Die Störung der Blasenfunktion bei Myelodysplasie.

Von Dr. Hubert Sieben,

Spezialarzt für Haut-, Harn- und Nervenkrankheiten in Bürstadt (Hessen).

In neuerer Zeit steht die Enuresis einigermaßen im Vordergrund des Interesses, nicht nur, weil im allgemeinen zahlreichere Fälle beobachtet wurden, sondern auch, weil in den letzten Zeiten des Krieges infolge von Einziehung vieler Blasenkranker zum Heeresdienst ganze Lazarettabteilungen für Enuretiker eingerichtet werden mußten. Die Behandlung dieser Krankheitszustände scheint oft wenig dankbar gewesen zu sein. — In einer früheren Arbeit über die Ursachen und die Behandlung der Enuresis nocturna habe ich¹⁾ bereits darauf hingewiesen, daß diese Ursachen keine einheitlichen sind, daß vielmehr Krankheitszustände ganz verschiedener Pathogenese unter diesem Begriff zusammengefaßt werden, die aber im Interesse einer fruchtbaren Therapie streng voneinander zu trennen sind. Namentlich dürften diejenigen Fälle von Enuresis, die auf einer organischen Ursache beruhen, oft allen therapeutischen Maßnahmen trotzen, während rein funktionelle Störungen einer Therapie viel eher zugänglich sein werden; speziell wurde von mir hierbei die Durchführung einer dem Krankheitszustande wirklich angepaßten Flüssigkeitsdiät empfohlen. Zu den nicht so sehr seltenen Ursachen der Enuresis, die auf einer organischen Störung beruhen, gehört nun auch die Myelodysplasie, die sich bei den rudimentären Formen der Spina bifida findet. — Auf embryologische Gesichtspunkte dieser Entwicklungsstörung soll hier nicht näher eingegangen werden. — Bei der Rachischisis unterscheidet man eine totale von einer partiellen. In Anbetracht der Lebensfähigkeit ist nur die letztere von Interesse. Meist betrifft sie die Lumbosakralgegend, seltener den Zervikalteil und sehr selten den Dorsalteil der Wirbelsäule. Die Spaltbildung betrifft den Düralsack und die Pia, sodaß im Grund derselben die ventrale Hälfte der Leptomeninx und auf dieser meistens die sog. Area medullo-vasculosa Recklinghausens liegt, eine rote, samtartige Membran, die aus Gefäßgeflechten und nervösen Elementen besteht und den mehr oder weniger verkümmerten unteren Abschnitt der Rückenmarksanlage bildet. Ist die Spalte nach außen durch die Haut abgeschlossen (Spina bifida occulta), so können sich zwischen dieser und der Area Fäden und Stränge bilden, die durch Zerrung die nervösen Gebilde zu schädigen imstande sind. Bei der Myelomeningozele bildet die Area medullo-vasculosa den Gipfel des Tumors, das Rückenmark setzt sich also in die hintere Wand desselben fort, während der Liquor sich ventralwärts von dieser befindet. Der Zentralkanal liegt frei, bzw. es führen Grübchen am oberen und unteren Pol der Geschwulst in diesen hinein. Meist ist der untere Rückenmarkabschnitt in seiner Entwicklung beeinträchtigt, indem er in einer flächenhaften Ausbreitung in die Wandungen der von den Meningeal gebildeten Geschwulst übergeht und die Nervenwurzeln von diesen entspringen. Die Wurzeln der Cauda equina sind selbst häufig entartet und haben vor allen Dingen einen abnormen Verlauf, indem sie rückläufig nach oben umbiegen müssen, um zu ihrer Austrittsstelle aus dem Wirbelkanal zu gelangen. Es ist nicht ungewöhnlich, daß gleichzeitig mit der Spina bifida noch andere Defekte vorhanden sind, z. B. Hydrozephalus, Gliosis, Syringomyelie, Skoliose, Bauchdarmspalt, Ectopia vesicae, Nabelhernie usw. — Erst seit einigen Jahren ist bekannt, daß auch unvollkommen entwickelte, rudimentäre Formen der Spina bifida vorkommen, von denen man annahm, daß sie sich nur röntgenologisch feststellen ließen. Es dürfte jedoch verhältnismäßig nicht zu selten vorkommen, daß man die Spaltbildung deutlich fühlen und sogar direkt sehen kann, wie aus dem weiter unten beschriebenen Krankheitsfall hervorgeht. Von besonderer Wichtigkeit bei der Diagnose scheinen narbenartig eingezogene Grübchen, die sich wie eine Fistel anfühlen, zu sein. Diese finden sich in der Sakral- oder Sakrokokzygealgegend und stellen zweifellos rudimentäre Spaltbildungen dar, die vielleicht mit dem Zentralkanal in der Embryonalzeit in Verbindung standen. Ein solches Grübchen zeigt auch der unten beschriebene Fall. Man hat diese rudimentäre Form der Spina bifida als Myelodysplasie bezeichnet. Zum Symptomenkomplex derselben gehören: Enuresis nocturna, Syndaktylie, dissoziierte Empfindungslähmung an den Füßen, Offenbleiben des Canalis sacralis in allen Abstufungen bis zu den geringsten Störungen in der Form des Hiatus sacralis, Dehiscenz der Wirbelkörper und Defektbildungen, ferner zuweilen Deformitäten des Fußes und sonstige körperliche Degenerationszeichen. Vor allem dürfte aber die ganz eigenartige Blasenstörung von Interesse sein, die sich nicht nur als eine Enuresis nocturna, sondern in der Regel auch als eine diurna herausstellt.

Joh. P., 4 Jahre alter Knabe, kommt wegen Bettnässen in ärztliche Behandlung. Alle Maßnahmen waren seither erfolglos geblieben. Innere Organe: normaler Befund. An Blase und Harnröhre läßt sich

objektiv sonst nichts Krankhaftes feststellen. Am Kreuzbein findet sich von der Gegend des unteren Randes des 2. Wirbels ab eine deutlich fühlbare Spaltbildung des Canalis sacralis. Auf beiden Seiten dieses Spaltes, der die Breite von etwa 10 mm hat, sind die scharfen Knochenränder des Kreuzbeinkanals durch die Haut deutlich durchzufühlen, die den einzelnen Wirbeln entsprechend deutliche Erhebungen zeigen. In tief gebeugter Stellung ist die Spaltbildung eben sichtbar. In der Nähe des unteren Randes des 11. Sakralwirbels, 2–3 cm nach rechts, befindet sich ein kreisrundes Grübchen von etwa 3 mm im Durchmesser, das sich wie eine Fistel anfühlt und bis in die Gegend neben der Anschwellung des 11. Sakralwirbels in die Tiefe verfolgt werden kann. Als weiteres Degenerationszeichen darf in diesem Fall der erhebliche Strabismus und die hochgradige Myopie aufgefaßt werden. Die genauere Beobachtung des Falles ergibt nun, daß in der Tat nicht nur Enuresis nocturna, sondern auch diurna besteht. Ferner ist zweifellos auch eine Schwäche des Sphincter internus vorhanden. Die Inkontinenz ist jedoch durchaus nicht etwa komplett, sondern es handelt sich im wesentlichen um typischen Blasenautomatismus: sobald die Blase einen gewissen Füllungsgrad erreicht hat, erfolgt automatische Entleerung. Bei Tage setzt das Kind allerdings seinen äußeren Schließmuskelapparat, der ja wohl lediglich einen Hilfsmechanismus darstellt, in Tätigkeit, wodurch es ihm häufig gelingt, den Harn noch eine kurze Zeitspanne zu halten und sich so vor dem Einnässen zu schützen. Gar nicht zu selten versagt jedoch der willkürliche Schließmuskelapparat, namentlich bei zu langem Zeitaufwand, und die Kleider werden eingnäßt.

In diesem Fall handelt es sich um einen Automatismus der Blasenentleerung, auf dessen Ursachen hier näher eingegangen werden soll. Im untersten Abschnitt des Rückenmarks, im Sakralmark resp. im Conus terminalis, ist der Sitz des sakralen Blasenentrums. (Unsicher ist auch die Existenz eines anderen spinalen Zentrums, eines lumbalen, das Zentrum des N. hypogastricus.) Das sakrale Blasenzentrum, das Zentrum des N. pelvici, besorgt nach Adler¹⁾ die regulierten Blasenautomatismus nach Abtrennung höherer Hirnteile. Durch dasselbe wird dauernder Blasenverschluß herbeigeführt, und zwar durch tonische Anspannung des Sphincter vesicae internus, während die quergestreifte äußere, vom N. pudendus versorgte Muskulatur die willkürliche Zurückhaltung und Unterbrechung des Harnstrahls bewirkt. Die Läsion des sakralen Zentrums bewirkt Hypofunktion des Sphincter internus. Es tritt jedoch dabei kein Harnträufeln auf, vielmehr übernehmen nunmehr die sympathischen Zentren die Regelung des Blasenautomatismus, und zwar kommt hier im wesentlichen die Funktion des Plexus vesicalis in Betracht, dessen Aufgabe es ist, ein geordnetes Zusammenwirken von Sphinkter und Detrusor herbeizuführen. Die Blase kann sich nur bis zu einem gewissen Grad füllen, dieser Füllungsgrad wird durch einen ganz bestimmten Druck in der Blase begrenzt; ist dieser erreicht, dann kommt es sofort zu automatischer Entleerung, soweit nicht der äußere willkürliche Schließmuskelapparat diese noch eine kurze Zeit hindern kann. Letzteres ist aber nur im wachen Zustand möglich, während im Schlaf der Automatismus sich unweigerlich Geltung verschafft. Die willkürliche Sistierung des Harnstrahls, die freilich nur für ganz kurze Zeit möglich ist, kann in diesem Fall aber nur stattfinden, wenn der N. pudendus in seiner Funktion nicht gestört ist. Dieser hat seinen Ursprung im Plexus sacralis, der sich aus einem Teil des IV., dem ganzen V. Lumbalnerven und den 3–4 oberen Sakralnerven zusammensetzt, und wird, der anatomischen Ausbreitung des Plexus sacralis entsprechend, zunächst etwa im V. Lumbalnerven verlaufen, während sein Kerngebiet entweder oberhalb des Conus terminalis oder doch in dessen obersten Teilen zu suchen sein dürfte. Die Läsion desselben ist scheinbar bei der Myelodysplasie nicht immer so erheblich wie die des in mehr distalen Teilen des Konus gelegenen Blasenentrums.

Diese degenerativen Zustände, die sich uns bei der Myelodysplasie darbieten, finden ihre Analogie in der Kompressionsmyelitis, welche zu einer direkten Läsion des spinalen Blasenentrums führt, während die Krankheiten und Verletzungen des Rückenmarks, die zu einer Unterbrechung der in den Vorderseitensträngen verlaufenden Bahnen führen, die das kortikale und subkortikale Blasenzentrum mit dem spinalen verbinden, einen ganz ähnlichen Automatismus der Blasenfunktion verursachen. Die häufigste Veranlassung für diese Unterbrechung dürfte wohl wiederum die Kompressionsmyelitis sein. Zwei von mir beobachtete Fälle, bei denen die Blasenstörung durch direkte Kompression des Conus terminalis hervorgerufen war, zeigten genau denselben Typus wie bei der Myelodysplasie. Der eine betraf einen 24-jährigen Mann, der am Skelett mehrere Exostosen von etwa Kirschkerngroße hatte, die allmählich entstanden waren, ein Leiden, das manchmal familiär auftritt. Er war an Kompressionsmyelitis erkrankt. Röntgenologisch wurden mehrere Exostosen im Wirbelkanal festgestellt, von denen zwei zur Kompression des Rückenmarks geführt hatten. Eine am VI. Brustwirbel befindliche konnte operativ entfernt werden, eine zweite befand sich in der Gegend des I. Lendenwirbels, also des Konus, der durch diese komprimiert wurde. Die übrigen Exostosen der Wand des Wirbelkanals waren noch von geringerem Volumen, d. h. im Wachstum noch nicht so weit vorgeschritten, so daß sie zwar noch nicht zu einer Kompression führten, aber die Prognose so trübten, daß von weiteren operativen Eingriffen abgesehen werden mußte. Der Kranke litt u. a. an typischem Blasenautomatismus mit Hypofunktion des Sphincter internus infolge von Konuskompression.

¹⁾ M. kl. 1919 Nr. 28

¹⁾ Mitt Grenzgeb 30 1918 H. 4, 5

Der andere Fall betraf einen 28-jährigen Soldaten, der an Kompressionsmyelitis litt, die durch einen Bruch des 1. Lendenwirbels hervorgerufen war. Auch hier handelte es sich um Blasenautomatismus mit Schwäche des Sphincter internus. Es besteht kein Zweifel, daß nach Läsion des spinalen Blasenentrums im Konus die automatische Blasenentleerung von vegetativen Nervenzentren bewirkt wird, welche in dem sympathischen Ganglienapparat der Blase, dem Ganglion mesentericum inferius, dem Plexus hypogastricus und vesicalis zu suchen sind. — Was nun die Wirkung der Unterbrechung der Leitungsbahnen betrifft, die das kortikale und subkortikale Blasenzentrum mit dem spinalen verbinden, so stimmt der Automatismus vollkommen mit jenem überein, der infolge von Läsion des Konus eintritt. Dagegen fehlt hier die Hypofunktion des Sphincter internus, da dieser durch das unverletzte sakrale Zentrum in stetigem Tonus gehalten wird. So gibt es nun auch sicher eine Zahl von Fällen von Myelodysplasie, bei denen es weniger zu einer Konusläsion bzw. -degeneration gekommen ist, als vielmehr zu einer Unterbrechung der Leitungsbahnen des Rückenmarks, die zum spinalen Blasenzentrum führen, und zwar infolge von Zerrung der nervösen Gebilde durch Fäden und Stränge, die sich zwischen der Arca medullo-vasculosa und der Wand des Canalis sacralis gebildet haben. Da auch hier eine eigentliche Läsion des Konus nicht besteht, handelt es sich in diesen Fällen um einen reinen spinalen Blasenautomatismus ohne ausgesprochene Hypofunktion des Sphincter internus.

Es dürfte unbestritten sein, daß diese auf Organveränderungen beruhenden Blasenstörungen, welche gleichzeitig auch die Veranlassung zur Enuresis nocturna geben, von jener Enuresis nocturna zu trennen sind, welche nur durch funktionelle Störungen verursacht ist. Gewöhnlich beruht die Enuresis nocturna, wie von mir bereits früher betont wurde, höchstwahrscheinlich auf einer funktionellen Störung des kortikalen Blasenentrums und der diesem übergeordneten Hirnrindenelemente samt den entsprechenden Assoziationsbahnen. Während nun eine Therapie dieser funktionellen Störungen aussichtsvoll ist, dürfte eine Heilung der Enuresis nocturna, die, wie bei der Myelodysplasie, auf organischen Veränderungen beruht, kaum möglich sein. Man muß deshalb bei der Behandlung der Enuresis nocturna diesen organisch bedingten Zuständen Aufmerksamkeit schenken, also vor allem auf Abnormitäten bzw. Spaltbildungen in der Kreuzbein-gegend achten; speziell ist von Wichtigkeit das Vorhandensein eines eingezogenen, kreisrunden Grübchens in der Nähe der oberen Sakralwirbel oder des Sakrokokzygealgelenks, das sich in der Tiefe wie ein Fistelgang anfühlt und als eine rudimentäre Spaltbildung aufzufassen ist. Während außerdem bei der rein funktionellen Enuresis nocturna am Tage, d. h. im wachen Zustand, niemals Zeichen einer Blasenstörung vorhanden sind, ist bei der Myelodysplasie der Blasenautomatismus und evtl. die Hypofunktion des Sphincter internus jederzeit konstant, es wird also bei letzterer Affektion bei Tage des öfteren zur Durchnässung der Kleider kommen. Daher wird man wohl bei der Behandlung der funktionellen Enuresis nocturna mit der Regelung und Einschränkung der Flüssigkeitszufuhr, der gleichzeitigen Brombehandlung usw. zum Ziel kommen, während diese Maßnahmen bei der Myelodysplasie größtenteils versagen müssen, wie das früher schon von mir besonders hervorgehoben worden ist.

Anhangsweise sei hier noch ein weiterer Fall von Myelodysplasie bei einem kleinen Kind mitgeteilt, bei dem allerdings die Blasenstörung noch nicht manifest werden konnte, die sich aber sicher bald in unangenehmer Weise bemerklich machen wird und kaum beeinflussbar sein wird.

I. R., 13 Mon. alt. Zwillingbruder an Darmkatarrh kürzlich verstorben. Das Kind kommt wegen Darmkatarrh in ärztliche Behandlung, der in kurzer Zeit heilt. Am Kreuzbein ist eine deutliche Spaltbildung fühlbar, und zwar vom 2. Sakralwirbel ab. Die Breite des Spaltes beträgt etwa 4 mm. Ungefähr 1½ cm nach links vom oberen Rand des 2. Sakralwirbels ist ein kreisrundes Grübchen von 3 mm Durchmesser, das sich wie ein dünner Strang in die Tiefe fortsetzt und bis in die Nähe des 2. Sakralwirbels deutlich zu verfolgen ist.

Auch in diesem Fall handelt es sich um eine Myelodysplasie, die ohne weiteres nachweisbar ist. Ich bin auf diese durch das eigentümliche Grübchen in der Gegend des Kreuzbeins aufmerksam geworden, ein Befund, der gar nicht zu verkennen ist, wenn man ihn einmal gesehen hat.