Zur pathologischen Anatomie der Neuromyelitis optica

E.

Frey

Zürich

(Autoreferat.)

Eine 53jährige Frau sah am 3. 2. 1954 plötzlich einen schwarzen Vorhang vor dem linken Auge, das während 24 Std. völlig erblindete. Der Augenarzt stellte die Diagnose einer Neuritis Retrobulbaris. Bereits am 14. 2. 1954 wurden Rückenmarkssymptome manifest, die sich progressiv in hochgradige Paresen aller Extremitäten, links ausgesprochener als rechts, mit Ankylosierung der Gelenke, Sensibilitätsstörungen, brennenden und krampfartigen Schmerzen an Extremitäten und Gelenken, gürtelförmigen Schmerzen am Rumpf und zunehmendem Marasmus, ausarteten. Am 19.2. 1954 waren Sehstörungen am rechten Auge mit Beeinträchtigung des Gesichtsfeldes von temporal nach nasal festzustellen. Der Visus rechts besserte sich aber gegen Ende April und blieb bis zum Tode am 18. 11. 54 relativ gut erhalten. Die klinische Diagnose lautete auf eine Neuromyelitis optica.

Der pathologisch-anatomische Befund wurde makroskopisch im wesentlichen durch die Atrophie beider Nn. optici, links ausgesprochener als rechts, des Chiasma und des Rückenmarks charakterisiert, speziell im Bereiche von C 1–C 7. Als ein Nebebefund war ein kleineres parasagittales Meningeom im linken Parietallappen zu sehen.

Die mikroskopische Untersuchung des Cervicalmarks der mit vielen elektiven Methoden bearbeiteten Gefrierschnitte erlaubte den Nachweis einer Querschnittsmyelitis mit speziellem Befallensein der Hinterstränge und der Pyramidenvorderstrangbahn bei massiven Entmarkungserscheinungen.

Bezeichnend war hier eine wabige Struktur mit Bildung von Zysten, die voll von Abbaufett waren, dann die bindegewebigen Septen zwischen denselben, die unter anderem noch erhaltene Nervenfasern aufwiesen. Daneben bestand eine gliotische Wucherung. An Horizontalschnitten war dieser Prozeß besonders eindrucksvoll. Die Einschmelzungstendenz des Nervengewebes wurde kompensiert durch massive bindegewebige Wucherungen und Gefäßneubildungen. An den Seitensträngen sah man keine zystische Entartung, nur Verfettung. Die Achsenzyylinder waren zum Teil völlig ausgefallen oder degenerativ verändert. Die graue Substanz in den Vorder- und Hinterhörnern blieb eigentlich vom Prozeß verschont. Im Bereich des Zentralgraues bestand eine Gliose, Verfettung und eine massive Wucherung der Kapillaren.

Im Gebiet des Chiasma opticum fanden sich ein Entmarkungsprozeß und eine Bildung von größeren Einschmelzungszysten, die reichliche Abbaufettmassen enthielten und eine intensive Wucherung des Bindegewebes aufwiesen. Diese pathologischen Veränderungen wurden von den Erscheinungen einer Gliose begleitet und bedingten auch einen Untergang eines großen Teils der F r e y , Zur pathologischen Anatomie der Neuromyelitis optica 295

optischen Fasern. Gegen die Peripherie zu nahmen die nekrotisierenden Symptome deutlich ab. Die Horizontalschnitte der intraorbitalen Abschnitte der Opticusstämme beiderseits zeigten typische neuritische Veränderungen mit ausgedehnter Entmarkung, links ausgesprochener als

rechts, und mäßiger Zell-infiltration. Außerdem bestand Verfettung der entmarkten Stellen und Neubildung des Bindegewebes aus den Opticushüllen oder Opticussepten und auch aus den Gefäßscheiden. Der neuritische Prozeß war links, entsprechend dem klinischen Bild, viel intensiver als rechts. Der linke Opticus war viel atrophischer als der rechte. Die nekrotisierenden Veränderungen im Chiasmagebiet hörten zentralwärts nach der Kreuzung auf, und die beiden Tractus optici wiesen nur Erscheinungen von sekundärer Degeneration mit Markscheiden-verlust, Verfettung, teilweise Unterang von Achsenzylindern auf. Es fehlten hier aber Symptome eines akuter entzündlichen Prozesses.

Diese sekundär-degenerativen Veränderungen reichten beiderseits bis in die vorderen Hälften der Corpora geniculata lateralia hinein.

Ätiologisch würde es sich hier um eine nekrotisierende Virus-Encephalomyelitis handeln, bei typischer Affinität des Cervical-marks und des Chiasma für diese Erkrankung.

Die erste Beobachtung über dieses Krankheitsbild stammte von Clifford Albutt (1870). Devic und Gernet prägen den Namen Neuromyelitis optica (1894). Ein Schüler Devics, Gault, konnte bereits 17 Fälle zusammenstellen (1895). Später wurde diese Krankheit wiederholt von mehreren Autoren beschrieben.

Unsere Untersuchung wird durch eine eingehende und histologisch-technisch vielseitige pathologisch-anatomische Analyse des Falles gekennzeichnet.

Zuletzt möchten wir hervorheben, daß sich in unserem Material ein Fall von typischer Poliomyelitis anterior mit interstitieller Neuritis eines Opticus befindet.

Außerdem haben wir einen Fall von Staupe-Encephalitis des Hundes mit encephalitischen Herden im Kleinhirn und entzündlichem Entmarkungsprozeß der Sehnerven und des Chiasma, rechts viel ausgesprochener als links, beschrieben, der durch eine sehr intensive kompensatorische bindegewebige Induration des entmarkten Gebietes charakterisiert war.

Hier finden wir eine gewisse Ähnlichkeit in bezug auf die Lokalisation und Pathohistologie mit unserem Fall der Neuromyelitis optica.

Der Vortrag wurde mit zahlreichen zum Teil farbigen Dia-positiven illustriert.

Erscheint in extenso in den «Klinischen Monatsblättern für Augenheilkunde».