

## XV.

## Zur progressiven Bulbär-Paralyse.

Von

Prof. E. Leyden.

Hierzu Taf. VI.



Unter den in meiner früheren Arbeit über diese Krankheit (dieses Arch. II. Bd. p. 643—687) mitgetheilten Krankengeschichten ist der 4. Fall p. 677 dadurch ausgezeichnet, dass er lange Zeit als reine Paralysie glosso-labio-pharyngée (Duchenne) bestand und sich erst spät mit Symptomen der progressiven Muskelatrophie complicirte. Durch den Tod dieses Patienten in meiner Klinik ist mir Gelegenheit gegeben, meine Untersuchung über die genannte Krankheit zu wiederholen und zu vervollständigen. Gerade weil dieser Fall lange in reiner Form die Duchenne'sche Krankheit repräsentirte, ist seine Untersuchung von Wichtigkeit. Es zeigte sich aber genau derselbe Obductionsbefund wie in den früheren beiden Fällen, so dass die Identität der anatomischen Grundlage für die Bulbärparalyse und die progressive Muskelatrophie erhellt, wie ich es schon früher dargestellt habe. Zunächst werde ich den Bericht über den betreffenden Krankheitsfall geben.

## Krankengeschichte.

G. Sch., Rendant a. D. 62 Jahr alt, stammt von gesunden Eltern, sein Vater starb an Wunden, die er im Kriege erhalten, seine Mutter im 65. Lebensjahr an Lungenentzündung. Nervenkrankheiten sind in seiner Familie nicht vorgekommen, dagegen viele Halsleiden. Patient selbst hat vom 14. Jahre an Husten und bis zum 33. Jahre auch an Drüsenausschwellungen am Halse gelitten. Seit 15 Jahr trat der Husten jeden Herbst und Winter auf. Im Jahre 1854 litt er lange Zeit an der Ruhr und war im Februar 1870 an einer Lungenentzündung krank. Schon seit vielen Jahren giebt er an, dass ihm zuweilen das Schlucken schwer geworden, besonders wenn er vorher geraucht

hatte, die Speisen blieben ihm dann gleichsam im Halse stecken. Seit ca. 15 Jahren bemerkte er, dass er sich häufiger verschluckte als früher, er war einmal sogar dem Ersticken nahe, doch traten diese Beschwerden auch jetzt nur bei überstürztem Essen ein und nur wenige Male im Jahre. Eine Vermehrung der Schlingbeschwerden glaubt Patient in diesen 15 Jahren nicht bemerkt zu haben. An Kopfschmerz oder sonstigen Beschwerden hat er nicht gelitten. Seine Sprache war immer etwas langsam, er hatte nie eine sehr geläufige Zunge, ohne jedoch davon irgend welche Beschwerden zu verspüren. Im Jahre 1868, das sich durch einen sehr heißen Sommer auszeichnete, hatte er am 3. Juni Behufs Abhaltung eines Licationstermins eine 2½ stündige Reise in der Johannisburger Haide nach einem Dorfe unternommen, woselbst er in einem kleinen, mit Menschen überfüllten Stübchen, von 10 Uhr Vorm. bis 8 Uhr Abends stark beschäftigt war und sich ungemein erhitzt hatte. Gleich nach beendigtem Geschäft trat er den Rückweg auf einem offenen Wagen an, und war kaum 1½ Stunde unterwegs, als ein Gewitter ausbrach, von heftigem Regen und starkem Hagelschlag begleitet. Er wurde nicht allein gänzlich durchnässt, sondern da die Brücken über die Gräben zum Theil fortgerissen waren, zog sich die Fahrt sehr in die Länge. Nach sechsständiger Fahrt kam er 2 Uhr Nachts in seinem damaligen Wohnort Alt-Ukta an. Diese Reise beschuldigt Patient als Ursache seiner gegenwärtigen Krankheit. In den ersten Tagen darnach befand er sich allerdings ganz wohl, dann aber trat plötzlich ein Zahnschmerz auf der linken Seite ein, entsprechend einem hohlen Zahn. Zugleich fing Patient an beim Sprechen anzustossen, besonders bei den Buchstaben b und r. Auf der linken Seite der Zunge traten Blasen auf, wie man glaubte durch die Reibung der Zunge an dem schadhaften Zahne hervorgerufen. Der Zahn wurde befeilt, ohne dass die Störung des Sprechens aufhörte, im Gegentheil nahm sie langsam zu. Nach 4—5 Monaten bemerkte Patient, dass der Mund immer mit Speichel gefüllt sei, viel stärker, als früher, jedoch konnte er ihn noch gut herunterschlucken. Auch diese Beschwerden nahmen zu, 6—8 Monate nach jener Fahrt waren die Schlingbeschwerden soweit gesteigert, dass ihm nicht allein beim schnellen, sondern selbst bei langsamerem Essen die Speisen stecken blieben oder in die unrechte Kehle gerieten. Auch diese Beschwerden wuchsen fortwährend. Ziemlich gleichzeitig mit der Erschwerung des Schluckens trat auch eine beim Kauen ein, die Speisen im Munde ließen sich nur schlecht durch die Zunge bewegen. Am 1. Febr. 1869, also 8 Monate nach jener Fahrt wandte sich Patient an einen Arzt, der ihm Galvanisiren verordnete. Damals giebt er an, konnte er noch ganz verständlich sprechen, nur langsam. Auch mit dem Essen ging es noch erträglich, wenigstens konnte er alles genießen, nur verschluckte er sich oft. Speichelfluss war vorhanden. Bis zum Febr. 1870, also ein ganzes Jahr wurde Patient nun galvanisiert, hatte aber auch nur einen längeren Stillstand des Proesses erreicht. Trotzdem zeigte sich schon im April 1869 beginnende Lähmung der Lippen mit starkem Speichelfluss, im Juni 1869 Parese der linken Wange mit einem Gefühl beim Schliessen des Mundes, als ob die Kaumuskeln der linken Seite gelähmt oder wenigstens geschwächt seien. Im October wurde die Sprache ganz unverständlich und ungefähr im Januar 1870 wurde das Schlucken fester Speisen stark behindert. Im December 1869 hatte er das Unglück gehabt, des Abends auf einer mit

Eis bedeckten Treppe auf den rechten Arm zu fallen. In Folge dessen bekam er Schmerzen in demselben und verspürte anfangs auch beim Aufheben ein Knacken im Schultergelenk. Diese Schwäche liess ein wenig nach, besteht aber bis jetzt fort. Der Arm magerte überdies ab. Im Februar 1870 erkrankte Patient an der Lungenentzündung, die ihn längere Zeit an's Bett fesselte. Während dieser Krankheit bemerkte er zuerst häufiges Eintreten von Wadenkrämpfen, an denen er nie früher gelitten. Diese sind seitdem oft wieder gekehrt. Als er das Bett verliess, zeigte sich eine Schwäche der Rücken- und Bauchmuskulatur, so dass es ihm schwer wurde sich aufzurichten, sowohl nach hinten, wie nach vorn. Dieselbe Schwäche fühlte er auch in beiden Beinen, doch war das linke stärker afficirt, auch hatte er in diesem vom Knie ab das Gefühl von Kälte, das sich auch auf die linke Fussseite fortsetzte. Die Muskelschwäche nahm nach und nach zu, so dass Patient das Gefühl hatte, als ob er vornüber fallen wollte, auch wurde es ihm schwer die Beine fortzubewegen. Schmerzen, Kriebeln oder Brennen hatte er weder im Rücken noch in den Beinen. Allmählig trat auch Abmagerung der Beine ein. Im Juni 1870 bemerkte Patient eine Schwäche der Nackenmuskulatur, und konnte den Kopf zwar nach allen Seiten hin bewegen, aber entschieden mit weniger Kraft als früher. Bald darauf stellte sich ein Schmerz im Nacken ein, der etwa dem 7. und 8. Halswirbel entspricht und sich nach beiden Seiten hin bis zur Seitenlinie erstreckt. Den eigentlichen Character desselben kann Patient nicht recht beschreiben, er bezeichnet ihn als „schmerhaftes Gefühl“. Am 31. Octbr. 1870 stolperte Patient beim Uebersteigen eines Rinnsteins und fiel auf die linke Seite der Brust. In Folge dessen bekam er ziemlich heftige Schmerzen, die das Aufheben des Armes hinderten, doch liessen sie späterhin nach. Mitte November stellte sich häufiger Husten ein, da der Speichel oft in die unrechte Kehle kam. Sinne und geistige Fähigkeiten intact. Auch der Character im Ganzen unverändert, obgleich Patient, der auch früher heftig war, seit seiner Krankheit viel öfter und heftigere Zornausbrüche darbietet.

Am 21. Novbr. 1870 wurde Patient in die med. Klinik aufgenommen.

**Status praesens** am 1. Decbr. 1870. Patient ist ein ziemlich grosser, gut und kräftig gebauter Mann, von gesunder Gesichtsfarbe und ziemlich guter Ernährung, Fettpolster nicht fehlend. Patient ist ausser Bette, Nachts liegt er horizontal, Tags aber sitzt er viel, meist angelehnt; er vermag herumzugehen. Temperatur normal, Haut nicht zum Schweiße geneigt.

Die Klagen des Patienten beziehen sich auf seine lähmungsartige Schwäche, besonders die Zungenlähmung. Die Function der vegetativen Organe im Ganzen ungestört, Harn ebenfalls von normaler Beschaffenheit. Thorax gut gebaut, Husten nur beim Verschlucken. Die Untersuchung der Lungen ergiebt nichts Abnormes. Herzdämpfung eher klein, Spaltenstoss undeutlich fühlbar, Herztöne rein und ziemlich laut, Radialarterie von mässiger Weite und Spannung. Was die Temperatur betrifft, so seien noch einige Vergleiche der rechten und linken Achselföhle angegeben.

Am 11. Decbr. Vorm. R 36,8 L. 37,2

Nachm. „ 37,1 „ 36,8

#### Untersuchung des Nervensystems.

Sensibilität. Patient gibt an, jetzt gar keine Schmerzen zu haben, auch sind die Muskeln oder Gelenke nirgends empfindlich. Das Gefühl ist vollständig intact, nur im rechten Arm schienen Schmerzen vorhanden zu sein, besonders beim Heben in der Schulter.

Sensorium vollkommen frei. Gedächtniss, Urtheil, Wille gut, nur der Character hat sich insofern geändert, dass er mehr als früher zu Zornausbrüchen neigt. Stimmung etwas niedergeschlagen.

Gesichtsausdruck obgleich im Ganzen frei und intelligent, doch verändert. Das Spiel der Augen ist lebhaft, die Augenbrauen sind in die Höhe gezogen, die Stirne gerunzelt. Dagegen ist die untere Gesichtspartie erschlafft und von einem regungslosen, weinerlichen Ausdrucke, in hohem Grade ist die Mimik gestört und das Lachen besonders gleicht mehr einem stupiden Grinsen. Die rechte Nasolabialfalte ist verstrichen, die Lippen entbehren ebenfalls der normalen Falten. Wird der Mund zusammengekniffen, so geschieht dies augenscheinlich mit besonderer Anstrengung, wobei die Unterlippe stark zittert und herabzufallen droht. Patient liebt es daher die Unterlippe oder den Unterkiefer mit mehreren Fingern zu stützen und hält dabei das Taschentuch fast beständig vor den Mund, um den abfließenden Speichel aufzufangen.

Was die Sprache betrifft, so ist die Articulation so gut wie vollständig aufgeboren. Dagegen vermag Patient vollständig sich schriftlich auszudrücken, wobei niemals eine Verwechselung von Worten oder dergl. passirt. Die Handschrift ist in Folge der Parese des rechten Armes etwas unsicher. Was zu ihm gesprochen wird, versteht Patient vollkommen gut, ebenso liest er vollkommen gut.

Die Sinne bieten nichts Abnormes. Das Sehen ist gut, die Bewegungen der Augen normal, der Orbicularis palpebr. zittert leicht, fungirt aber gut. Pupillen gleich. Auch die andern Sinne sind intact.

Die Gesichtszüge nur wenig verzogen, eine Spur nach links hin. Die Bewegungen der unteren Muskelpartieen sind unvollkommen. Zwar kann der Mund vollständig gut geöffnet, auch, zwar mit Anstrengung, geschlossen werden. Doch ist es dem Patienten absolut unmöglich ihn zuzuspitzen, ja selbst nur ihn zu verkleinern. Ihn in die Breite ziehen kann Patient, aber nur unbedeutend. Aufblasen der Backen unmöglich (bis vor 2 Monaten konnte Pat. noch rauchen). In den Lippen, sowie in den Muskeln des Kinnes sieht man oft fibrilläre Zuckungen. Die Dicke sowohl der Oberlippe, wie der Unterlippe ist entschieden vermindert, der Muskelbauch in ihnen nicht zu fühlen. Die Kaumuskeln haben einen guten Umfang und contrahiren sich gut, doch erscheint der rechte Masseter etwas dünner, auch giebt Patient an, dass er auf dieser Seite eine gewisse Schwäche spüre. Die seitlichen Bewegungen des Kiefers sind unmöglich.

Auf dem Grunde der Mundhöhle, etwas zurückgezogen liegt die Zunge, von erheblich verkleinertem Umfange und runziger Oberfläche. Sie reicht nicht bis an die Zähne. Sie ist besonders im vordern Theile stark atrophisch abgeflacht, in ihrer linken Hälfte stärker als in der rechten. Die Bewegungen dieses Organs beschränken sich auf minimale Verschiebungen und Hebungen der Spitze. Stärkere Bewegungen der Zungenwurzel erfolgen mit Hülfe der Schlingmuskeln. Fast beständig sieht man lebhafte fibrilläre Muskelvibra-

tionen, links noch stärker als rechts. — Die Uvula und der weiche Gaumen hängen schlaff herab, die Gaumenbögen beiderseits gleich gewölbt. Auf Reizung des Pharynx erfolgt Bewegung des Schlundes, wie es scheint, etwas träge.

Abhängig von den Motilitätsstörungen der Zunge, der Lippen und des Gaumens beobachtet man a) fast fortduerndes Speicheln; b) das Kauen ist sehr erschwert; c) das Schlingen in hohem Grade gestört. Flüssige Speisen fliessen leicht ab, so dass Patient mit hinten übergebogenen Kopfe, wie ein Vogel, trinkt. Feste Speisen schiebt er, um sie kauen zu können, mit einem Hornspatel zwischen die Zähne. Das eigentliche Schlingen ist mühsam, erschwert, die Bissen müssen äusserst klein und sehr feucht sein. Auf solche Weise verbraucht er viele Stunden des Tages zu dem mühsamen Geschäfte seine Nahrung zu sich zu nehmen. d) Die Sprache. Die articulierte Sprache ist fast vollständig unmöglich. Zuweilen gelingt es einige Laute hervorzubringen, die an Worte erinnern. Die Consonanten können fast gar nicht, die Vocale nur so mangelhaft wiedergegeben werden, dass man von Articulation eigentlich nicht sprechen kann. Dagegen ist Stimmbildung noch vorhanden, die hervorgestossenen Töne nicht heiser. Trotzdem muss die Bewegung der Stimmbänder gelitten haben, denn Patient ist nicht im Stande ordentlich zu husten, d. h. die Stimmritze fest zu verschliessen.

Die Bewegungen des Kopfes sind nach allen Richtungen frei, aber sehr schwach. Der Hals ist stark abgemagert, die Halsmuskeln dünn, zeigen lebhafte fibrilläre Zuckungen. Das Nicken und Schütteln des Kopfes geht sehr beschwerlich von statthen. Patient vermag nur auf kurze Zeit den Kopf ohne Hülfe ruhig und gerade zu halten, er sucht ihn alsbald zu stützen oder anzulehnen.

Die Muskeln der Schulter abgemagert, öfters mit fibrillären Zuckungen. Der Thorax hebt sich bei tiefen Inspirationen gut, beim Husten contrahiren sich die Bauchmuskeln.

Die Extremitäten sind sämmtlich etwas abgemagert, am stärksten der rechte Arm und das rechte Bein. Der rechte Arm und die Hand bieten das vollständige Bild der progressiven Muskelatrophie, mit starkem Schwund des Daumballens und Einsinken der Spatia interossea. Auch der Vorderarm ist viel dünner als links Lebhafte fibrilläre Zuckungen. Die Oberschenkel nicht auffällig abgemagert, zeigen ziemlich häufig fibrilläre Zuckungen. Rückenmuskeln rechts etwas schwächer. Die angespannten Muskeln, auch die nicht auffällig atrophischen, haben überall nicht jene normale Härte eines gut gespannten Muskels, sondern fühlen sich weicher an. Das Aufstehen ist dem Patienten beschwerlich, die Haltung beim Stehen mit hinten übergebengtem Oberkörper und vorgestrecktem Bauche, analog den Fällen von Pseudo-Hypertrophie der Muskeln. Das Bücken ist dem Patienten anders nicht möglich, als dass er sich mit den Armen dabei stützt, besonders beim Aufrichten.  
— Der Gang ist schleppend, schwerfällig und langsam. —

Die Sphinkteren fungiren gut.

Es ist kaum nöthig, den weiteren Verlauf zu beschreiben, da schon in der obigen Schilderung der Zustand des Kranken traurig genug war. Die Fortschritte der Krankheit waren langsam, aber unaufhaltsam. Die Schwäche der Beine nahm so zu, dass das Gehen zunächst nur mit Unterstützung, zuletzt gar nicht mehr möglich war. Die Lähmung des rechten Armes erreichte

## Zur progressiven Bulbär-Paralyse.

den Grad, dass er ihn gar nicht erheben und nur mit der grössten schreiben konnte, um seine Gefühle und Klagen mitzutheilen. Das Essen, welches er kunstreich genug, mit einem Hornspatel bewirkte, wurde durch die Schwäche des Armes und die Schwäche des Kopfes immer schwieriger, so dass es Stundenlang in Anspruch nahm und doch nur eine unvollkommene Ernährung bewirkte. In der letzten Zeit musste Patient gefüttert werden. Anfälle von Beängstigung traten nur selten ein und fast bis zuletzt brachte Patient die Nächte im Bett unter ziemlich gutem Schlaf zu. Der Verfall der Gesichtszüge steigerte sich immer mehr, aber das Sensorium blieb frei. Die Abmagerung und Schwäche nahmen zu, in der letzten Zeit war die Temperatur in der Achselhöhle subnormal, die Haut kühl, das Gesicht verfallen. Der qualvolle Zustand endigte durch den Tod am 17. Juni 1871, also wenig mehr als 3 Jahre nach dem Beginn der Krankheit.

Die Obduction wurde am folgenden Tage von Herrn Prof. Neumann gemacht.

Ans dem eröffneten Rückenmarkscanal ergiesst sich sehr reichliches Blut, der Sack der Dura ist in seuer untern Partie mit etwas Flüssigkeit erfüllt. Die Dura ist derb, blass, an der Hinterfläche des Cervicaltheiles, durch lockeres Adhäsiren mit der Pia verwachsen. Die hintere Oberfläche des ganzen Rückenmarks zeigt nur mässig gefüllte Gefässe, die weichen Häute daselbst milchig getrübt. Das Rückenmark erscheint im Ganzen verkleinert, der Durchmesser verschmälert. Der Cervicaltheil ist stark abgeplattet. Die Consistenz in der Becken- und Cervicalanschwellung ziemlich derb, auch in den übrigen Theilen fest. Die Nervenursprünge der hinteren Fläche zeigen keine pathologische Veränderung. An den vorderen Nervenwurzeln dagegen macht sich eine Verdünnung und ein etwas röthliches Aussehen im Gebiete der Halsanschwellung bemerklich. Auf Durchschnitten zeigt sich eine normale Zeichnung. Die graue Substanz ist leicht eingesunken, scharf abgegrenzt von der leicht hervorquellenden weissen Substanz. Die spinalen Ganglien sind von normalem Aussehen und normaler Grösse. — Das Gehirn zeigt an der convexen Oberfläche der Hemisphäre normal entwickelte Windungen. Die Hirnhäute getrübt, mit zahlreichen Pacchionischen Granulationen. Die Gefässe an der Oberfläche im Ganzen wenig gefüllt, auch die Gehirnsubstanz anämisch. Graue und weisse Substanz überall in der Rinde, wie in den grossen Hirnganglien scharf geschieden, übrigens an diesen Theilen keine sichtbare Veränderung, mit Ausnahme einer leichten Abflachung der untern Fläche der Medulla oblongata. Diese Abflachung erscheint rechts etwas stärker entwickelt als links. Durchschnitte durch die Medulla oblong. in der Höhe des Olivenkerns zeigen letztern auf der rechten Seite der Oberfläche etwas näher gerückt als links, so dass er hier nur von einem dünnen weissen Marklager bedeckt ist. — Die Wurzeln des Hypoglossus sind beiderseits im höchsten Grade atrophisch, auf äusserst feine röthliche Fäden reducirt. Ebenso tritt beiderseits eine starke Atrophie der Accessorius-Wurzeln hervor. Auch Facialis und Glossopharyngeus sind verdünnt, wenn auch in geringerem Grade. —

Der vordere Theil der Zunge erscheint stark atrophisch. Die Schleimhaut an der Oberfläche derselben einen halben Zoll von der Spitze mit einer tiefen Narbe versehen. Auf dem Durchschnitt zeigt sich in diesem

Prof. E. Leyden,

atrophischen Theil die Muskulatur auf eine dünne blasse, gelbröthliche Muskelschicht unterhalb der Schleimhaut reducirt. Uebrigens wird die Substanz der Zunge hier von dem stark gewucherten interstituellen Fettgewebe gebildet. —

Das Herz etwas unter normaler Grösse, die Muskelsubstanz ziemlich derb, braun. Lungen sehr blass, wenig pigmentirt, vollkommen gesund. Auch die übrigen Eingeweide normal. —

Die Nervenstämmme des rechten Armes, sowie der Vagus und Sympathicus werden herausgenommen, sie zeigen makroskopisch keine auffällige Veränderung.

#### Mikroskopische Untersuchung sogleich bei der Sektion.

a) Die vordern Wurzeln der Cervicalnerven, welche verdünnt erscheinen, zeigen nach dem Zerzupfen unter dem Mikroskope eine ziemlich hochgradige Atrophie, mannigfaltige Zerklüftung des Marks und in ziemlich reichlicher Menge fettigen Zerfall der Nervenfasern, zwischen ihnen ziemlich viel wellenförmiges Bindegewebe.

b) Abgestrichene, mit der Messerklinge abgeschabte Partien von den vorderen und seitlichen Rückenmarkspartien zeigen in ziemlich grosser Anzahl grosse Fettkörnchenhaufen, einzelne ziemlich stark pigmentirte, aber sonst wohl erhaltene Nervenzellen. Die Gefässcheiden hier und da mit fettig-körnigen Auflagerungen.

c) Der Hypoglossus besteht zum bei Weitem grössten Theile aus nichts als freiem, wellenförmigem Bindegewebe, in welches einige schmale in fettiger Atrophie begriffene, oder auch einige noch hier und da markhaltige Fasern eingebettet liegen.

d) Aehnliche aber geringere Grade der fettigen Atrophie finden sich in den Wurzeln des Accessorius und Facialis.

e) Die Fasern des Halssympathicus zeigen, wie gewöhnlich, verschiedene Dicke und Markreichthum, aber nirgends eine Spur von fettiger Degeneration oder etwa eine auffällige Verarnung an Fasern. Ebenso lässt das Ganglion cervical. super. nichts Abnormes erkennen.

f) Die Nerven des Achselgeflechts enthalten viel Fettgewebe, ziemlich viel-dünne und auch einige fettige Nervenfasern, die grösste Anzahl aber wohlerhalten.

g) Die blassen Muskelfasern der Zungenspitze, reichlich mit Fett durchwachsen, sind grösstentheils sehr schmal, mit wenig blassrothem quergestreiftem Inhalt und vielen aufliegenden, theils in dem Muskelinhalt selbst befindlichen körnigen Fetttröpfchen. —

Nach 24 stündigem Erhärten in Alkohol erscheinen die Vorderstränge der Cervicalpartie klein und abgeplattet, so dass der Centralcanal von der vordern Fläche nur etwas mehr als  $2\frac{1}{2}$  mm., von der hintern dagegen fast 5 mm. entfernt ist. Der rechte Vorderstrang ist flacher als der linke; die grauen Hörner sind von mässiger Grösse, das rechte etwas tiefer stehend, seine Substanz leicht grauweisslich. Uebrigens bietet die weisse wie graue Substanz überall die gewöhnliche Färbung. Das rechte, tiefer stehende Vorderhorn ist in seiner Substanz verkleinert, von oben her durch die weisse Substanz herabgedrängt.

Nach der Behandlung mit Natron und Glycerin werden zunächst im

Cervicaltheile äusserst zahlreiche Fettkörnchen-Conglomerate beiderseits in den hintern Seitensträngen bemerklich, ferner zeigen sich zahlreiche Fettropfen, mehr reihenweise angeordnet, entsprechend dem Faserverlaufe; endlich einzelne Fettkörnchenhaufen in der ganzen vordern grauen Substanz. Auch in der vordern Commissur sind sie zu bemerken, nach dem Faserverlaufe angeordnet. Die Ganglienzenlen sind sparsam, stark gelbbraun pigmentirt. Die Gefässen zeigen nur geringe Veränderungen — Im Brusttheile erscheinen die Vorderstränge ebenfalls sehr klein, die graue Substanz röthlich, das rechte Vorderhorn blasser und kleiner als das linke und nach hinten herabgezogen. Auch im Brust- und Lendentheile treten nach Natronbehandlung zahlreiche Fettgranulationen in den hinteren Seitensträngen hervor. In den Vorderhörnern des Brusttheils sind sie ziemlich reichlich anzutreffen, viel geringer im Lententheile, sowie der innern Partie der Vorderstränge. Die grossen Ganglienzenlen in den grauen Vorderhörnern sind überall stark pigmentirt, sehr sparsam im Brusttheile, ziemlich reichlich im Lententheile.

Die Hinterstränge erweisen sich überall als vollkommen intact.

Die Untersuchung der Zungenmuskulatur geschah an feinen Schnitten, die von dem getrockneten Präparat genommen waren. An den vordern Partien war die starke interstitielle Fettentwicklung, welche sich schon durch das gelbe reticulirte Aussehen zu erkennen gab, in sehr auffälliger Weise bemerklich. Grosse Haufen von Fettzellgewebe trennten die sparsam restirenden Muskelfasern. Diese selbst zeigten dieselben Veränderungen wie ich sie auch an den früheren Fällen von progressiver Atrophie der Zunge und Vorderarmmuskeln beschrieben habe, nämlich ungleichmässige Verkleinerung der Muskelprimitivfasern, bis auf äusserst schmale, blass gefärbte Schläuche, hier und da mit fettig-körniger Trübung; zwischen den atrophischen Fasern beginnende Fettentwicklung und Kernwucherung. Die Nervenfasern innerhalb dieses Muskelgewebes zeigten unzweifelhaft fettige Atrophie einzclner Fasern, aber ebenso unzweifelhaft viel geringer als in den Wurzeln des N. hypoglossus. Die hintern Zungenpartien bieten dieselben atrophischen Processe, aber in weit geringerem Maasse als die vorderen.

Nach mehrwöchentlicher Erhärtung in chromsaurem Kali traten die helleren degenerativen Verfärbungen der Rückenmarksstränge hervor und entsprachen dem in den früheren Fällen beschriebenen Befund. Durch das ganze Rückenmark zeigten die hinteren Seitenstränge eine hellere Färbung, und sie enthielten auch, wie bereits angegeben, zahlreiche Fettkörnchenhaufen. Die helle degenerirte Partie entsprach dem zwischen Vorder- und Hinterhorn offenen Winkel, reichte aber nicht ganz an die Peripherie, sondern liess einen schmalen peripheren Streifen frei. In dem obren Cervicaltheil blieb noch immer ein Theil der reticulirten Zone neben dem Vorderhorn intact liegen. Die Degeneration der hintern Seitenstränge nahm an Grösse und Intensität von oben nach unten ab. Ausserdem zeigte in etwas weniger auffälliger Weise die ganze vordere Rückenmarksparte eine hellere Färbung als die Hinterstränge. Diese Differenz war im untern Lententheile kaum ausgeprägt, deutlich schon im Brust- und besonders im Halsmarke, die innern Vorderstränge boten nur im Brusttheile eine grössere Intensität der hellen Färbung dar. Weiter hinauf nach der Medulla oblongata zu blieb die hellere Färbung der vordern Partien

sehr auffällig und erstreckte sich durch die Kreuzungsstelle in die Medulla oblongata hinein, wo sie nun weiterhin sich nicht mehr deutlich markirte. Im Cervicaltheile war überdiess eine Abflachung der Vorderstränge sehr bemerklich, so dass die Mittelgegend etwas eingezogen erschien und die Contour besonders nach rechts hin in ungewöhnlicher Weise abfiel. In der Medulla oblongata waren in analoger Weise die Pyramiden klein, abgeflacht, und die rechte kleiner und höher gerückt als die linke. Im Uebrigen bot die Zeichnung der Medulla oblongata für das blosse Auge auf der Schnittfläche keine auffälligen Abweichungen dar.

Die in Carmin gefärbten und nach der Clarke'schen Methode aufgehellten Schnitte lassen die schon beschriebene abnorme Zeichnung in viel prägnanterer Weise hervortreten, indem sich die durch Chrom heller gelassenen Partieen dunkler roth färben und hervortreten. Diese Zeichnung war besonders an den hinteren Seitensträngen, im Brusttheile auch an den innern Vordersträngen deutlich, aber die ganze Vorderpartie des Brust- und Halstheiles, weniger des Lendentheiles, zeigte eine mehr gesättigte Carminfärbung als die intacten Hinterstränge. Auch in der Höhe der Kreuzung zeigen nicht nur die gekreuzten Stränge, sondern auch die reticulirten Seitenpartieen dieselbe dunkler rothe Färbung. Nach oben zu endlich in der Medulla oblongata bieten die Pyramiden dieselbe rothe Imbibition dar, übrigens färbt sich das Gewebe der Medulla oblongata im Ganzen röther als normal; weiter oben im Pons sind noch die Fortsetzungen der Pyramiden durch gesättigtere Carminfärbung ausgezeichnet, auch lassen sie nach Natronzusatz noch einzelne, nicht zu sparsame Fettkörnchenzellen erkennen.

Die graue Substanz erscheint nicht erheblich verkleinert, im Brusttheile ist das rechte Vorderhorn geschrumpft und tiefer stehend, im Cervicaltheile dasselbe in geringem Maasse. Die graue Substanz der Vorderhörner ist auffällig dunkel mit Carmin inbibirt und erscheint fein punktiert. Mit der Loupe betrachtet ist der Mangel an Ganglienzellen sehr auffällig. Während dieselben bei normalem Rückenmark in den Vorderhörnern sehr deutlich als rothgefärbte Punkte oder kleine Dreiecke sichtbar sind, so sieht man hier nur äusserst wenige derartige Zellen. Bei starker Loupenvergrösserung erschienen allerdings mehr Punkte, aber unverhältnissmässig klein. Besonders auffällig ist dies Verhältniss in der Höhe der Cervicalanschwellung, wo in der That nur sehr wenig Zellen in den Vorderhörnern existieren. Mehr sind in der Lendenanschwellung vorhanden, aber immerhin auffällig wenig gegen normale Rückenmarke. Im Brusttheil ebenfalls Verarmung an motorischen Zellen, die seitlichen Zellengruppen nach den Seitensträngen hin, sind wohl erhalten, auch in den Clarke'schen Säulen sieht man ziemlich viel grosse, neben kleinen Ganglienzellen, innerhalb markhaltiger Fasern, so dass in diesen Partieen eine Atrophie der Zellen nicht stattzufinden scheint.

Bei schwacher mikroskopischer Vergrösserung (90) erkennt man allerdings eine grössere Anzahl von Ganglienzellen in den Vorderhörnern, aber sie sind klein, atrophisch, geschrumpft, stark pigmentirt, mit undeutlichen, dünnen Fortsätzen und nur wenige haben die Grösse und Gestalt der gewöhnlichen grossen motorischen Ganglienkörper. Auch abgesehen hiervon ist die graue Substanz atrophisch. Die durch Chrom grünlich sich färbenden Nervenzüge fehlen, die ganze Substanz ist vielmehr dunkelroth, punktiert, fast netz-

formig und lässt in den vordern Partieen die früher beschriebenen sternförmigen Elemente in mässiger Anzahl erkennen. Die degenerirten Partien der weissen Stränge verhalten sich vollkommen wie in den früheren Fällen und verweise ich auf die dort gegebene Abbildung.

Die Medulla oblongata nun erscheint im Ganzen klein, besonders im Durchmesser von vorn nach hinten verkürzt. Auffallend klein sind die Pyramiden und hier wiederum die rechte kürzer und höher stehend als die linke.

An den carminisirten und aufgehellten Schnitten besteht eine abnorme dunklere Färbung der Pyramiden, während die Oliven sich vollkommen normal verhalten, auch ganz normale Zellen erkennen lassen. Bei der Loupenbetrachtung fällt vor allen Dingen die Atrophie des Hypoglossus auf. Seine sonst sehr deutliche Faserung vom Eintritt der Wurzeln bis zum Hypoglossuskern fehlt an vielen Schnitten gänzlich, ist an andern, besonders nach oben zu eben nur angedeutet. Auch die einstrahlenden Fasern des Vagus und Accessorius, sowie nach oben zu die des Facialis zeigen eine analoge atrophische Beschaffenheit, welche allerdings der des Hypoglossus bei Weitem nicht gleich kommt. Die Fibrae arcuatae der Medulla oblongata sind gleichfalls atrophisch, deutlich dünn; gut ausgeprägt dagegen ist die Zeichnung und Faserung der den hinteren Hörnern und Strängen entsprechenden seitlichen Partieen der strickförmigen Körper.

Unter den centralen Partien ist nun vor allem auffällig die Atrophie des Hypoglossuskerns. Da wo die Fasern dieses Nerven endigen neben der Raphe erkennt man mit Loupenvergrösserung in normalen Rückenmarken deutlich die grossen Zellenhaufen des Hypoglossuskerns. Statt dessen sieht man hier eine punktirte, netzartige Beschaffenheit, ähnlich wie sie die Vorderhörner des Cervicaltheiles darbieten, starke Loupen- wie schwache mikroskopische Vergrösserung lässt nur sehr wenig grosse motorische Zellen, eine grössere Anzahl kleiner geschrumpfter und pigmentirter Zellen erkennen. Nach oben zu wird die Zellenatrophie geringer. Nach aussen, nach dem Kern des Vagus und Accessorius ist die Anzahl der Zellen grösser, aber viele stark pigmentirte darunter. Stärkere mikroskopische Untersuchung giebt weiter keine Aufschlüsse.

Die beigegebenen Zeichnungen (Taf. VI), deren genaue Erklärung am Schlusse gegeben ist, werden die beschriebenen Verhältnisse in prägnanter Weise anschaulich machen.

Schnitte durch die Nervenstämme des Armgeflechtes lassen eine nicht unbeträchtliche Atrophie in denselben erkennen. Zwischen den markhaltigen Querschnitten liegen rothgefärbte atrophische Gruppen, welche eine bestimmte Anordnung nicht erkennen lassen, übrigens an Anzahl in den verschiedenen Bündeln ziemlich different verbreitet sind. Fettiger Zerfall ist in ihnen nicht entwickelt.

Die Spinalganglien des Rückenmarkes lassen nichts Abnormes erkennen.

---

Der beschriebene Befund des obigen Falles stimmt vollkommen mit dem von mir in den beiden früheren Fällen geschilderten überein. Es fand sich eine Degeneration des Rückenmarkes, welche die vordern

motorischen Partieen betraf und die hintern Stränge und graue Substanz vollkommen intact liess. Sie nahm von oben nach unten an Intensität ab und erstreckte sich durch das ganze Rückenmark einerseits, andererseits über die Halsanschwellung hinaus bis in die Medulla oblongata hinauf. Diese Degeneration, (kenntlich durch die hellere Chrom-, dunklere Carminfärbung und durch das Vorhandensein von Fettkörnchenhaufen bei Atrophie der Nervenfasern), war am intensivsten in den hinteren Seitensträngen. Sie betraf aber auch die innere Partie der Vorderstränge, sowie die graue Substanz der Vorderhörner, welche Fettkörnchen, sternförmige Zellen und Verarmung an Ganglienzellen darbot. Alles dies stimmt mit den früheren Fällen überein, wie ich es l. c. beschrieben habe.

Was die Medulla oblongata anbetrifft, so stimmt auch hier der Befund mit den früheren Fällen überein. Die Pyramiden verkleinert, in Atrophie begriffen, abnorm stark imbibirt, das System der Querfasern ebenfalls dünn, atrophisch, stark roth gefärbt, während die Oliver und die Gegend der strickförmigen Körper sich normal verhalten. Am auffälligsten ist die Atrophie der fast auf Null reducirt Hypoglossusfasern, geringer, aber noch deutlich dieselbe an den Ursprungfasern des Vagus, Accessorius, Facialis. Endlich stimmt auch der Schwund der Ganglienzellen in den Zellenkernen, besonders dem Hypoglossuskern überein, hier so stark und auffällig, wie es die Zeichnung (Taf. I. Fig. 4 u. 5) wiedergiebt.

Somit steht der makroskopische und mikroskopische Befund dieses Krankheitsfalles in vollkommener Uebereinstimmung mit dem der beiden früher von mir untersuchten und beschriebenen Fälle von Bulbärparalyse. Die Schlüsse, welche ich schon aus jenen gezogen, erhalten hierdurch weitere Bestätigung. Vor allen Dingen folgt, dass die Bulbärparalyse und die progressive Muskelatrophie auf einem und demselben anatomischen Processe beruhen, der sich dort in der Medulla oblongata, hier in der Cervicalanschwellung etabliert, nicht selten, besonders gegen das Ende des Processes sich verbreitert, verallgemeinert und fast das ganze Muskelsystem des Körpers ergreift. Dieser Process besteht in einer atrophischen Degeneration (atroph. Myelitis) der motorischen Partien des Rückenmarkes, an der die graue und weisse Substanz Theil nehmen und der sich durch die motorischen Nerven bis auf die Muskeln der Peripherie fortpflanzt. Wir haben also eine Atrophie von den peripheren Muskeln bis zur centralen motorischen Ganglienzelle. Der Ausgangspunkt ist höchst wahrscheinlich im Rückenmark, vielleicht in der grauen Substanz selbst zu suchen. Auffällig

ist die starke Atrophie der Ganglienzellen, sowohl in der grauen Rückenmarksubstanz der Vorderhörner, besonders des Cervicaltheiles, sowie in den Nervenkernen der Medulla oblongata, vornehmlich dem Hypoglossuskerne. Die Verbreitung nach unten geschieht in den weissen Strängen nach dem Verlaufe, den die secundäre Degeneration Türck's nimmt. Die Atrophie der grauen Substanz ist gleichfalls bis unten zu verfolgen mit abnehmender Intensität. — Mit Bezug auf eine von anderen Autoren ausgesprochene Theorie sei die Integrität des Sympathicus und der Spinalganglien noch besonders hervorgehoben.

Während meine erste Arbeit in diesem Archiv im Drucke war, erschienen Untersuchungen von Duchenne und Joffroy (Arch. d. Physiolog. 1870. 4) über dieselbe Krankheitsform, welche zum grossen Theil mit meinen Angaben übereinstimmen. Meines schon in der Naturforscher-Versammlung zu Innsbruck gehaltenen Vortrages haben die französischen Autoren nicht Erwähnung gethan.

In einem Falle von Paralysie glosso-labio-pharyngée ohne Atrophie der Zunge, bei einer 65jährigen Frau mit Lähmungserscheinungen der rechtsseitigen Extremitäten fanden sie Atrophie der Nervenzellen in den Kernen des Hypoglossus, Facialis, des Clarke'schen ungenannten Kernes, des Accessorius und Vagus; ferner Atrophie der Zellen der Vorderhörner im Hals- und oberen Brustmarke bei Integrität der weissen Substanz.

Dieser Befund stimmt also nicht ganz mit meinen Untersuchungen überein. Die französischen Autoren glaubten die weisse Substanz intact, während ich schon in den ersten Fällen die Beteiligung derselben in einer bemerkenswerthen Verbreitung hervorhob. Auch in der Medulla oblongata habe ich die Atrophie der Faserung, die Abflachung der Pyramiden und namentlich die auffällige Verdünnung der Wurzelfasern der beteiligten Nerven vom Ursprunge aus den Kernen bis zu ihrem Austritt hervorgehoben. Auch der Atrophie der Zellen in den Hypoglossuskernen und den Ganglienkörpern der grauen Vorderhörner habe ich gedacht. Die französischen Forscher haben dagegen nur die allerdings sehr auffällige Zellenatrophie beobachtet und auf diese ihre Anschaugung über die genannten Krankheiten basirt. Sie sehen diese Zellenatrophie als das Wesen und die Ursache der Krankheit an. Sie gehen weiter, sie generalisiren diesen Befund und führen eine grössere Anzahl von Nervenkrankheiten, deren gemeinsames Symptom eine motorische Lähmung mit Atrophie ist, auf eine gemeinschaftliche Ursache, Atrophie der motorischen Ganglienzellen

zurück. Zu dieser Gruppe rechnen sie die Bulbärparalyse, die progressive Muskelatrophie, die spinale Kinderlähmung; sie trennen zwei Gruppen: a) die acute Form, die essentielle (atrophische, spinale) Kinderlähmung, b) die chronische und progressive Form. Die chronische Form tritt entweder zuerst im Rückenmark auf und die Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten sind zuerst ergriffen, erst später generalisiert sich der Prozess und greift auf Hypoglossus, Facialis etc. über; oder zuerst sind die Kerne der Medulla oblongata ergriffen und zuletzt beteiligt sich das Rückenmark. Die Muskelstörungen sind nicht immer gleich, in einem Falle herrscht die Atrophie, im andern die Lähmung vor. Man könnte zur Erklärung hierfür, deduciren Duchenne und Joffroy weiter, die Vermuthung aufstellen, dass die als motorisch bezeichneten Zellen, zum Theil motorische, zum Theil atrophische seien; dafür würde sprechen, dass diese Zellen niemals sämmtlich verschwinden; die übrig gebliebenen dürften da, wo Lähmung ohne Atrophie besteht, trophische, wo Atrophie ohne Lähmung besteht, motorische sein. In ihrem letzten hypothetischen Theile steht diese gekünstelte Ansicht auf schwachen Füßen, indem sie eine Trennung motorischer und trophischer Ganglienzellen durchführen will. Was das Thatsächliche betrifft, so stimmen beide Autoren vornehmlich darin mit meinen Angaben überein, dass sie die Bulbärparalyse (Paralysie glosso-labio-pharyngée) und die progressive Muskelatrophie nunmehr zusammenfassen. Auch ihr Befund bei der spinalen Kinderlähmung hat inzwischen durch v. Recklinghausen Bestätigung erfahren. Wenn aber Duchenne und Joffroy ohne Weiteres die Atrophie der Ganglienzellen nicht allein als das Primäre, sondern als das eigentliche Wesen jener Krankheiten hinstellen, so ist doch nicht zu übersehen, dass sie die Verbreitung der Erkrankung durch die weissen (motorischen) Stränge nicht gefunden haben. Hiermit ergibt sich aber ein atrophischer Prozess von der Peripherie bis zum Centrum, dessen Ausgangspunkt doch möglicherweise ein verschiedener sein kann. Bis jetzt besitzen wir freilich noch keine Thatsachen, welche beweisen, dass Atrophie der motorischen Nervenfasern allmählig auch zur Atrophie der Ganglienzellen führt, aber es ist kaum zu bezweifeln, dass atrophische Vorgänge an den Muskeln auch ohne jede oder wenigstens ohne auffällige Atrophie der Ganglienzellen vorkommen können.

Zu den genannten Formen atrophischer Lähmung mit Atrophie der Ganglienzellen kommt, wie es scheint, noch eine andere Krankheitsform hinzu, die *Atrophia muscularis lipomatosa*. In einer beach-

tungswerthen Arbeit hat Wilhelm Müller in Jena\*) zu beweisen gesucht, dass dieser genannten Krankheit ebenfalls eine Atrophie der Ganglienzellen zu Grunde liege. Allerdings kann ich das Bedenken nicht unterdrücken, dass die von ihm beobachteten Fälle von intermuskulärer Lipomatose nicht eigentlich zu jenem von Duchenne, Griesinger u. A. typisch gezeichneten Krankheitsbild gehörten, sondern gelegentliche Fettentwickelung zwischen gelähmten und atrofischen Muskelfasern war, wie solche bei Kindern ziemlich häufig ist und auch in den atrofischen Zungen der Bulbärparalyse vorkommt, ganz ähnlich jener Pseudohypertrophie der Muskeln. Wenn demnach eine Analogie zwischen diesen Vorgängen angenommen werden kann, so ist sie doch durch Müller's Beobachtungen noch nicht erwiesen. Besonders die kürzlich von Barth in Leipzig\*\*) mitgetheilte Beobachtung berechtigt zu Zweifeln an einer völligen Analogie oder gar Identität. Die kurze Mittheilung von E. Martini in Hamburg\*\*\*) scheint eine gleichzeitige Erkrankung der Nerven zu constatiren und zwar durch einen Process, welcher dem in den Muskeln etablierten ganz analog ist. Es wird daher die Frage sein, in welcher Weise sich dieser Process etwa auf das Rückenmark fortsetzt und zu welchen Resultaten er dort führt. Dann würde sich eine Analogie mit jenen Prozessen der progressiven Bulbärparalyse und Muskelatrophie allerdings herstellen, wenn auch keine Identität. Wenigstens habe ich in den Nervenstämmen dieser Krankheitsformen wohl Atrophie aber keine Lipomatose gefunden. Die Prozesse tragen dadurch ein ganz besonderes Gepräge, dass sich die gleiche anatomische, resp. histologische Läsion in dem ganzen motorischen Apparat vom Centrum bis zur Peripherie etabliert, so dass gar nicht ohne Weiteres ein bestimmter Punkt dieser Linien als Ausgangspunkt der Erkrankung betrachtet werden kann.

---

\*) Beiträge zur patholog. Anatomie und Physiologie des menschl. Rückenmarkes. Festschrift 1871.

\*\*) Wagner's Archiv 1871.

\*\*\*) Centralblatt f. d. m. W. 1871. №. 41.

## Erklärung der Abbildungen zu Taf. VI.

---

Fig. 1. Schnitt durch die Medulla oblongata  $\frac{6}{1}$ .

S. p. Sulcus post. C. Centralcanal. O. Olive. P. Pyramide.  
R. Raphe. H. die atrophischen Hypoglossusfasern. N. H. der atro-  
phische Hypoglossuskern. F. a. die atrophischen Querfasern.

Fig. 2. Hypoglossuskern  $\frac{15}{1}$ .

H. die atrophischen Fasern des Hypoglossus. N. H. der atrophische  
Hypoglossuskern. p. G. Gruppe pigmentirter Ganglienkörper im  
Vaguskern.

Fig. 3. Schnitt in der Höhe des 4. Halsnerven  $\frac{6}{1}$ .

Fa. und Fp. Fissura anter. und poster. a. Vorderstrang. h. Hinter-  
stränge s. Seitenstränge; die dunklere Zeichnung stellt die Ver-  
breitung der Degeneration dar. Die graue Substanz der Vorder-  
hörner homogen, atrophisch, auf äusserst wenige Ganglienzellen  
reducirt.

Fig. 4. Schnitt durch die Cervicalanschwellung  $\frac{6}{1}$ .

Fa. und Fp., a, s, h wie in Fig. 3. v. W. die atrophischen Fasern  
der vordern Wurzeln. Die graue Substanz ebenso atrophisch wie  
in Fig. 3.

Fig. 5. Schnitt durch die Lendenauschwellung  $\frac{6}{1}$ .

Die vordern Wurzeln nicht merklich atrophisch. Die graue Substanz  
zeigt mässige Verarmung an Ganglienzellen. Die Degeneration der  
weissen Substanz ist auf die hinteren Seitenstränge beschränkt.

