

XXI.**Vorläufige Mittheilung
über progressive Bulbärparalyse.**

Von

Professor **E. Leyden.**

Unsere Kenntnisse von dem Wesen dieser, von Duchenne zuerst beschriebenen Krankheit sind noch sehr mangelhaft. Als fast constanter Befund ist eine Atrophie mehrerer Gehirnnerven (Hypoglossus, Facialis, Accessorius) erkannt worden. Die Symptome führten zu der Vermuthung, dass der Heerd der Krankheit in der Medulla oblongata gelegen sei. Allein die bisherigen Untersuchungen haben nur sehr unbestimmte Resultate ergeben. Die Annahme einer Sclerose der Medulla oblongata, welche von Französischen und Deutschen Autoren ausgesprochen ist, stützt sich meines Wissens auf keine bestimmte und sorgfältige mikroskopische Untersuchung, nicht einmal auf einen zweifellosen makroskopischen Befund, sondern auf die allgemeine Angabe, die sich bei Trousseau findet, dass die Medulla oblongata in 2 Fällen verhärtet, im Zustande „relativer Sklerose“ gefunden wurde, und dass man mikroskopisch Hyperämie der Gefässe und eine Färbung analog der, welche man bei der Ataxie in den hinteren Strängen findet, wahrnehmen konnte.

Man kann demnach wohl sagen, dass der dieser Krankheit zu Grunde liegende centrale Process noch ganz unbekannt ist. — Durch mehrere Beobachtungen und Untersuchungen, welche ich zu machen Gelegenheit hatte, hoffe ich einen nicht unerwünschten Beitrag zur Kenntniss dieser Krankheit liefern zu können. Ich habe drei Fälle zur Obduction bekommen, welche einen im Wesen übereinstimmenden, in der Intensität und Ausdehnung sehr verschiedenen Process ergeben haben. Die eine Beobachtung habe ich bereits auf der Naturforscherversammlung in Innsbruck mitgetheilt, einen zweiten Fall kürzlich beobachtet. In diesen beiden war die Krankheit mit progressiver Muskelatrophie der Hände verbunden. Der dritte Fall war von dieser

Complication frei, nur auf die Zunge, Lippen und Gaumen beschränkt. Die mikroskopische Untersuchung dieses Falles war zwar unvollständig, indem die Erhärtung des Präparates missglückte, indess konnte doch so viel constatirt werden, dass der Sitz und die Natur der Erkrankung mit den beiden andern übereinstimmte.

In allen drei Fällen wurde Atrophie der betreffenden Hirnnerven, N. Hypoglossus, Facialis und Accessorius constatirt. Das Rückenmark zeigte nur in einem Falle deutliche makroskopische Veränderungen in der Cervicalpartie, im zweiten geringe Verfärbung und Abplattung einer Pyramide; im dritten gar nichts. In allen 3 Fällen wurde die Anwesenheit von Fettkörnchen-Conglomeraten constatirt. Die Ausdehnung des Processes war sehr verschieden. Im letzten Falle am beschränktsten, wurde er nur in den Pyramiden neben den Oliven, und theilweise in ihrer Centralsubstanz nachgewiesen, Spuren davon noch im hinteren Theile des Pons erkannt. Die grösste Ausdehnung hatte der Process im ersten Falle, nahm hier das ganze Rückenmark ein und erstreckte sich bis in den Pons hinauf. Im dritten Falle war der Process von geringer In- und Extensität, durch die Medulla oblongata nach oben bis in den Pons und hinab in die obere Partie des Rückenmarks zu verfolgen. In allen Fällen waren die vorderen motorischen Partien ergriffen, in der Medulla oblongata die Pyramiden, weiter abwärts die vorderen Stränge in verschiedener, nach unten abnehmender Intensität, ausserdem im Rückenmarke selbst die seitlichen und besonders die hinteren Partien der Seitenstränge, ebenfalls nach unten abnehmend. Die Hinterstränge sind überall frei.

Der Process ist characterisirt durch das Auftreten von Fettkörnchen-Conglomeraten, Verbreiterung der Nerven-Interstitien, Auftreten sternförmiger Körperchen, geringer Veränderung in den Gefässen; Atrophie, Verdünnung und fettige Degeneration der Nervenfasern. Die Atrophie des Hypoglossus lässt sich tief in die Substanz der Medulla oblongata hinein verfolgen.

Genauere Mittheilung über die mikroskopische Untersuchung, sowie einige Beiträge zur Pathologie dieser interessanten Krankheit sollen in nächsten Hefte dieses Archivs erscheinen. Aus dem Obigen dürfte jedoch schon hervorgehen, dass dem wohl characterisirten Krankheitsbilde ein ebenso scharf characterisirter, eigenartiger anatomischer Process zu Grunde liegt, welcher von dem der grauen Degeneration der hinteren Rückenmarkstränge wesentlich verschieden ist, und welchen man nicht berechtigt ist, mit dem, zwar vieldeutigen Namen Sclerose zu belegen. —
