Kaudasyndrom werden die kaudal des Conus medullaris (unterhalb von L1/L2) durch den Rückenmarkskanal ziehenden Nervenwurzeln komprimiert. Im Gegensatz zum Konussyndrom sind die zu Haut und Muskulatur der Beine ziehenden Fasern in unterschiedlichem Ausmaß mitbetroffen.

Klinische Zeichen des Kaudasyndroms (Abb. 7.3) sind:

- eine schlaffe Parese der Beine mit Areflexie, aber ohne Pyramidenbahnzeichen,
- eine Störung aller sensibler Qualitäten in mehreren lumbalen und/oder sakralen Dermatomen, zumeist mit Schwerpunkt im Reithosenareal,
- Miktions-, Defäkations- und Sexualstörungen, Sphinkterparese.

Eine Läsion des Epikonus kann sich mit den gleichen Symptomen und Befunden präsentieren wie ein Kaudasyndrom.

## 7.3 Traumatische Rückenmarksläsionen



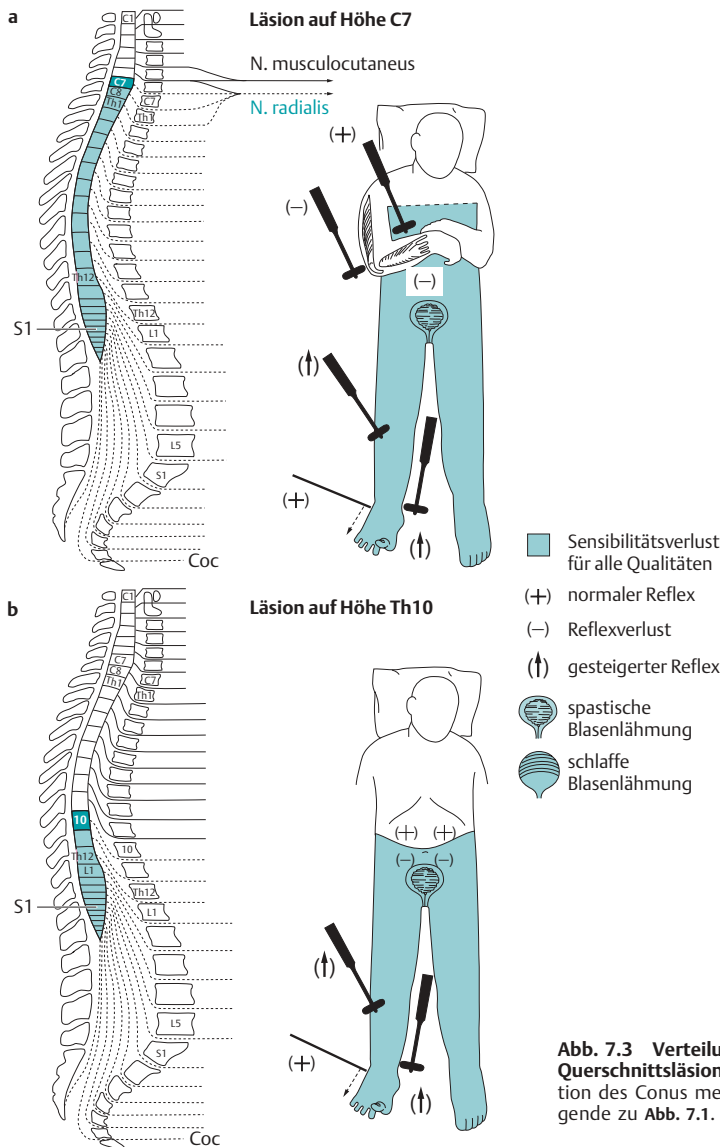
### Key Points

Traumatisch bedingte Rückenmarksläsionen sind häufig Folge einer Wirbelsäulenfraktur mit dislozierten Knochen- und/oder Bandscheibenteilen. Eine medulläre Läsion kann aber auch auf dem Boden einer traumatisch bedingten Blutung in den Spinalkanal oder durch direkte Quetschung der Rückenmarkssubstanz entstehen, ohne dass eine begleitende Wirbelsäulenfraktur vorliegt.

Die Symptomatik im Einzelfall hängt von der Höhe und Schwere der Läsion ab. Dies ist in Abb. 7.3 schematisch dargestellt.

Wie bei den Hirnverletzungen kann man **verschiedene Schweregrade** der traumatischen Rückenmarksläsion definieren:

- **Commotio spinalis.** Unmittelbar im Anschluss an ein stumpfes Rückentrauma tritt ein mehr oder weniger vollständiges Querschnittssyndrom auf, das meist auf zervikalem oder thorakalem Niveau lokalisiert ist. Die neurologischen Ausfälle bilden sich innerhalb von Minuten vollständig zurück.
- **Contusio spinalis.** Das Trauma hat eine ausgedehnte strukturelle Schädigung/ Quetschung der Rückenmarkssubstanz und meist auch eine Blutung verursacht. Je nach Schwere der Läsion resultiert ein *partiell* oder *vollständiges Querschnittssyndrom* mit Miktionsstörungen (s. S. 196) und einer häufig initial schlaffen Paraparese/ Paraplegie bzw. Tetraparese/Tetraplegie (spinaler Schock oder Rückenmarksschock, Diaschisis). Das Querschnittssyndrom bildet sich im Allgemeinen nicht oder nur partiell zurück. Gelegentlich kann bei hohen Läsionen schon durch die bloße Betrachtung des Patienten auf die Höhe der Rückenmarksläsion geschlossen werden (Abb. 7.4).
- Bei einer ausgedehnten Contusio kommt es aufgrund des begleitenden Ödems oder einer even-



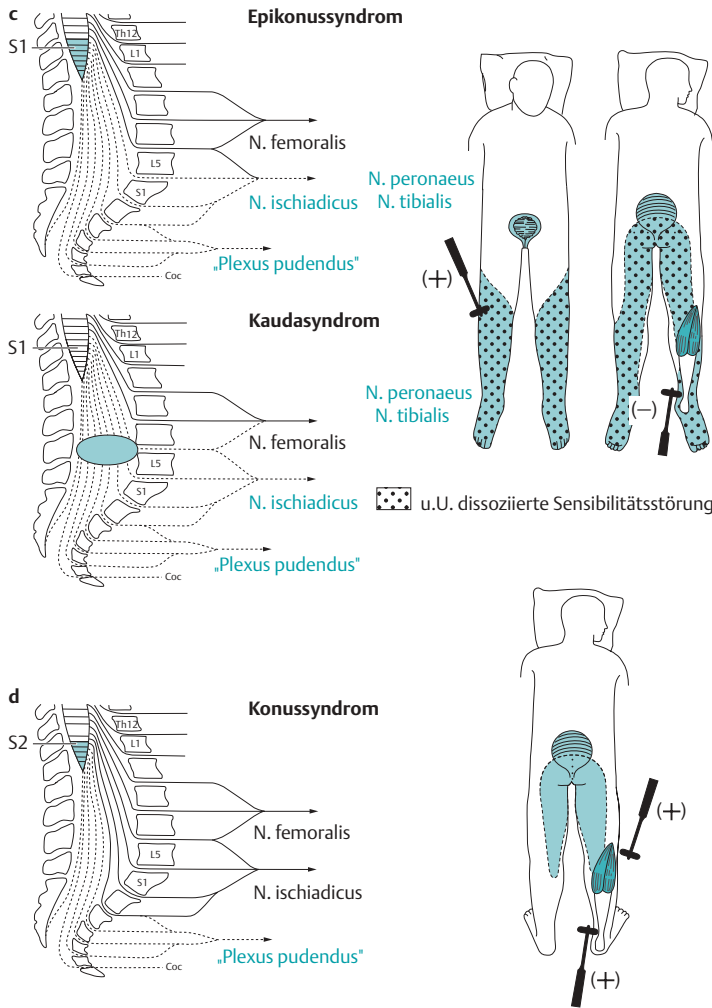
**Abb. 7.3** Verteilungsmuster neurologischer Ausfälle bei Querschnittsläsionen unterschiedlicher Höhe. Zur Position des Conus medullaris vergleiche Anmerkung in der Legende zu **Abb. 7.1**. **a** C7-Läsion. **b** Läsion auf Höhe Th 10.

tuellen Blutung unter Umständen auch zu einer Kompression der betroffenen Rückenmarksabschnitte (**Compressio spinalis**, s.u.). Sofern diese Kompression nicht zu einer kritischen Drosselung der Blutzufuhr und einer sekundären ischämischen Erweichung des Rückenmarks führt, können sich diese Gewebsteile nach Rückbildung des traumatischen Ödems bzw. nach Resorption der Blutung wieder erholen.

Das **praktische Vorgehen** bei akuter traumatischer Rückenmarksläsion umfasst:

- **schonende neurologische Untersuchung** zur Erfassung des Läsionsniveaus;
- **schonende Bildgebung**, meist MRT, zur Erfassung einer Läsion der knöchernen Wirbelsäule;
- hierdurch Objektivierung von Höhe, Ausmaß und Art der Rückenmarksschädigung;
- **Sicherung der Blasenentleerung** (Katheter);





**Abb. 7.3** Verteilungsmuster neurologischer Ausfälle bei Querschnittsläsionen unterschiedlicher Höhe. Zur Position des Conus medullaris vergleiche Anmerkung in der Legende zu **Abb. 7.1**. **c** Epikonussyndrom. **d** Kaudasyndrom. **e** Konussyndrom.



**Abb. 7.4** Traumatische Läsion des Rückenmarks auf Höhe C7. Die von C6 versorgten Beuger des Ellenbogens werden noch innerviert. Die von C7 versorgten Mm. triceps surae sind paretisch, ebenso die Hand- und Fingerstrecker. (Aus: Mumenthaler, Bassetti, Daetwyler: Neurologische Differenzialdiagnose. 5. Aufl., Thieme, Stuttgart 2005.)

- von Anfang an *Dekubitus-Prophylaxe*, vor allem mit regelmäßiger Umlagerung des Patienten;
- Verlegung in eine auf Querschnittserkrankungen spezialisierte Institution zur Rehabilitation (nach vorheriger chirurgischer Versorgung eventueller ossärer oder anderer Verletzungen).
- Hoch dosierte Steroide haben möglicherweise eine bescheidene protektive Wirkung. Das Risiko von negativen Nebenwirkungen ist jedoch wohl größer als der therapeutische Nutzen.

## 7.4 Rückenmarkskompression



### Key Points

**Kompressionen des Rückenmarks können sich akut oder langsam progredient entwickeln. Eine akute Kompression geht zu meist auf eine traumatische Läsion (s. o.) oder auf eine Blutung (z. B. ein epidurales Hämatom) zurück. Eine langsam fortschreitende Rückenmarkskompression ist in der Mehrzahl der Fälle durch einen Tumor bedingt.**

Seltener Ursachen einer langsam progredienten Rückenmarkskompression sind ein Abszess oder ein Granulom. Auch Deformierungen der Wirbelsäule (Kyphoskoliosen, Morbus Scheuermann), spondylotisch bedingte Einengungen des Spinalkanals (insb. im Zervikalbereich, s. u.) sowie ein ausgedehnter Bandscheibenprolaps kommen ursächlich in Frage.

**Symptomatik** | Eine Rückenmarkskompression ist gekennzeichnet durch:

- ein zunehmendes Steifigkeitsgefühl bzw. eine zunehmende Ermüdbarkeit der Beine,
- eine mehr oder weniger rasch fortschreitende Gehbehinderung,
- Miktionsstörungen,
- Sensibilitätsstörungen der unteren Extremitäten,
- gelegentlich ein Gürtelgefühl um Brust oder Bauch
- sowie Rückenschmerzen.

**Diagnostik** | In der Mehrzahl der Fälle ist die *Bildgebung* entscheidend, wobei die Kernspintomogra-

phie der Computertomographie bei zahlreichen Fragestellungen überlegen ist.

**Allgemeine therapeutische Aspekte** | Die Therapie richtet sich nach der Grunderkrankung und entspricht weitestgehend den bei den entsprechenden Erkrankungen des Gehirns genannten Prinzipien.

### 7.4.1 Rückenmarkstumoren



#### Praxistipp

**Bei jeder progredienten Rückenmarkssymptomatik denke man vor allem auch an einen Rückenmarkstumor.**

Intraspinale Tumoren können vom Rückenmarksgewebe (**primäre** oder **autochthone Rückenmarkstumoren**), von den Rückenmarkshäuten (**Meningeome**) oder den Schwann-Zellen der Nervenwurzeln (**Neurinome**) ausgehen. Ferner können Tumoren aus dem Vertebral- bzw. Paravertebralbereich in den Spinalkanal vorwachsen (insbesondere **Metastasen**). Die primären Rückenmarkstumoren sind **intramedullär** gelegen, die Tumoren der weichen Rückenmarkshäute in der Regel **extramedullär**, wenn auch noch innerhalb des Duralsacks. Die von „außen“ in den Spinalkanal vorwachsenden Tumoren sind extramedullär *und* extradural lokalisiert. Je nach Dignität des Tumors können primär extramedullär gelegene Tumoren die Rückenmarkssubstanz sekundär infiltrieren. Die häufigeren Rückenmarkstumoren seien nachfolgend beschrieben.

#### 7.4.1.1 Extramedulläre Tumoren

##### *Metastasen*

Metastasen wachsen meist aus den Wirbelkörpern in den Spinalkanal vor und machen sich in der Regel initial durch lokale oder radikulär ausstrahlende *Schmerzen* bemerkbar. Meist tritt recht bald eine *Paraparese* hinzu, später *Miktionsstörungen*. Neben den *neurologischen Ausfällen* (Pyramidenbahnzeichen, evtl. sensibles Niveau, evtl. radikuläre segmentale Ausfälle) findet sich oft eine *lokale Klopfdolenz des Dornfortsatzes*. Entscheidend ist der Befund einer bildgebenden Untersuchung (**Abb. 7.5**). Die häufigsten Primärtumoren sind das Lungen- und das Mammakarzinom, gefolgt vom Prostatakarzinom.



**Abb. 7.5 Metastasierendes Mammakarzinom im MRT.** Destruktion mehrerer thorakaler Wirbel. Kompression des Rückenmarks durch die in den Spinalkanal vordringenden Tumorteile auf Höhe der mittleren BWS.

### Meningeome

Meningeome gehen von der Dura des Rückenmarks aus. Sie stellen etwa 1/3 der intraspinalen Raumforderungen dar und sind am häufigsten im Thorakolumbalbereich lokalisiert. Sie können langsam über Jahre hinweg eine *zunehmende Gangstörung* und *Paraspastik* verursachen und ergeben neuroradiologisch ein sehr charakteristisches Bild (**Abb. 7.6**).



**Abb. 7.6 Extramedulläres Meningeom** auf Höhe Th4, von der ventralen Dura ausgehend. Deutlich sichtbar ist die Kompression des Rückenmarks. T2-gewichtete MRT-Aufnahme.

### Neurinome

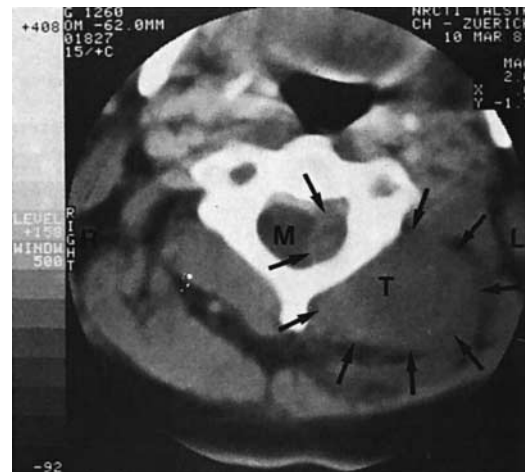
Neurinome sind fast so häufig wie Meningeome. Sie sind in der Regel im Thorakal- und Lumbalbereich lokalisiert und gehen von den Schwann-Zellen der Spinalnervenwurzeln aus. Sie machen sich so gut wie immer durch *radikuläre Schmerzen und Ausfälle* bemerkbar. Wenn ein Wurzelneurinom durch das Wirbelloch hindurch sowohl in den Intra- als auch in den Extrapinalraum vorwächst, spricht man von einem *Sanduhr-Tumor* (**Abb. 7.7**).

### Karzinose der Meningen und leukämische Infiltrationen

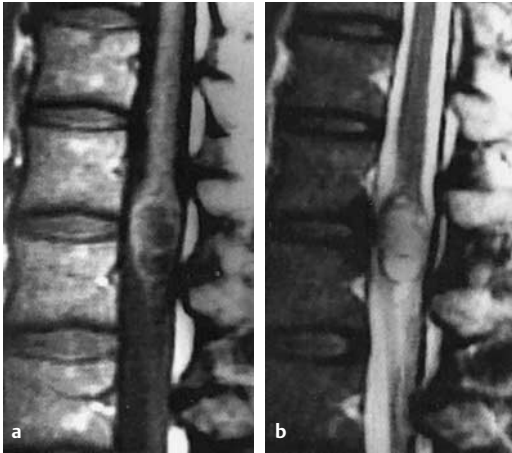
Diese Affektionen verursachen neben Rückenmarkssymptomen vor allem *Schmerzen* und neurologische Ausfälle im Versorgungsgebiet mehrerer Nervenwurzeln (*polyradikuläre Symptomatik*).

### 7.4.1.2 Intramedulläre Tumoren

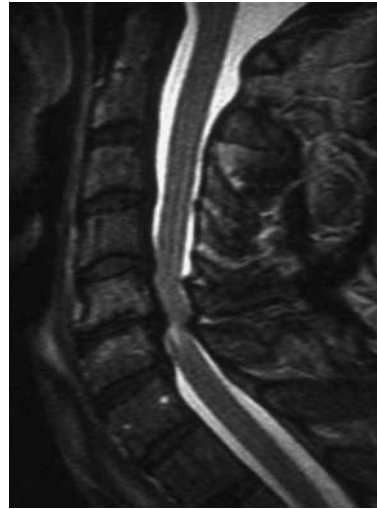
Intramedulläre Tumoren sind seltener. Die Symptomatik hängt vom Sitz des Tumors ab. Es kommen z. B. **Astrozytome** und vor allem **Ependymome** in Frage. Die bildgebenden Untersuchungen sind zur Diagnosestellung entscheidend (**Abb. 7.8**). Tumoren sind nur eine mögliche Ursache einer langsam progredienten Rückenmarkskompression. Eine weitere häufige Ursache sei nachfolgend beschrieben.



**Abb. 7.7 Neurinom auf Höhe C4 im CT.** Die Pfeile weisen auf den intraspinalen und extraspinalen Anteil des Tumors. Der intraspinaler Teil komprimiert das Halsmark (M). (Neuroradiologisches computertomographisches Institut, Zürich. PD Dr. H. Spiess.)



**Abb. 7.8** Intramedulläres Ependymom im Conus medullaris, T1- (a) und T2-gewichtete (b) MRT-Aufnahme. Das Rückenmark erscheint besonders dorsal aufgetrieben.



**Abb. 7.9** Myelopathie bei Zervikalspondylose, T2-gewichtete MRT-Aufnahme. Einengung des Spinalkanals auf Höhe C5/C6 sowie C6/C7. Degenerative spondylotische Veränderungen sowohl von ventral als auch von dorsal her. Unterhalb von C6/C7 Signalanomalie im Rückenmark als Ausdruck einer kompressionsbedingten Läsion.

#### 7.4.2 Myelopathie bei Zervikalspondylose

##### MERKE

Eine zervikale Myelopathie ist Folge einer zu- meist degenerativ bedingten Einengung des Spinalkanals und einer Verengung der Recessus laterales. Sie tritt vor allem bei älteren Menschen auf, typisch sind über Monate bis Jahre hinweg zunehmende Symptome an den Händen und an den unteren Extremitäten.

Gefährdet sind auch Patienten mit entzündlichen Wirbelsäulenveränderungen, z. B. bei rheumatoider Arthritis. Klinisch machen sich in der Regel zunächst (*poly*)radikuläre Ausfälle bemerkbar, bevor es zur *medullären Kompression* und entsprechenden Symptomen kommt: Im Anfangsstadium sind beid- seitige Missempfindungen der Finger sowie eine Beeinträchtigung der Tastempfindung typisch, die sich wie eine Astereognose manifestiert. Atrophien der kleinen Handmuskeln können hinzukommen. Schließlich – oder selten auch als einzige Manifestation – machen sich *Funktionsstörungen seitens der langen Rückenmarksbahnen* mit Paraspastik, Reflexsteigerung und Pyramidenbahnzeichen bemerkbar. Diagnostischentscheidend sind die bild- gebenden Untersuchungen und hier besonders das MRT (Abb. 7.9). Therapeutisch bringt die *Dekompres-*

*sion*, die meist mit gleichzeitiger Spondylodese von ventral her erfolgt, den Prozess in der Regel zum Stillstand.

### 7.5 Zirkulatorische Störungen des Rückenmarks



#### Key Points

Vaskulär bedingte Läsionen des Rückenmarks können wie diejenigen des Gehirns auf eine Blutung oder eine Ischämie zurückgehen. Letztere kann wiederum durch eine Behinderung der arteriellen Blutzufuhr (Thrombose oder Embolie) oder durch eine Blockade des venösen Abflusses bedingt sein.

#### 7.5.1 Gefäßversorgung des Rückenmarks

Das Rückenmark wird aus drei Gefäßstämmen mit Blut versorgt: aus der unpaaren **A. spinalis anterior**, die in der Fissura mediana anterior verläuft und die vorderen zwei Drittel des Rückenmarksquerschnitts versorgt, sowie aus den beiden **Aa. spinales posterolaterales**. Die Aa. spinales setzen sich aus mehreren Einzelsegmenten zusammen, die in Längsrich-

tung miteinander anastomosieren und ihren jeweiligen Blutzufluss aus verschiedenen Quellen erhalten (Abb. 7.10). Im Halsbereich erfolgt der Zufluss zur A. spinalis anterior überwiegend aus der A. vertebralis sowie den Trunci costo- und thyrocervicales, die tiefer liegenden Rückenmarksabschnitte wer-

den aus Segmentararterien der Aorta versorgt (Rr. spinales bzw. Aa. radicales mit jeweils einem R. anterior und einem R. posterior). Vorgeburtlich wird für jedes Segment eine eigene A. radicularis angelegt, postnatal bleiben davon jedoch nur 6–8 Arterien übrig. Die dickste, die A. radicularis magna Adamkiewicz, tritt zwischen Th10 und L2 in den Wirbelkanal ein. Die Anatomie der Rückenmarksgefäße ist in der Abb. 7.10 dargestellt, die intramedulläre Blutversorgung des Rückenmarksquerschnittes in der Abb. 7.11. Der venöse Abfluss erfolgt über radikuläre Venen in die Vena cava.

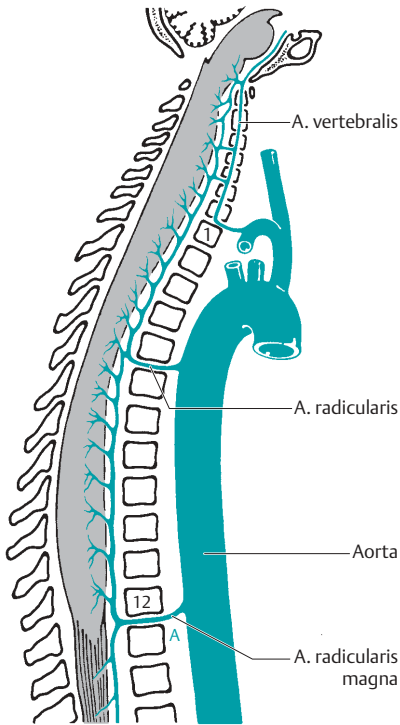


Abb. 7.10 Blutversorgung des Rückenmarks (im Längsschnitt), Schema.

**MERKE**

Die arterielle Versorgung des Rückenmarks wird durch einige wenige Aa. radicales sichergestellt. Ein Netz von verbindenden Gefäßen gewährleistet die vertikale sowie die ventrodorsale Verbindung zwischen den verschiedenen Gefäßterritorien.

**7.5.2 Arterielle Durchblutungsstörungen**

**MERKE**

Arterielle Durchblutungsstörungen des Rückenmarks können akut (schlagartig) oder innerhalb von Stunden bis Tagen langsam progredient Symptome verursachen. Sie können den kompletten Rückenmarksquerschnitt oder nur Teile desselben betreffen.

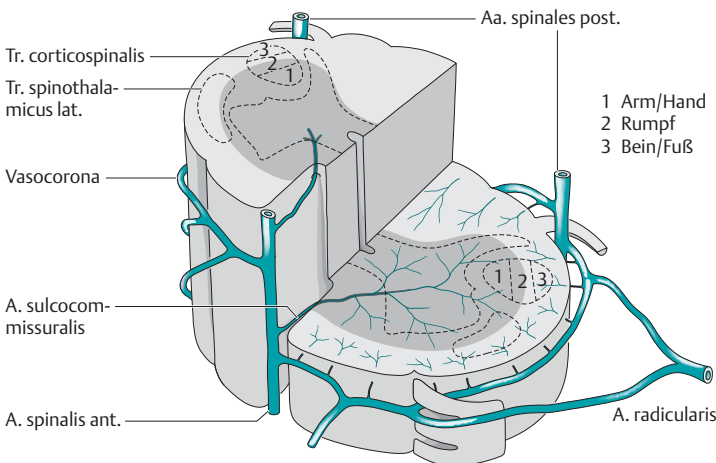


Abb. 7.11 Blutversorgung des Rückenmarks im Querschnitt, Schema. Grau schattiert ist das Areal, das bei einem Verschluss der A. spinalis anterior infarziert wird.

### 7.5.2.1 Globale (arterielle) Myelomalazie

Eine den gesamten Querschnitt betreffende ischämische Erweichung des Rückenmarks kann auf einen lokalen Spinalarterienverschluss bzw. eine Affektion (oder Läsion) einer zuführenden radikulären Arterie zurückgehen. Sie kann auch auf dem Boden einer anderen Gefäßpathologie wie z. B. einem Aortenaneurysma entstehen. Klinisch resultiert meist ein *akutes Querschnittssyndrom* (vollständig oder partiell, s. S. 196), seltener entwickelt es sich subakut über mehrere Tage hinweg oder schubweise. In der Regel persistiert das Querschnittssyndrom, insbesondere bei sehr ausgedehnten ischämischen Läsionen.

### 7.5.2.2 A.-spinalis-anterior-Syndrom

Bei einem thrombotischen oder embolischen Verschluss der A. spinalis anterior werden die anterolateralen Anteile des Rückenmarks beschädigt, meist über ein oder mehrere Segmente. Die charakteristischen Symptome wurden bereits auf S. 198 beschrieben. Bei einem weiter distal gelegenen Verschluss im weiteren Verlauf der A. spinalis anterior – also z. B. bei einer einseitigen Ischämie einer A. sulcocommissuralis (vgl. **Abb. 7.11**) – kann die Symptomatik einem partiellen Brown-Séquard-Syndrom entsprechen (**Tab. 7.1**), jedoch mit erhaltenem Berührungsempfinden.

### 7.5.2.3 Zentromedulläre Erweichung

Eine ischämische Erweichung des Rückenmarks beschränkt sich in der Regel nicht auf einen Teil bzw. den gesamten Durchmesser eines einzelnen Rückenmarkssegments, sondern erstreckt sich meistens über einige Segmente hinweg. Damit ist unter anderem ein Untergang von Vorderhornzellen verbunden. Aus diesem Grunde gesellen sich den unterhalb der Läsionshöhe vorhandenen spastischen Paresen zunehmend auch schlaffe Paresen und eine Areflexie auf Läsionshöhe hinzu. Im Laufe weniger Wochen entwickeln sich auch Muskelatrophien, sodass schlussendlich das Bild einer „peripheren“ Lähmung auf Höhe des Querschnittes und auch darunter entsteht.

### 7.5.2.4 Sonstige

Die **intermittierende spinale Durchblutungsinsuffizienz** ist sehr selten und erzeugt eine Art Claudicatio intermittens spinalis mit fluktuierender Paraspastik und Schwäche.

Die **chronisch progrediente vaskuläre Myelopathie** kann eine langsam progrediente Paraspastik hervorrufen, durch ischämische Schädigung der Vorderhörner darüber hinaus auch Muskelatrophien.

## 7.5.3 Venöse Durchblutungsstörungen

### MERKE

Venöse Durchblutungsstörungen des Rückenmarks sind selten und können zu einer ischämischen Erweichung führen. Hinter einer spinalen venösen Durchblutungsstörung verbirgt sich nicht selten eine spinale Fistel oder eine arteriovenöse Malformation.

**Angiome** sind vorwiegend thorakolumbal, **arteriovenöse Fisteln** tief lumbal lokalisiert (**Abb. 4.12**). Beide Gefäßmalformationen treten häufiger bei Männern auf. Klinische Symptome manifestieren sich meist zwischen dem 2. und 4. Lebensjahrzehnt. Initial sind oft (*gürtelförmige*) Schmerzen vorhanden. *Medulläre Ausfälle* manifestieren sich in diesem Stadium oft nur intermittierend und sind (partiell) reversibel, später nehmen sie chronisch-progredient zu und sind schließlich permanent vorhanden. Eine chronisch progrediente Paraspastik kann z. B. durch eine Durafistel verursacht sein. Gelegentlich kann es auch zu einer spinalen Subarachnoidalblutung kommen. Diagnostisch ist der Nachweis der Gefäßmissbildung in der *MRT-Untersuchung* entscheidend, evtl. ergänzt durch eine spinale Angiographie.

## 7.5.4 Spinale Blutungen

### MERKE

Spinale Blutungen können sich intramedullär, subdural oder epidural entwickeln. Ursächlich kommen Gefäßmissbildungen, aber auch Traumen oder Spontanblutungen in Frage, letztere oft bei Antikoagulanzen-Therapie.

In der Regel sind *intensive Schmerzen* vorhanden und je nach Lokalisation und Ausdehnung der Blutung mehr oder weniger ausgedehnte *neurologische Ausfälle*. Spinale Blutungen bedürfen immer einer notfallmäßigen Abklärung und evtl. einer operativen Dekompression oder einer interventionell neuroradiologischen Therapie.

## 7.6 Erregerbedingte und entzündliche Erkrankungen des Rückenmarks



### Key Points

Wie das Gehirn können auch das Rückenmark und dessen Wurzeln und Häute von Bakterien, Viren und anderen Erregern befallen werden. Kombinierte Infektionen von Hirn- und intraspinalen Strukturen sind häufig. Sowohl die Spirochäten (Borrelien, Leptospiren, Treponemen, vgl. S. 160ff.) als auch zahlreiche Viren können simultan enzephalitische, meningitische, myelitische und radikulitische Symptome verursachen (vgl. S. 301f.). Bei der Poliomyelitis anterior acuta kommt es hingegen zu einem isolierten Befall der motorischen Vorderhornzellen des Rückenmarks.

### 7.6.1 Myelitis

#### MERKE

Eine entzündlich bedingte Erkrankung des Rückenmarks wird unabhängig von der Ätiologie als Myelitis bezeichnet – sie kann durch direkten Erregerbefall verursacht sein oder sekundär durch (auto)immunologische Prozesse im Anschluss an eine Infektionserkrankung bzw. im Rahmen einer chronisch-entzündlichen ZNS-Erkrankung entstehen (z. B. multiple Sklerose).

#### 7.6.1.1 Akute Myelitis

Ursache einer akuten Myelitis sind in erster Linie verschiedene Viren (Masern, Mumps, Varizella zoster, Herpes simplex, HIV), aber auch Rickettsien oder Leptospiren. Auch postvaksinale und postinfektiöse Formen sowie granulomatöse Erkrankungen sind beschrieben. Die klinische Symptoma-



Abb. 7.12 Myelitis im T2-gewichteten MRT-Bild. Spindelförmige Signalanomalie, die von C3 bis C5 reicht. Hier ist das Mark auch etwas stärker aufgetrieben, als es der zervikalen Intumeszenz entspricht

tik kann von einer *progredienten Paraspastik* bis hin zum *partiellen Querschnittssyndrom* reichen. Eine Myelitis ist im MRT darstellbar (Abb. 7.12). Auch eine multiple Sklerose kann sich durch eine Querschnittssymptomatik des Rückenmarks manifestieren, wobei die Veränderungen im Rückenmark eindrucklich sein können (s. Abb. 8.5b).

#### 7.6.1.2 Myelitis transversa

Bei der Myelitis transversa erfassen die entzündlichen Veränderungen den gesamten Rückenmarksquerschnitt und verursachen ein *vollständiges Querschnittssyndrom*. Auch diese Form der Myelitis ist ätiologisch nicht einheitlich. Vielfach gehen den neurologischen Symptomen ein bis drei Wochen zuvor *unspezifische katarrhalische Beschwerden* voraus. Die *medullären Ausfälle* setzen in der Regel akut bis subakut ein und erreichen innerhalb von einem oder wenigen Tagen ihre volle Ausprägung. *Fieber, Rücken- und Muskelschmerzen* begleiten die akute Phase. Der *Liquor* ist entzündlich verändert (lymphozytäre Pleozytose, IgG- und Eiweißhöhung). Eine Ischämie oder Raumforderung muss mittels *bildgebender Untersuchung* ausgeschlossen werden. Sofern der Nachweis eines behandelbaren Erregers gelingt, wird entsprechend therapiert, ansonsten muss man sich auf symptomatische Maß-

nahmen beschränken. In etwa 2/3 der Fälle bildet sich das Querschnittssyndrom nicht oder nur unvollständig zurück.

### 7.6.2 Poliomyelitis anterior acuta

**Ätiologie und Epidemiologie** | Die durch ein **Poliovirus** verursachte, fast ausschließlich die motorischen Vorderhornzellen des Rückenmarks befallende Erkrankung ist seit Einführung der Schutzimpfung in den gesundheitspolitisch gut entwickelten Ländern praktisch nicht mehr aufgetreten. Die Erkrankung wird fäkal-oral durch Schmier- und Schmutzinfektion übertragen.

**Symptomatik** | Nach 3–20 Tagen Inkubationszeit tritt zunächst ein unspezifisches **Prodromalstadium** mit Fieber, grippeähnlichen Symptomen und evtl. meningitischen Zeichen auf. Dieses kann ohne weitere Folgen abklingen oder nach einigen Tagen in die gleichfalls febrile **Lähmungsphase** übergehen: Innerhalb von wenigen Stunden bis Tagen entwickeln sich mehr oder weniger ausgedehnte, asymmetrisch verteilte und oft proximal betonte **schlaffe Lähmungen** verschiedener Muskeln/Muskelgruppen **ohne sensible Beeinträchtigungen**, gelegentlich mit Schmerzen und Druckdolenz der betroffenen Muskeln.

**Diagnostik** | Neben dem charakteristischen Krankheitsverlauf und Untersuchungsbefund sind **entzündliche Liquorveränderungen** typisch: zu Beginn finden sich einige 100 Zellen pro  $\mu\text{l}$ , initial oft viele polymorphkernige Granulozyten, bevor sich ein überwiegend lymphozytäres Zellbild entwickelt. Der Erregernachweis erfolgt aus dem Stuhl.

**Therapie** | Eine spezifische kausale Behandlungsmöglichkeit besteht nicht. Vordergründig ist vor allem die **symptomatische Behandlung** einer eventuellen Ateminsuffizienz.

**Prognose** | Sie ist bei einem Befall bulbärer Neurone und Atemlähmung schlecht. In anderen Fällen ist eine partielle bis vollständige Rückbildung der Lähmungen innerhalb von Wochen bis Monaten möglich. Meist bleiben aber mehr oder weniger deutliche Restlähmungen zurück.

### 7.6.2.1 Postpoliosyndrom

Mit diesem Begriff werden zwei sehr unterschiedliche Syndrome bezeichnet. Einige verstehen darunter einen bei Poliopatienten mit Restlähmungen mit einigen Jahren Verzögerung auftretenden **Beschwerdekomplex** mit Ermüdbarkeit, Atemstörungen, Schmerzen und Störungen der Temperaturregulierung (bei negativem Poliotiter). Andere verwenden diese Bezeichnung für eine Jahrzehnte nach einer durchgemachten akuten Poliomyelitis auftretende **progrediente Verschlechterung der Restlähmungen**. Bevor man diese ursächlich der vormalis durchgemachten Polioinfektion zuschreibt, müssen andere mögliche Ursachen für die Zunahme der Lähmungen ausgeschlossen werden, z. B. Kompressionen des Rückenmarks oder von Nervenwurzeln infolge sekundärer degenerativer Wirbelsäulenerkrankungen.

### 7.6.3 Spinale Abszesse

Spinale Abszesse liegen am häufigsten **epidural**, seltener subdural und als Rarität intramedullär. Der häufigste Erreger ist *Staphylococcus aureus*, der sich von einem Primärfekt über die Blutbahn im Spinalkanal ansiedelt. **Allgemeine Infektzeichen** (Fieber, BSG-Beschleunigung, Leukozytose, ggf. Schüttelfrost), **Schmerzen**, **radikuläre** und durch die Raumforderung bedingte **medulläre Ausfälle** prägen das Krankheitsbild. Therapeutisch muss in der Regel eine operative Exstirpation erfolgen, flankiert von einer hoch dosierten Antibiose.

## 7.7 Syringomyelie und Syringobulbie



### Key Points

Die Syringomyelie gehört zu den **dysraphischen Erkrankungen** und ist gelegentlich mit anderen Missbildungen (z. B. einem **Arnold-Chiari-Syndrom** oder einer **Spina bifida**) kombiniert. Typisch ist eine **Höhlenbildung im Rückenmarksinieren**.

**Pathogenese** | Pathologisch-anatomisch liegt der Syringomyelie eine röhren- oder spaltförmige, flüssigkeitsgefüllte, oft von Ependym ausgekleidete und meist über mehrere Segmente reichende **Höhlenbildung im Rückenmarksinieren** zugrunde. Diese kann sich bis auf Höhe der Medulla oblongata



Tabelle 7.2

Häufigste Symptome und Befunde bei Syringomyelie		
Symptom	lokalisatorische Bedeutung	Bemerkungen
Para-(Tetra-)Spastik	Druck der Höhle auf die Pyramidenbahnen	evtl. halbseitig oder einseitig betont
Muskelatrophien	Zerstörung der Vorderhornganglienzellen	segmental, meist einseitig
sensibles Niveau	Druck der Höhle auf alle aufsteigenden sensiblen Bahnen	Differenzialdiagnose gegenüber einer externen Rückenmarkskompression
beidseitige oder halbseitige dissoziierte Sensibilitätsstörung unterhalb eines gewissen Niveaus	Läsion des aufsteigenden Tractus spinothalamicus beidseitig oder einseitig	besonders charakteristisch
segmentaler Ausfall aller sensiblen Qualitäten	Höhle im Bereich einer Hinterwurzeleintrittszone	meist einseitig, Ursache von Verbrennungen und mutilierenden Verletzungen
Schmerzen	Läsion eintretender sensibler Fasern oder von aufsteigenden Rückenmarksbahnen	
segmentale dissoziierte Sensibilitätsstörung	Höhle in der Nähe der Commissura anterior, lädiert also die kreuzenden Fasern zum Tractus spinothalamicus	beidseitig oder seltener einseitig segmental
autonome Störungen	Läsion des Tractus intermediolateralis im oberen Thorakalmark bzw. der Seitenhörner	gestörte Schweißsekretion, sukkulente Ödeme, Lyse gelenknaher Knochenteile, Arthropathien
Störungen der Trophik	wie oben	ausgeprägte Spondylose, Mutilation der Finger
Kyphoskoliose	Folge einer Parese von Rückenmuskeln	meist später im Verlauf, selten jedoch schon kongenital
assoziierte Anomalien	Teil einer embryonalen Entwicklungsstörung	basale Impression, Arnold-Chiari-Malformation, Spina bifida, Hydrocephalus internus

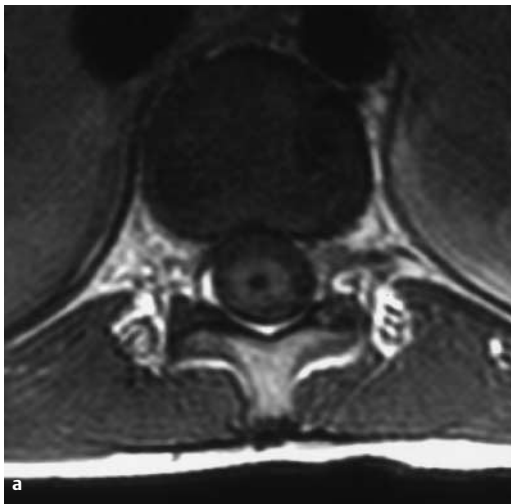


Abb. 7.13 Thorakale Syringomyelie im MRT. **a** Im Querschnitt sieht man den im Zentrum des Rückenmarks gelegenen Hohlraum, den erweiterten Zentralkanal. **b** Im Sagittalschnitt dehnt sich der Hohlraum von Th 4 bis zum Unterrand von Th 8 aus.

oder sogar bis ins Mittelhirn erstrecken (*Syringobulbie* bzw. *Syringomesenzephalie*). Liegt lediglich eine Ausweitung des Zentralkanals vor, spricht man von einer *Hydromyelie*.

**Symptomatik** | Die klinischen Symptome hängen von der Lokalisation der Höhlen innerhalb des Rückenmarks und von deren Längenausdehnung ab. Die Erkrankung manifestiert sich meist erst im zweiten oder dritten Lebensjahrzehnt. Die häufigsten und charakteristischen Symptome sind in der Tab. 7.2 zusammengefasst.

**Diagnose** | Sie beruht auf der typischen klinischen Symptomatik in Kombination mit dem charakteristischen Untersuchungsbefund. Besonders typisch sind die *dissoziierte Sensibilitätsstörung* und die *trophischen Störungen*. Gesichert wird die Diagnose aber erst durch eine bildgebende Untersuchung, im Besonderen durch die *Magnetresonanztomographie* (Abb. 7.13).

**Verlauf** | Er ist in der Regel langsam progredient.

**Therapie** | Neurochirurgische Behandlungsmethoden sind gelegentlich erfolgreich: *Poussepp-Operation* mit Eröffnung einer größeren Syrinx von dorsal her – Drainage von Höhlen – Operation einer begleitenden Arnold-Chiari-Missbildung im kraniozervikalen Übergang.

## 7.8 Vorwiegend die Rückenmarksstränge befallende Erkrankungen



### Key Points

Die nachfolgend beschriebenen Erkrankungen befallen schwerpunktmäßig einzelne oder mehrere Rückenmarksbahnen – also ausschließlich die weiße Substanz. Eine Vielzahl dieser Erkrankungen ist genetisch bedingt (v. a. die Gruppe der spinocerebellären Ataxien). Daneben können sowohl metabolische Faktoren (z. B. ein Vitamin-B<sub>12</sub>-Mangel) als auch endokrinologische, paraneoplastische und infektiöse Erkrankungen eine Degeneration einzelner/mehrerer Rückenmarksbahnen zur Folge haben.

### 7.8.1 Hereditär bedingte Erkrankungen der Rückenmarksstränge

#### MERKE

Sowohl auf- als auch absteigende Bahnen können befallen sein. Entsprechend variiert die Symptomatik: Spastik, Störungen der Sensibilität und/oder Koordinationsstörungen.

Neben den spinocerebellären Ataxien, von denen bereits einige im Kapitel 6 (s. S. 186) beschrieben wurden, gibt es noch eine Reihe weiterer Erkrankungen mit einer schwerpunktmäßigen Degeneration von Rückenmarksbahnen. Der Pathomechanismus dieser Erkrankungen ist z. T. bekannt, z. T. (noch) unbekannt.

Die erblichen zerebellären und die spinocerebellären Atrophien (SCA) sind genetisch weitgehend geklärt. So ist z. B. die früher als olivo-ponto-zerebelläre Atrophie bezeichnete Erkrankung – jetzt SCA1 und 2 benannt – an 6p22-p23 gebunden und geht mit einem vermehrten CAG-Trinukleotid-Repeat einher.

#### 7.8.1.1 Friedreich-Ataxie

Diese autosomal rezessiv erbliche Erkrankung beruht auf einem Defekt am Chromosom 9.

**Pathogenese** | Pathologisch-anatomisch finden sich ein *Zelluntergang im Ncl. dentatus* und eine kombinierte *Degeneration spinocerebellärer Bahnen*, der *Pyramidenbahnen* und der *Hinterstränge*.

**Symptomatik** | Die Erkrankung beginnt meist im zweiten Lebensjahrzehnt; Klinisch stehen zunächst *Zeichen der Hinterstrangdegeneration* im Vordergrund, bevor dann auch *spastische* und *zerebelläre Symptome* hinzutreten. Typische Krankheitszeichen sind:

- eine progrediente (spinale) Ataxie mit Gleichgewichtsproblemen, insbesondere beim Gehen und bei Augenschluss,
- eine Abschwächung bzw. Auslöschung von Muskelreflexen,
- Störungen der Tiefensensibilität,
- und im fortgeschrittenen Erkrankungsstadium eine zerebelläre Dysarthrie.

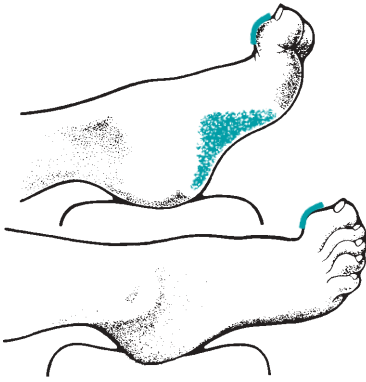


Abb. 7.14 Friedreich-Fuß.

**Diagnose** Sie beruht auf dem typischen klinischen Bild und Untersuchungsbefund. Charakteristischerweise findet man:

- eine typische *Fußdeformität* aufgrund der pathologisch tonisierten Muskulatur (Abb. 7.14),
- *kardiale Symptome* (Reizleitungsstörungen),
- oft eine *Kyphoskoliose*,
- gelegentlich *Optikusatrophien*, *Nystagmus*, *Pyramidenbahnzeichen*, *distale Muskelatrophien*
- und *psychopathologische Veränderungen* im Sinne eines *demenziellen Syndroms*.

**Verlauf** Er ist chronisch-progredient und führt innerhalb einiger Jahre zur Invalidität. Protrahierte Verläufe sind möglich.

**Therapie** Eine wirksame Therapie ist nicht bekannt.

#### 7.8.1.2 Familiäre spastische Spinalparalyse

Die familiäre spastische Spinalparalyse ist *genetisch heterogen*: sie ist z. T. X-chromosomal, z. T. autosomal dominant und am häufigsten autosomal rezessiv erblich. Pathogenetisch zeichnet sie sich durch eine nach kaudal zunehmende *Degeneration der Pyramidenbahnen* infolge eines diffusen Zelluntergangs im Bereich der motorischen Zentralwindung aus. Hier liegt also eine *isolierte Erkrankung des ersten motorischen Neurons* vor (im Gegensatz zu den spinalen Muskelatrophien, bei denen eine isolierte Erkrankung des zweiten motorischen Neurons auftritt, s. u.). Klinisch ist die spastische Spinalparalyse durch eine meist schon in der Kindheit

vorhandene, dann *langsam über Jahre hinweg zunehmende spastische Paraparese* mit Reflexsteigerung, Pyramidenbahnzeichen und zunehmender Gehbehinderung (Scherengang durch Adduktorenspastizität) charakterisiert.

### 7.8.2 Nichtgenetisch bedingte Erkrankungen der Rückenmarksstränge

#### MERKE

Auch durch toxische oder andere exogene Einflüsse (z. B. paraneoplastisch) können Rückenmarksstränge mehr oder weniger rasch Funktionsstörungen entwickeln. Die Symptome ähneln denjenigen bei genetisch bedingten Erkrankungen.

#### 7.8.2.1 Funikuläre Spinalerkrankung

Sie ist Folge eines Vitamin-B<sub>12</sub>-Mangels. Der Vitaminmangel kann durch eine ungenügende Zufuhr oder durch eine gestörte Resorption bei Mangel an „Intrinsic Factor“ verursacht sein (z. B. im Rahmen einer atrophischen Gastritis oder nach Magenresektion). Pathologisch-anatomisch kommt es zu einer *Degeneration von Markscheiden in den Hintersträngen, den Hinterwurzeln sowie in der Pyramidenbahn*; in einem späteren Krankheitsstadium können auch andere Rückenmarksbahnen und die weiße Substanz des Gehirns betroffen werden. Klinisch finden sich meist – aber keineswegs immer – eine hyperchrome megaloblastäre *Anämie* mit Makrozytose. Das Hautkolorit ist gelblich-blass. Neurologisch steht eine *Störung der Tiefensensibilität* mit ataktischem Gang im Vordergrund, selten andere Störungen der Sensibilität. Diese stellen sich entweder im Laufe mehrerer Wochen oder sehr rasch innerhalb von Tagen ein. Die *Muskeleigenreflexe* sind aufgrund eines simultanen Befalls der Hinterwurzeln *abgeschwächt*, *Pyramidenbahnzeichen* sind häufig. *Psychische Störungen* bis zur Demenz kommen vor. Diagnostisch ist der Nachweis des Vitamin-B<sub>12</sub>-Mangels entscheidend. Vitamin B<sub>12</sub> muss schnellstmöglich intramuskulär substituiert werden.

### 7.8.2.2 Weitere Strangaffektionen des Rückenmarks

Sie kommen als *paraneoplastisches Syndrom* vor, bei der *luetischen Tabes dorsalis* (s. S. 160), ebenso bei der *Adrenoleukodystrophie* und einigen genetisch bedingten Stoffwechselerkrankungen.

## 7.9 Erkrankungen der Vorderhörner



### Key Points

**Erkrankungen der Vorderhörner sind durch schlaffe Paresen, Reflexverluste/-abschwächungen, fortschreitende Muskelatrophien und bei chronischen Verlaufsformen oft auch durch Faszikulationen gekennzeichnet. Die bekannteste akute Erkrankung mit Vorderhornbefall ist die Poliomyelitis anterior acuta (s. S. 208). Die meisten Erkrankungen sind allerdings genetisch bedingt und verlaufen chronisch-progredient. Bei der amyotrophischen Lateralsklerose ist der Vorderhornbefall mit einem Befall der**

**Seitenstränge kombiniert, diese Erkrankung umfasst also zusätzlich spastische Symptome: Reflexsteigerungen und Pyramidenbahnzeichen.**

Typische Krankheitsbilder bei chronischem Untergang von Vorderhornzellen sind in der **Tab. 7.3** zusammengefasst.

### 7.9.1.1 Spinale Muskelatrophien

#### MERKE

Ätiologisch liegt diesen Erkrankungen ein Gendefekt auf Chromosom 5 zugrunde: Es kommt zu einer isolierten Degeneration des zweiten motorischen Neurons bzw. der motorischen Vorderhornzellen und Hirnnervenkerne. Es resultieren die typischen klinischen Zeichen einer Vorderhorndegeneration. (s. o.).

Alle Formen der spinalen Muskelatrophie sind *genetisch* an das Chromosom 5q11.2-13.3 gebunden.

**Tabelle 7.3**

Erkrankungen mit chronischem Vorderhornanglienzellbefall				
Name	befallene Strukturen	Symptome	Besonderheiten	Ätiologie
<b>Infantile spinale Muskelatrophie</b> (Werdnig-Hoffmann)	Vorderhornanglienzellen des Rückenmarks (und bulbäre Neurone)	Muskelatrophie und -parese, Hypotonie, Faszikulationen der Zunge	Säuglinge oder Kleinkinder, rasch letal	autosomal rezessives (?) Erbleiden; Gen auf Chromosom 5
<b>Atrophia musculorum spinalis pseudomyopathica</b> (Kugelberg-Welander)	Vorderhornanglienzellen des Rückenmarks	Muskelatrophien und Faszikulationen, progrediente Gehstörungen, keine bulbären Symptome	Kinder und Jugendliche, proximal, meist an den unteren Extremitäten beginnend, langsame Progredienz	unregelmäßig dominant; Gen auf Chromosom 5
<b>Spinale Muskelatrophie des Erwachsenen</b> (Aran-Duchenne)	Vorderhornanglienzellen des Rückenmarks	Muskelatrophien und Paresen sowie Faszikulationen	jüngere Erwachsene, distal (Hände) beginnend	meist isoliert, ätiologisch ungeklärt; gelegentlich Lues
<b>Proximale spinale Muskelatrophie des Schultergürtelbereiches</b> (Vulpian-Bernhardt)	Vorderhornanglienzellen des Rückenmarks	Muskelatrophien und Paresen sowie Faszikulationen im Schultergürtelbereich	Erwachsene, langsam progredient	unbekannt; gelegentlich Lues
<b>Myotrophische Lateralsklerose</b> (evtl. mit echter Bulbärparalyse)	Vorderhornanglienzellen des Rückenmarks, evtl. auch bulbäre motorische Kerngebiete, Pyramidenbahnen und kortikobulbäre Bahnen	Muskelatrophien und Paresen, Faszikulationen, bulbäre Paresen mit Schluck- und Sprachstörungen, Spastik und Pyramidenbahnzeichen	Erwachsene, rasch progredient und letal; selten juvenile (familiäre) relativ gutartige Fälle	meist isolierte Formen, selten genetisch bedingt
Verschiedene seltenere Affektionen mit Vorderhornanglienzellbefall als Teilsymptom: Creutzfeldt-Jakob-Krankheit, orthostatische Hypotonie, diabetische Amyotrophie (?), metakarzinomatöse Myelopathie, organische Quecksilberintoxikationen usw.				

Je nach *Manifestationsalter* der einzelnen Erkrankungen und *Verteilungsmuster der motorischen Ausfälle* werden einige klinische Haupttypen unterschieden:

- Bei der früh-infantilen Form (**Werdnig-Hoffmann**) sind schon *Neugeborene und Säuglinge* von einer rasch progredienten Muskelschwäche befallen, die sich initial im Bereich der *Beckengürtelmuskulatur* manifestiert. Die betroffenen Kinder überleben längstens die ersten Lebensjahre.
- Zwischen dem 2. und dem 10. Lebensjahr manifestiert sich die *Atrophia musculorum spinalis pseudomyopathica* (**Kugelberg-Welander**). Wie bei der früh-infantilen Form ist initial bevorzugt die *Beckengürtelmuskulatur* betroffen, die Paresen und Atrophien nehmen jedoch langsamer zu, der Verlauf ist im Ganzen betrachtet wesentlich gutartiger. Erstsymptome der Erkrankung sind eine zunehmende *Quadrizepsschwäche*, ein Verschwinden des *Patellarsehnenreflexes* und gelegentlich eine *Pseudohypertrophie* der Waden.
- Im 3. Lebensjahrzehnt oder später treten eher *generalisierte* Formen auf, die zu Beginn oft *distal* (**Aran-Duchenne**) oder *proximal* betont sind (**Vul-**



**Abb. 7.15** **Spinale Muskelatrophie** bei 46-jähriger Frau. Ausgeprägte Atrophie der Muskulatur von Schultergürtel, Arm und Hand sowie der paraspinalen Muskeln.

**pian-Bernhardt**): Der Typ *Aran-Duchenne* macht sich häufig durch eine *Atrophie der Handmuskeln* bemerkbar, der Typ *Vulpian-Bernhardt* hingegen durch eine *skapulo-humerale Atrophie*. Er wird heute der familiären Form der *myatrophischen Lateralsklerose* (s.u.) zugeordnet. Neben der *Extremitätenmuskulatur* werden auch die *Rumpf- und die Atemmuskeln* befallen (**Abb. 7.15**).

### 7.9.1.2 Myatrophische Lateralsklerose

#### MERKE

Bei der myatrophischen Lateralsklerose degenerieren nicht nur die *Vorderhornzellen*, sondern auch die *kortikospinalen (pyramidalen)* und die *kortikobulbären Bahnen*. Zusätzlich zu den durch den *Vorderhornbefall* bedingten *Muskelatrophien/-paresen* und *Faszikulationen* finden sich *gesteigerte Muskeleigenreflexe* und *Pyramidenbahnzeichen*.

**Synonyme** | Amyotrophische Lateralsklerose, ALS, Motor-Neuron-Disease, MND)

**Epidemiologie** | 3/4 der Patienten sind Männer, vor allem im Alter zwischen 40 und 65 Jahren. Mehr als 90% der Erkrankungen treten *sporadisch* auf, einige wenige Prozent sind *familiär*. Man vermutet hier eine Rolle des *Cu/Zn-Superoxyd-Dismutase-Gens*.

**Pathogenese** | Pathologisch-anatomisch liegt ein *Untergang von Vorderhornzellen* vor, aber auch eine *Degeneration der Pyramidenbahnen*, der *kortikobulbären Bahnen* und der *Betz-Pyramidenzellen* in den vorderen Zentralwindungen.

**Symptomatik** | Charakteristische Symptome sind:

- langsam über Monate zunehmende *Paresen und Atrophien* von Muskelgruppen der Extremitäten, des Rumpfes (inklusive Atemmuskulatur) und/oder von bulbären Muskeln (Zunge, Rachen),
- *Faszikulationen*,
- *gesteigerte Reflexe*,
- ggf. *Pyramidenbahnzeichen*,
- *intakte Sensibilität*,
- oft *Muskelkrämpfe* und *Schmerzen*.

**Verlauf** Im Anfangsstadium der Erkrankung kommt es zu umschriebenen, asymmetrischen, vor allem *distal betonten Muskelatrophien*, meist im Bereich der kleinen Handmuskeln. Begleitend finden sich Schmerzen oder Faszikulationen, die häufig nur bei längerer Beobachtung wahrgenommen werden können. Die Atrophien dehnen sich im weiteren Verlauf auf weiter proximal gelegene Muskeln aus. Nach und nach treten *spastische Symptome* hinzu, die initial in der Regel nur gering ausgeprägt sind und auch im weiteren Krankheitsverlauf diskret bleiben können. Die *Muskeleigenreflexe* sind meist *lebhaft*, was angesichts der Atrophie und Schwäche der betroffenen Muskeln eigenartig diskrepanzartig wirkt. Pyramidenbahnzeichen sind weniger regelmäßig nachweisbar. Die Spastik ist – zumindest zu Krankheitsbeginn – oft nur diskret. Bei ca. 1/5 der Patienten sind die *bulbären Muskeln mitbefallen*: Zungenatrophie und -paresen mit Faszikulationen (Abb. 7.16) verursachen Sprech- und Schluckstörungen (*echte Bulbärparalyse*). *Gesteigerte nasopalpebrale, periorale und Masseter-Reflexe* belegen den Mitbefall der kortikobulbären Bahnen, ebenso das häufig vorhandene *Zwangslachen* oder *Zwangswenen*.

Selten gibt es Abweichungen von der beschriebenen Verlaufsform. So können zu Beginn beispielsweise mehrere Monate lang spastische Symptome das Krankheitsbild beherrschen. Alternativ kann eine langsam progrediente spinale Muskelatrophie erst nach Jahren von Zeichen des Befalls kortikospinaler Bahnen begleitet werden.



**Abb. 7.16** Zungenatrophie bei echter Bulbärparalyse im Rahmen einer myotrophischen Lateralsklerose bei 65-jähriger Frau.

**Therapie** | *Riluzol* kann den Krankheitsverlauf marginal verlangsamen, eine spezifische therapeutische Beeinflussbarkeit des Leidens besteht ansonsten nicht.

**Prognose** | Die ALS verläuft chronisch-progredient. Die meisten Patienten sterben nach ein bis zwei, seltener erst nach mehreren Jahren.