

XXXIV.

Ueber multiple Hirnsklerose.

Von

Dr. **Friedrich Jolly**,

Privatdocent und Assistent der psychiatrischen Klinik zu Würzburg.

~~~~~

Die Casuistik der multiplen Hirnsklerose hat in den letzten Jahren vielfache Bereicherung erfahren und insbesondere mehrt sich in der Literatur die Zahl der Fälle, in denen es möglich war, intra vitam mit Bestimmtheit die Diagnose auf das Vorhandensein der genannten Läsion zu stellen. In die letztere Kategorie gehört auch der im Folgenden mitzutheilende Fall, der während eines fast anderthalbjährigen Zeitraums in der hiesigen psychiatrischen Klinik unserer Beobachtung unterlag und in welchem die bei der Section gefundene ausgedehnte Degeneration des Gehirns in weitem Umfange die gestellte Diagnose rechtfertigte.

So erfreulich nun aber auch die Thatsache ist, dass der Symptomencomplex einer Erkrankung deutliche Gestaltung gewonnen hat, von der Leyden noch im Jahre 1863 sagen konnte, „dass sie klinisch bis jetzt noch keine wesentliche Bedeutung habe und dass der Verlauf der wenigen bekannten Fälle nichts Charakteristisches biete“, so muss doch hervorgehoben werden, dass auch jetzt noch mancher Zweifel bestehen bleibt über die Abgränzung unserer Krankheitsform gegenüber einigen anderen Symptomenreihen sowie über die Möglichkeit, die im Leben beobachteten Erscheinungen in einen bestimmten Zusammenhang mit der Form und Ausbreitung der anatomischen Veränderungen zu bringen. Gerade in letzterer Beziehung dürfte der mitzutheilende Fall von besonderem Interesse sein, indem er zeigt, dass sich Functionsstörung und Degeneration gewisser Nervencentren keineswegs immer in dem Grade decken, als man nach den neueren Publicationen erwarten konnte.

Eva N., 28 Jahr alt, Schneidersfrau aus S. in Unterfranken, in die Irrenabtheilung aufgenommen am 13. Juli 1869.

Die von dem Manne der Kranken aufgenommene Anamnese ergiebt Folgendes: In der Familie der Kranken sind weder Geisteskrankheiten noch Neurosen bis jetzt vorgekommen. Ihre beiden Eltern sind früh gestorben, von ihren 4 Geschwistern ist ein Bruder an Tuberkulose zu Grunde gegangen, ein Bruder und 2 Schwestern leben noch und sind gesund. In ihrer Jugend war die Kranke scrophulös, litt an Drüsenaussessen und Augenentzündungen, woran sie in ihrem 14. Jahre längere Zeit im Juliusspital behandelt wurde. Später hat sie wiederholt an Gesichtsrose gelitten und zwar vor ihrer Verheirathung bereits 3 oder 4 mal. Ihr Mann behauptet, seit er sie kennt, eine Ungleichheit beider Gesichtshälften an ihr wahrgenommen zu haben, in der Art, dass die linke Seite voller war als die rechte, und er giebt an, dass diese Ungleichheit von der Kranken selbst und von ihren Bekannten mit der bestandenen Gesichtsrose in Zusammenhang gebracht worden sei. Doch war die Erscheinung damals noch nicht sehr hervortretend. — Ueber die Zeit der ersten Menstruation ist nichts bekannt. Die Kranke heirathete im Alter von 25 Jahren, nachdem sie schon einige Jahre vorher von ihrem Manne ein Kind gehabt hatte, das ohne Schwierigkeiten geboren wurde, aber bald nach der Geburt starb. In der Ehe kam sie noch 2 mal nieder, einmal im ersten Jahre derselben, das zweite Mal im Januar 1868. Beide Geburten verliefen normal, die Kinder sind noch am Leben. Die Kranke stillte dieselben selbst, wurde aber das zweite Mal nach 3 monatlicher Laktation in hohem Grade schwach und bettlägerig, so dass sie das Kind entwöhnen musste und längere Zeit zu ihrer Erholung bedurfte. Diese trat übrigens vollständig wieder ein, die Kranke war regelmässig menstruiert und fühlte sich gesund bis zu Anfang November 1868. Um diese Zeit erkrankte sie abermals an einem Erysipel, das sich auf beide Gesichtshälften und auf die Stirne erstreckte und in Folge dessen die Augen vollständig zugeschwollen waren. Nach 10 Tagen konnte sie das Bett verlassen, und blieb nun wieder, nachdem das Erysipel abgeheilt war, anscheinend gesund bis Weihnachten 1868. Damals klagte sie über Schwindel und heftiges Kopfweh; war dann von Neujahr 69 an wieder bettlägerig. In dieser Zeit bemerkte der Mann häufig Krampfanfälle bei der Kranken, die zuweilen täglich 3—4 Mal wiederkehrten und seiner Schilderung nach weniger in einzelnen Zuckungen als in einer tonischen den ganzen Körper ergreifenden Starre bestanden. Die Anfälle waren mit sehr heftigen Schmerzen in Armen und Beinen sowie am Kopfe verbunden. In den Intervallen klagte die Kranke häufig über Gefühl von Taubheit in Armen und Beinen. — Die Affection verlor sich jedoch wieder im Verlauf einiger Wochen, so dass die Kranke ausser Bett sein und ihren Haushalt besorgen konnte. Doch fiel ihrem Manne um diese Zeit eine Alteration ihres psychischen Befindens auf. Sie wurde in hohem Grade unbesinnlich, vergass eben Erlebtes, machte häufig Verwechslungen bei Besorgung ihrer Geschäfte. — Auch diese Alteration verlor sich jedoch nach einigen Wochen wieder und machte einem normalen Verhalten Platz.

In Bezug auf ihren früheren Zustand giebt der Mann noch an, dass sie

von jeher etwas geistesbeschränkt und von langsamer Fassungskraft gewesen sei. — Im Februar 1869 traten endlich von Neuem die Kopfschmerzen mit sehr grosser Intensität auf und es machte sich gleichzeitig eine auffallende Schiefheit des Gesichts mit Verziehung des Mundwinkels nach rechts bemerklich. Die Kranke wurde daher damals am 20. Februar 1869 in die medicinische Abtheilung des Juliusspitals verbracht und daselbst an linksseitiger Facialparalyse und Neuralgien im Gebiet des Trigeminus behandelt und am 31. März 1869, nachdem durch anhaltende electrische Behandlung einige Besserung erzielt war, wieder in die Heimath entlassen. Von Lähmungssymptomen und Krampfanfällen am übrigen Körper wurde damals nichts bemerkt; in psychischer Beziehung fiel die Kranke auf durch ein fortwährend weinerliches Wesen, ohne dass jedoch eine eigentliche Geistesstörung bemerkt wurde.

Sie blieb nun auch nach der Entlassung längere Zeit in einem Zustand relativen Wohlbefindens und konnte ihr Hauswesen versehen. Erst Anfang Juni 1869 stellten sich von Neuem die neuralgischen Schmerzen im Kopfe und die anfallsweise auftretenden tonischen Krämpfe des ganzen Körpers ein, und es kam hierzu noch eine im Verlauf weniger Tage sich entwickelnde Lähmung der linken Körperhälfte, die die Kranke von nun an völlig an's Bett fesselte. Eine Störung der Sprache wurde vom Manne damals nicht bemerkt, dagegen begann 8 Tage vor der Aufnahme der Kranken in die Irrenabtheilung ein Zustand grosser Verwirrtheit und anhaltender Delirien. Sie war beständig aufgereggt, schrie fortwährend und zerriss mit der rechten Hand Alles was sie erreichen konnte. Ihre Stimmung war dabei theils eine ängstliche, sie fürchtete sich allein zu sein, glaubte es werde ihr etwas angethan werden, theils war sie in exaltirter Stimmung, rief, sie sei die Mutter Gottes, ihr Bruder sei Bischoff und Aehnliches.

In diesem Zustande befand sie sich noch bei der Aufnahme in die Irrenabtheilung am 15. Juli 1869; sie schrie zuweilen in unarticulirten Tönen grade heraus, zeigte einen häufigen Wechsel von Depressions- und Exaltationszuständen, von Versündigungs- und Grössenideen. Es wurde ferner constatirt, dass die linksseitige Facialparalyse in geringem Grade fortbestand, während sich rechts bei vollkommen erhaltener Motilität eine sehr bedeutende Abmagerung der ganzen Gesichtshälfte bemerklich machte. Ausserdem bestand ein mässiger Grad von Parese des linken Arms und Beins. Die Kranke konnte nicht frei stehen und gehen, liess auch in den Extremitäten der rechten Körperhälfte einen gewissen Grad von Unbehülflichkeit und mangelnder Coordination der Bewegung erkennen. Ferner bestand geringer Strabismus externus am rechten Auge, während die Pupillen keine Differenz zeigten. Die Sprache erschien etwas unbeholfen, fallend und langsam. Die Zunge wurde gerade vorgestreckt, zeigte starken Tremor. Atrophien einzelner Muskeln, abgeschen von denen der rechten Gesichtshälfte waren nicht vorhanden, die electrische Erregbarkeit überall gut erhalten, die grobe Sensibilität nirgends alterirt. Der Ernährungszustand der Kranken erschien ziemlich günstig, Fettpolster abgesehen von der rechten Gesichtshälfte überall gut

entwickelt. Brust- und Unterleibsorgane normal. Urin und Stuhlgang regelmässig entleert; es besteht keine Lähmung der Sphinkteren.

Während der folgenden Monate nahm die Unbehülflichkeit der Kranken rasch zu, in der Weise, dass sie ohne Unterstützung sich weder im Bett aufrichten, noch ihre Lage wechseln konnte und nicht mehr vermochte, den Löffel zum Munde zu führen. Die Lähmung der linken Körperhälfte war dabei ziemlich vollständig zurückgetreten, an ihre Stelle aber eine so hochgradige Ataxie getreten, dass alle Bewegungen in schleudernder, ihren Zweck vollständig verfehlender Weise ausgeführt wurden. Auch die Zunge, immer weniger dem Willen gehorchnend, konnte nur unvollkommen und fortwährend in wogender Bewegung vorgestreckt werden; eine Atrophie derselben war jedoch nicht zu constatiren. Das Kauen fester Speisen gelang nur noch unvollkommen, dagegen zeigte sich der Schlingact, wenn der Kranken weiche oder flüssige Nahrung in den Mund gebracht wurde, nicht behindert. Die Undeutlichkeit der Sprache nahm rasch überhand, die Worte wurden langsam hervorgestossen unter sichtlicher Anstrengung und mit Aufwendung möglichst starker Exspiration, die Consonanten schwer verständlich, die Vokale sämmtlich in einer hohen, wenig wechselnden Stimmlage sehr laut ausgesprochen. — Das psychische Verhalten der Verhalten der Kranken besserte sich insofern, als nach Ablauf der ersten 14 Tage die Wahneideen nicht mehr geäussert wurden und sich vollständige Besonnenheit einstellte. Die Kranke konnte über die Entstehung ihres Leidens einige Auskunft geben, kannte ihre Umgebung und liess sich ohne Widerstand füttern und pflegen.

Im März 1870 wurde folgender Status präsens aufgenommen. Fettpolster im Ganzem nicht wesentlich geschwunden. Zu beiden Seiten des Halses haben sich Drüsengeschwülste gebildet. Muskulatur überall ziemlich dürrtig entwickelt. Rechte Gesichtshälfte skelettartig abgemagert; die Muskeln aber bis auf den Levator palpebrae sup. gut funktionirend. In Folge der Parese des Levator der rechte Frontalis beständig in erhöhter Thätigkeit, rechte Augenbraue in die Höhe gezogen. Links dagegen besteht wie früher ein paretischer Zustand in den vom Facialis versorgten Muskeln mit Ausnahme des Orbicularis palpebrarum. Dabei ist die linke Gesichtshälfte voll und rund geblieben und das ganze Gesicht bietet dadurch einen eigenthümlich verzerrten Ausdruck, der sich bei mimischen Bewegungen noch steigert. Die beiden Hälften scheinen zwei völlig verschiedenen Gesichtern anzugehören. Die Gesichtsfarbe ist beiderseits ziemlich blass, ein Unterschied in dieser Beziehung nicht wahrzunehmen. Die Stellung der Augenachsen nicht ganz normal. Es besteht leichte Insufficienz des rechten Rectus internus. Bei der ophthalmoskopischen Untersuchung zeigen sich keine Veränderungen. Die Zunge ist dem Willenseinfluss grössttentheils entzogen. Es gelingt der Kranken nicht mehr, dieselbe auf Geheiss vorzustrecken; sie wirft sie unbeholfen im Munde herum, ohne ihren Zweck zu erreichen. Gleichzeitig ist fast vollständige Unfähigkeit zur Articulation vorhanden. Die Kranke vermag nur noch einigermaassen deutlich „Ja“ und „Nein“ zu lallen, und zuweilen ein Wort herauszubringen, das einigermaassen ihrem Namen gleicht. Dabei ist die Tonbildung nicht gestört; die Kranke stösst jedesmal, wenn sie sprechen oder

ein Bedürfniss zu erkennen geben will, laute helle Töne aus, die sich immer in derselben hohen Tonlage befinden.

Muskulatur beider Arme ziemlich dürtig. Deutliche Atrophie besteht beiderseits in den Interosseis und den Muskeln des Daumenballens; dieselbe ist rechts etwas stärker entwickelt als links. Die Motilität ist beiderseits in allen Muskeln vorhanden, doch sind alle Bewegungen excessiv und von geringer Ausdauer; die Coordination vollständig gestört. Muskulatur an der Vorderfläche beider Oberschenkel stark atrophisch und dem Willenseinfluss fast ganz entzogen; auch die Beugung im Hüftgelenk kann nicht mehr aktiv ausgeführt werden. Muskulatur der Unterschenkel weniger atrophisch, können willkürlich in Thätigkeit gesetzt werden, führen aber nur zu uncoordinirten Bewegungen.

Die Hals- und Nackenmuskeln fast vollständig gelähmt. Der Kopf folgt, wenn man die Kranke aufsetzt, einfach seiner Schwere und muss daher beständig gestützt werden. — Die electrische Untersuchung ergiebt an sämtlichen Körpermuskeln eine etwas verminderte Reaction gegen beide Stromesarten. Am schwächsten ist die Reaction an den atrophischen Muskeln der Hände und Vorderarme, während in der atrophischen Gesichtshälfte noch deutliche Contractionen zu erzielen sind. — Eine genaue Prüfung der Sensibilität ist bei der mangelnden Mittheilungsfähigkeit der Kranken nicht vorzunehmen, doch scheinen ausgedehntere Anästhesien nicht vorhanden zu sein. Schmerzen sind bei der Kranken häufig vorhanden, was sie durch lautes Schreien und Weinen zu erkennen giebt; dieselben sind in der Regel durch ihre Unfähigkeit bedingt, ihre Lage im Bett zu wechseln und werden durch eine Aenderung derselben beseitigt.

Die Respiration geht im Ganzen unbehindert von Statten. Zuweilen aber treten tiefe krampfhaften Inspirationen ein, bei denen die eingezogene Luft im Kehlkopf einen langgedehnten schrillen Ton hervorbringt. Solche Krampfzustände der Inspirationsmuskeln entwickeln sich in der Regel gleichzeitig mit Anfällen von Starrheit des ganzen Körpers, die in der letzten Zeit immer häufiger eintretend, oft mehrmals an einem Tag erfolgen. Es ist dann eine tetanische Contraction fast aller Muskeln zu bemerken, auch die sonst fast vollständig gelähmten Nackenmuskeln gerathen in tonischen Krampf und ziehen den Kopf nach rückwärts. Der Körper wird brettartig steif, die Extremitäten starr extendirt. Die Anfälle dauern 1—2 Minuten und treten besonders leicht ein, wenn die Kranke aus dem Bett in den Stuhl gehoben wird oder umgekehrt. Nach diesen tetanischen Anfällen tritt vollständige allgemeine Erschlaffung ein, und die Kranke fängt in der Regel heftig zu schluchzen an.

Was den Zustand ihrer Intelligenz betrifft, so ist darin keine erhebliche Abweichung zu erkennen. Die Kranke versteht Alles, was zu ihr und über sie in ihrer Gegenwart gesprochen wird und giebt soviel als möglich durch Zeichen ihre Zustimmung oder ihren Widerspruch zu erkennen. Besuche ihrer Angehörigen versetzen sie jedesmal in grosse Erregung, sie lacht laut in unarticulirten Tönen, was aber dann rasch in heftiges Weinen übergeht. Ueberhaupt ist sie gemüthlich sehr erregbar, und bewegt sich bei ganz gleichgültigen Dingen, die man ihr sagt, fortwährend zwischen den Extremen des Lachens und Weinens.

Die Sphinkteren functioniren vollkommen normal, die Kranke giebt ihre Bedürfnisse immer durch lautes Geschrei zu erkennen. Die Menstruation ist seit der Annahme stets regelmässig eingetreten, ohne einen besonderen Einfluss auf das Befinden der Kranken zu üben.

Während in der Folgezeit die geschilderten Erscheinungen im Wesentlichen in gleicher Höhe bestehen blieben, traten in den letzten Monaten des Jahres 1870 noch ausgeprägtere Lähmungssymptome im Bereich der Mund- und Rachenhöhle hinzu. Zunächst steigerte sich die Functionsbehinderung des Orbicularis oris, so dass der Mund schliesslich fortwährend offen stand mit herabhängender Unterlippe und fast beständig ein dünner Speichel aus den Mundwinkeln herabtrüpfelte. Sodann zeigte auch der Schlingakt eine zunehmende Behinderung. Es konnten nur noch ganz dünnflüssige Sachen, Milch, Kaffee und Wein, der Kranken beigebracht werden und auch diese immer nur in kleinen Mengen; selbst hierbei trat an einzelnen Tagen eine vollständige Regurgitation ein. Dazwischen kamen wieder Zeiten, in denen das Schlingen leichter von Statten ging. Die Drüsengeschwülste am Halse waren auf beiden Seiten zur Vereiterung gekommen und durch mehrfache Incisionen entleert. Die allgemeine Abmagerung nahm dabei rasch zu und hatte im Januar 1871 bereits einen sehr hohen Grad erreicht. Um diese Zeit stellten sich wiederholt profuse Schweiße ein, in der zweiten Hälfte Januar ein anhaltendes Fieber mit abendlichen Exacerbationen. Respiration dabei sehr beschleunigt, an den vorderen Partien des Thorax weitverbreitetes Rasseln nachzuweisen, ohne dass die Kranke im Stande war, Auswurf herauszubefördern. Das Sensorium blieb bis in die letzte Zeit ungetrübt. Am 1. Februar 1871 erfolgte der Tod.

Die durch Herrn Professor v. Recklinghausen vorgenommene Section ergab im Wesentlichen folgenden Befund:

Sehr starke Abmagerung des ganzen Körpers. Rechte Wange tief eingesunken, der rechte Masseter und die Muskulatur der rechten Gesichtshälfte überhaupt sehr schlaff. Am Stamm des Facialis nichts Abnormes. Von der übrigen Körpermuskulatur besonders die Muskeln des Daumenballens und der Handwurzel beiderseits sehr abgemagert und schlaff, sonst nichts Abnormes an ihnen zu erkennen; ebensowenig an den grossen Nervenstämmen der Extremitäten. Auf beiden Seiten des Halses die Lymphdrüsen vergrössert, enthalten käsige Knoten.

Rückgratskanal. Dura sehr schlaff und trocken; wenig Flüssigkeit im Sack derselben. Aussergewöhnlich reichliche Verbindungen zwischen ihr und der Pia. Im Uebrigen ist sie innen blass und zeigt keine Verdickungen. Pia nicht abnorm injicirt, zeigt an den oberen Partien des Rückenmarkes bis zum 4. Halswirbel an der Vorderseite starke, an der Hinterseite schwache grauliche Färbung.

Rückenmark im Allgemeinen von geringer Consistenz, namentlich in den oberen Partien. Auf dem Durchschnitt im Halstheil, da wo die graue Färbung der Pia aufhört, links im hinteren Seitenstrang eine etwas verwaschene röthlich grauliche Färbung. Hier die Substanz ausserdem etwas vorquellend. Im oberen Brusttheil beschränkt sich diese Färbung auf den an das Hinterhorn austossenden Theil des Seitenstranges. Rechts an der-

selben Stelle hier und da ein leicht röthlicher Fleck. Im mittleren Brusttheil sind die Flecke an den correspondirenden Stellen der Seitenstränge gleich gross und oft in ihnen weissliche Ramificationen wahrzunehmen. Hier tritt dann eine ganz schwach angedeutete graue Färbung an den Hintersträngen auf in den Partien unmittelbar hinter dem Centralkanal ohne scharfe Gränze.

Schädel ziemlich gross, ausserordentlich blass, sonst normal. Dura sehr schlotterig. Im Sinus long. viel dunnes Blut und ein kleines lockeres speckhäutiges Gerinsel. Dura innen sehr blass, vollkommen intact. Sehr wenig Adhäsionen zwischen ihr und der Pia auch in der Mittellinie. Pia dünn, ausserordentlich zerreisslich, sehr blass, namentlich die grossen Gefässtämme gar nicht gefüllt. Pia wegen ihrer Zerreisslichkeit schwer abziehbar, doch bestehen nirgends Adhäsioneu mit der Hirnoberfläche.

Gehirn etwas klein, jedoch die Grosshirnhemisphären das Kleinhirn vollständig deckend. Windungen zahlreich, schmal, stark geschlängelt. Hirnoberfläche im Allgemeinen ziemlich derb, namentlich in den Fossa Sylvii. Die beiden Grosshirnhemisphären sind nicht in normaler Weise von einander zu entfernen, was darauf beruht, dass der ganze Balken sehr unnachgiebig ist und sich auszeichnet durch eine ganz ausserordentliche Consistenz, namentlich im Verhältniss zu den anderen Hirntheilen. Seine Oberfläche ist uneben, namentlich in den hinteren Theilen und ganz besonders ist der hintere Rand desselben sehr rauh. Nach Anlegung von Querschnitten durch die Hemisphären ergiebt sich, dass beide Seitenventrikel mässig weit sind. Relativ stark sind die Hinterhörner erweitert, namentlich das rechte. Hier ist die ganze umgebende Hirnsubstanz von aussergewöhnlicher Festigkeit, so dass die Höhle ganz steif stehen bleibt. Es zeigt sich auch, dass die weisse Substanz in den hierhergehörenden Gyris sehr vermindert und in eine lederartige Schicht verwandelt ist, die nur etwas weniger durchscheinend ist als die graue. Diese Schicht erstreckt sich in einer Länge von 16 Mm. und einer Breite von 8 Mm. in den Hinterhauptschlappen fort und nach abwärts in einer Tiefe von 3 Mm. von der unteren Wand des Hinterhorns aus. An der oberen Wand desselben ist die weisse Substanz so reducirt, dass die graue oft nur 1 Mm. vom Lumen des Ventrikels entfernt ist. Dieselbe sklerotische Schicht setzt sich in einer Dicke von 2 Mm. längs der oberen Wand des Seitenventrikels fort bis etwa zur Mitte, um hier in ziemlich plötzlicher Weise aufzuhören.

In der Decke des linken Ventrikels ist die sklerotische Schicht ebenfalls deutlich entwickelt, obwohl von geringer Mächtigkeit. Zugleich ist hier das Hinterhorn nur sehr schmal und kurz, namentlich ist der Eingang zu demselben sehr eng. Im Uebrigen an ihm ebenfalls eine sklerotische Schicht nach dem ganzen Verlauf ausgebildet und zwar zeigt sich, dass die Schicht an dem Boden des Unterhorns eine Dicke von 4 Mm. besitzt, die erst in der Gegend des Thalamus opticus sich verliert. In den hinteren Theilen des Ventrikels, namentlich entsprechend dem hinteren Ende des Corpus striatum, erscheint die Wand desselben etwas eingesunken. Ependym nicht wesentlich verdickt; darunter die starke Vermehrung der Consistenz leicht durchzufühlen. Ausserdem ergiebt sich nun noch, dass in den oberen Partien der linken Hemisphäre von dem mittleren

Theil des Seitenventrikels aus ein sklerotischer Heerd bis zu der oberen Kante der Hemisphäre sich erstreckt, der sich auf der Schnittfläche markirt durch einen schwach gelblichen Ton und der in ziemlich scharfer Weise sich abgränzt. Dieser Herd, an den nach hinten noch ein zweiter kleinerer sich anschliesst, hat von vorn nach hinten eine Länge von 37 Mm., eine Höhe von 33 Mm. Er schickt nach oben zu einige Ausläufer bis in die Marksustanz der entsprechenden Gyri, ohne dass diese in ihrer ganzen Ausdehnung oder gar die Rindensubstanz mit afficirt wäre.

Am Gewölbe ist eine Veränderung in Farbe und Consistenz nicht zu erkennen. Auch die Ammonshörner sind an der Veränderung nicht betheiligt, ziemlich kräftig entwickelt, im Ganzen blass. Corpus striatum und Thalamus beiderseits blass, überall weich, ebenso der Linsenkern, ohne dass Einlagerungen wahrzunehmen wären. Am Corpus quadrigeminum die hinteren Hügel etwas derb.

Am Kleinhirn nichts Abnormes. Der vierte Ventrikel mässig weit. Auf einem Schnitt durch die Medulla oblongata unmittelbar hinter den stark entwickelten Striae acusticae zu constatiren, dass die hinteren Schichten ziemlich derb und von röthlicher Farbe sind.

Zwischen Tractus opticus rechts und links besteht keine Differenz. Beide Nervi optici sind derb, der rechte dünner als der linke. An letztem die Substanz durchscheinender, auf der Schnittfläche homogener. Nur im Centrum noch ein Rest von der normalen weissen Farbe. An dem linken lässt sich auf dem Schnitt die fasciculäre Anordnung noch erkennen. An den Oculomotoriis die Differenz nicht so stark; beide erschienen etwas transparenter als normal. Trigeminus und Trochlearis beiderseits normal. Ebenso der Facialis und Acusticus, die ausserordentlich weich, aber deutlich in ihre Bündel aufzulösen und von rein weisser Farbe sind. Auch die übrigen Hirnnerven erscheinen vollkommen normal. Im oberen Theil der Medulla oblongata erscheint die Schnittfläche ebenfalls normal. Auch am Pons weder an der Oberfläche noch auf dem Durchschnitt irgend etwas Abnormes zu erkennen. In den Hirnstielen besteht leichte Abflachung auf beiden Seiten, ferner im Fuss des Hirnschenkels beiderseits eine geringe Sklerosierung und zwar in einer Dicke von etwa 2 Mm. an derjenigen Stelle, wo der Hirnschenkel in die Hirnsustanz übertritt. Haube und Substantia nigra ohne Veränderung.

Von dem Befund in den übrigen Organen ist noch hervorzuheben, dass in beiden Lungen sich frische und ältere pneumonische Verdichtungen fanden mit Erweiterungen der Bronchien, ausserdem zahllose weisse Knötelchen z. Th. im Stadium der Verkäsung. Herz normal. Ebenso die Leber und die Nieren. In der Milz ein kirschkerngrosser erweichter, käsiger Herd. Im Darm zahlreiche kleine aber tiefe Geschwüre mit geröthetem und gewulsteten Rändern und grauem Grunde.

---

Ueber den mikroskopischen Befund, der sich bei der Untersuchung des Gehirns und Rückenmarks ergab, ist Folgendes mitzutheilen:

Die ausgedehnten lederartig zähen Herde in der Marksustanz zeigten

ganz das aus zahlreichen Beschreibungen bekannte Verhalten. An vielen Stellen waren die Nervenfasern vollständig verloren gegangen und an ihre Stelle ein dicht verfilztes faseriges Bindegewebe getreten, in dem sich in reichlicher Menge kleine rundliche Zellen mit grossem Kern und wenig Protoplasma eingelagert fanden. Ausser diesen rundlichen Zellen liessen sich auch solche mit zahlreichen fein verästelten Ausläufern isoliren und endlich zeigten sich theils vereinzelt, theils ganz dicht gedrängt stehend Körnchenzellen, die in der bekannten Weise bald von Fettkörnchen gänzlich erfüllt waren, bald daneben noch deutlich ihren Kern erkennen liessen. Stellenweise waren diese Körnchenzellen auch in grosser Menge in den Gefässscheiden nachzuweisen, während daneben auch in solchen Theilen, in denen die Degeneration die höchsten Grade erreicht hatte, sich vollständig intakte Gefässse ohne Verdickung der Wand in reichlicher Menge vorfanden. Auch Amyloidkörner fanden sich vielfach im Gewebe zerstreut, an einzelnen Stellen in grösseren Haufen beisammenliegend. In Bezug auf die Ausbreitung der Degeneration ist zu bemerken, dass dieselbe in der Regel ziemlich scharf gegen das gesunde Gewebe sich absetzte, wenn schon auch noch in der nächsten Nähe der sklerotischen Herde sich Zellenwucherungen und namentlich auch Körnchenzellen an vielen Stellen nachweisen liessen. Dagegen muss bemerkt werden, dass der Degenerationsprocess nirgends bis in die graue Substanz der Hirnrinde übergriff, auch an den Stellen nicht, wo er tief in das Marklager der Gyri hineinreichte. Wenn schon das Vorhandensein einer beträchtlichen Atrophie sich durch die Schmalheit der Windungen und durch die Tiefe und Breite der Sulci deutlich kennzeichnete, so gab doch das mikroskopische Bild weder am frischen Präparat noch an Schnitten des in Chromsäure erhärteten Gehirns irgend eine Abweichung in der Anordnung oder Beschaffenheit der Rindenelemente zu erkennen. Körnige Trübungen und Pigmentreichthum sind ein so regelmässiger Befund in den Ganglienzellen des Grosshirns, dass sie nicht als pathologisch betrachtet werden können; sie waren ohnedies in unserem Falle nicht in sehr erquisiter Weise ausgeprägt. Sklerotische Ganglienzellen oder solche mit Kerntheilung liessen sich nicht nachweisen.

Was nun die tiefer gelegenen Hirntheile betrifft, so ergiebt schon der makroskopische Befund, dass die grossen Ganglien, Streifenbügel, Sehhügel und Linsenkern von der Degeneration vollständig verschont geblieben waren und dass auch in den von den Hirnschenkeln nach abwärts gelegenen Partien keine ausgedehntere Entartung mehr sich vorfand. Dasselbe bestätigte auch die mikroskopische Untersuchung, die theils am frischen Präparat theils nach der Erhärtung vorgenommen wurde. Die tiefstgelegenen Partien, an denen umschriebene Sklerosen wahrgenommen wurden, waren beiderseits die vorderen Theile der Hirnschenkel. Auf dem gesammten weiteren Verlauf des Projectionssystems durch Brücke, Medulla oblongata und Rückenmark fehlten dieselben vollständig. Dem erhärteten Präparat entnommene Querschnitte, die aus allen Höhen des verlängerten und Rückenmarks angefertigt wurden, zeigten ferner, dass die graue Substanz dieser Theile nirgends eine Einbusse erlitten hatte, und dass in der weissen Substanz zwar eine schon bei der makroskopischen Untersuchung auffallende Degeneration vor-

handen war, die aber ganz umschrieben nur in gewissen Strängen auftrat, in denen sie sich durch die ganze Länge des Rückenmarks verfolgen liess. Es waren dies beiderseits die hinteren Partien der Seitenstränge, die bekannten Prädilectionstellen der von oben nach unten im Rückenmark fortschreitenden Degeneration. Hier fand sich in der That eine äusserst dichte Anhäufung von Körnchenzellen, namentlich auch in den Gefässwänden und es war, wie sich an Schnittpräparaten zeigte, stellenweise die Degeneration so hochgradig, dass die normalen Nervenfaserquerschnitte fast vollständig fehlten. Die vorderen Partien der Seitenstränge jedoch, sowie die Vorder- und Hinterstränge zeigten sich völlig intact. In der Medulla oblongata ergab die mikroskopische Untersuchung nur einen geringen Grad von Entartung in den Pyramiden, in denen Körnchenzellen in den Gefässsscheiden und in dem interstitiellen Bindegewebe sich fanden. Ein erheblicher Schwund von Nervenfasern war jedoch hier nicht zu constatiren.

Die Zeichnung der grauen Substanz war, wie schon erwähnt, überall völlig normal und die Ganglienzellen zeigten sich nicht nur im Rückenmark in gewöhnlicher Menge und in normaler Ausbildung vorhanden, sondern dasselbe Verhalten liess sich auch in den sämmtlichen sogenannten Nervenkernen des verlängerten Marks constatiren. Von den untersten Ursprungsstätten des Accessorius aufwärts wurden alle diese Anhäufungen grauer Substanz untersucht, der Hypoglossus-Vagus- Glossopharyngeus-kern, die Ursprungsstätten des Acusticus, des Facialis und des Abducens, dann die des Trigeminus, sowie endlich die Kerne des Trochlearis und Oculomotorius. Alle ergaben ein normales Verhalten und ebenso wenig liess sich an den abtretenden Wurzelfasern während ihres Verlaufs durch das verlängerte Mark irgend eine Abweichung erkennen. Von den sämmtlichen Hirnnerven zeigte überhaupt, wie dies auch schon der makroskopische Befund erkennen liess, nur ein einziges Paar den Zustand der grauen Degeneration, nämlich das der Optici. Alle anderen verhielten sich normal.

---

Fassen wir den ganzen Complex von Erscheinungen nochmals kurz zusammen, so haben wir Folgendes:

Eine Frau, die in ihrer Jugend serofulös war, später wiederholt an Gesichtsrosen litt, in deren Gefolge sich eine leichte rechtsseitige Gesichtsatrophie ausbildete, bestand im 26. Lebensjahr ihr drittes Wochenbett, in Folge dessen sie längere Zeit krank darnieder lag. Ungefähr ein Jahr später trat wieder ein Gesichtserysipel auf, nach dessen Ablauf sich tonische Krämpfe einstellten, die die gesamte Körpermuskulatur ergriffen. — Nach mehrwöchentlicher Dauer Nachlass dieser Krämpfe; dann linksseitige Facialislähmung, die nach electrischer Behandlung sich bald wieder besserte. — Ein halbes Jahr nach dem ersten Auftreten der Krämpfe Wiederholung derselben, gleichzeitig

eine rasch sich ausbildende linksseitige Hemiplegie. Gleichzeitig ferner psychische Erscheinungen (Delirien, Versündigungs- und Größenwahn), die die Aufnahme der Kranken in die Irrenabtheilung nothwendig machten.

Hier rascher Rückgang der Hemiplegie, an deren Stelle allgemeine Coordinationsstörungen auftraten. Ferner rasch zunehmende Sprachstörung und Erschwerung der Zungenbewegung, sowie Zunahme der schon früher bestandenen rechtsseitigen Gesichtsatrophie. Dabei Rückbildung der psychischen Störung, von der nur eine grosse Gemüths-erregbarkeit, ein fortwährender Wechsel entgegengesetzter Affecte zurückblieb.

Dreiviertel Jahre später, also fünfviertel Jahre nach Auftreten der ersten Erscheinungen, deutliche Muskelatrophie ziemlich weit verbreitet, vollständige Unmöglichkeit zu sprechen, allgemeine Körperlähmung, nur in einzelnen Muskelpartien, die noch functioniren, ausgeprägte Ataxie, anfallsweise allgemeine tetanische Krämpfe in den dem Willens-einfluss entzogenen Muskeln.

Nach abermals dreiviertel Jahren, also zwei Jahre nach dem ersten Beginn der Affectio, vollständige Lähmung der Zunge, der Unterlippe und des Gaumens. Tod durch Phthisis.

Bei der Section zeigte sich das Gehirn schon dem äusseren Ansehen nach atrophisch, seine Marksubstanz war der Sitz einer enorm verbreiteten Degeneration, der Balken in ein zähes lederartiges Gewebe verwandelt, die ganze Umgebung der Seitenventrikel ebenfalls sklerotisirt und atrophirt, aus unregelmässig begränzten Massen eines theils grauen, theils bläulich weissen, schwer schneidbaren Gewebes bestehend. Nach abwärts dagegen nur noch umschriebene Sclerosen in den vorderen Theilen der Hirnschenkel. Pons, Kleinhirn und Medulla oblongata vollkommen frei von Degeneration. Ferner fand sich im Rückenmark eine auf die hinteren Partien der Seitenstränge beschränkte Entartung und endlich boten von den abtretenden Nervenwurzeln nur die Optici das Bild der grauen Degeneration, während die sämmtlichen anderen Gehirnnerven sowie die Nerven des Rückenmarks normal gefunden wurden.

---

Es braucht kaum hervorgehoben zu werden, dass der geschilderte Krankheitsverlauf in allen wesentlichen Zügen dem Bilde gleicht, wie es in den verschiedenen in den letzten Jahren erschienenen Monographien und Journalaufsätzen über multiple Sklerose präcisirt wurde.

Die Vielfältigkeit der Erscheinungen, das ziemlich plötzliche Auftreten umschriebener Lähmungen, die sich wieder zurückbilden und an deren Stelle dann hochgradige Coordinationsstörungen treten, die schliesslich einer fast completen Aufhebung aller Motilität Platz machen, daneben die eigenthümlichen tetanischen Anfälle, ferner die eigenthümlichen psychischen Störungen, von denen besonders die excessive Gemüthsregbarkeit zu betonen ist, und endlich die charakteristischen Erscheinungen im Bereiche der Sprach-, Schling- und Athem-Muskeln. — Alles dies sind so vielfach hervorgehobene Symptome, dass es keines näheren Eingehens auf dieselben bedarf.

In einigen Punkten dagegen bietet der vorliegende Fall Eigenthümlichkeiten dar, die ihn von den bisher beschriebenen unterscheiden und die zum Theil für die Auffassung der ganzen Krankheitsform von Wichtigkeit sind.

In erster Linie muss hier hervorgehoben werden, dass die Erscheinungen der sogenannten *Paralysis glosso-labio-pharyngea* in unserem Falle ebenso wie in den von Andern beschriebenen zugegen waren, dass dagegen bei unserer Kranken eine Ausbreitung des sklerotischen Proesses auf die entsprechenden Ursprungszentren in der *Medulla oblongata* in keiner Weise sich zeigte. Mit anderen Worten, wir hatten in unserem Falle im Leben alle Symptome der progressiven *Bulbärparalyse* gefunden, ohne dass uns die Section eine Erkrankung des *Bulbus rhachiticus* nachwies.

Nach den von anderen Autoren mitgetheilten Fällen hätte man nun aber gerade eine derartige Degeneration der *Medulla oblongata* als ziemlich constante Theilerscheinung der multiplen Sklerose erwarten dürfen. So finden sich unter den 23 von Bourneville und Guérard\*) gesammelten Fällen nur 3, in denen gar keine Veränderung im Bereich des Pons und der *Medulla oblongata* angegeben ist. In 18 anderen\*\*) wurde jedesmal eine mehr oder weniger ausgebreitete Entartung dieser Theile constatirt.

\*) Bourneville et L. Guérard: *De la sclérose en plaques disséminées*. Paris 1869.

\*\*) Die beiden übrigen von B. und G. angeführten Fälle dürften wohl aus der Zusammenstellung von Fällen multipler Sklerose gestrichen werden. Es sind dies die der Arbeit von Friedreich entnommenen (Virchow's Archiv. 1863. Bd. 26), die wesentlich die Symptome der *Tabes dorsalis* dargeboten hatten und auf exquisiter grauer Degeneration der Hinterstränge beruhten, zu der sie auch von Friedreich selbst gerechnet werden.

Ebenso fand sich auch in den seit dem Erscheinen der Bourneville-Guérard'schen Monographie von zwei deutschen Autoren, nämlich von Leube\*) und von Schüle\*\*) mitgetheilten Fällen (im Ganzen vier mit Obduktionsbefund) eine zum Theil sehr verbreitete Degeneration der Oblongata, deren Symptome im Bereiche der Sprach-, Schling- und Athembewegungen namentlich von Leube in ausgezeichneter Weise geschildert wurden.

Endlich sind wir durch die neueren Mittheilungen von Leyden\*\*\*) auch wieder mit einer Reihe von solchen Fällen bekannt gemacht worden, in welchen die Paralysis glosso-labio-pharyngea ein mehr selbstständiges Auftreten zeigt und in denen es Leyden ebenfalls gelang, sehr erhebliche Degenerationen gerade in den Ursprungskernen der motorischen Hirnnerven sowie in diesen Nerven selbst nachzuweisen. Gerade diese Fälle zeigen ja auch, wie Leyden selbst hervorhebt, dass die Bulbärparalyse keineswegs in dem Grade isolirt auftritt, wie man früher geglaubt hat, dass sie sich vielmehr in der Regel mit den Erscheinungen der progressiven Muskelatrophie verknüpft, für die in der Degeneration der Vorderhörner des Rückenmarks ebenfalls eine anatomische Grundlage gefunden wurde. Damit wäre dann weiterhin auch die Brücke geschlagen zwischen dem Symptomengencomplex der multiplen Sklerose und der progressiven Muskelatrophie, die beide notorisch in zahlreichen Fällen sich neben einander entwickeln.

Allein so ausgeprägt nun auch in unserem Falle die Symptome sowohl der Bulbärparalyse wie der Muskelatrophie vorhanden waren, so ergab dennoch die Untersuchung der Medulla oblongata und spinalis ein vollkommen negatives Resultat. Wenn diese Thatsache unbedeutend ist für die Versuche einer genaueren Lokalisirung der centralen Nervenerkrankungen, so hat sie doch das Gute, dass sie uns verhindert, die Mannigfaltigkeit der Bedingungen zu übersehen, mit denen wir es hier zu thun haben. Bei den complicirten Leistungsverhältnissen, die vom Grosshirn aus durch die grossen Ganglien, die Hirnschenkel, Medulla oblongata und spinalis nach den peripheren

\*) Leube: Ueber multiple inselförmige Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv f. klin. Med. 1870. Bd. 8. Heft 1.

\*\*) Schüle: Beitrag zur multiplen inselförmigen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Ibidem 1870. Bd. 7. Heft 3 und 4.

Derselbe. Weiferer Beitrag etc. Ibidem 1871. Bd. 8. Heft 3 und 4.

\*\*\*) Leyden: Ueber progressive Bulbärparalyse. Archiv. f. Psych. und Nervenkrankh. 1870. Bd. 2. S. 623 ff. und S. 643 ff.; ferner 1872. Bd. 3. Heft 2. S. 338 ff.

Nerven hin bestehen, bei der Vielfachheit der Wege, die der Willens-einfluss auf dieser Bahn durchlaufen kann, ist es offenbar, dass an den verschiedensten Punkten Hindernisse eintreten können, die den gleichen Effect haben. Jede positive Thatsache, die uns ein Hinderniss an einer bestimmten Stelle nachweist, von dem eine beobachtete Functionsstörung abhängt, ist werthvoll und muss registriert werden. Ihr Gewicht wird nicht vermindert durch den Umstand, dass in anderen Fällen die gleiche Functionsstörung ohne das gleiche Leitungshinderniss eintritt. Es wird dadurch nur bewiesen, dass die Bahn auch an anderen Stellen eine Störung erfahren kann mit dem gleichen Effect für die Leitung, oder dass hierfür Störungen hinreichen, die wir mit unseren heutigen Hülfsmitteln nicht analysiren können. Es wäre leicht, in dieser Beziehung zahlreiche Analogien aus dem Gebiet der Nervenpathologie anzuführen, man dürfte sich nur an das umfangreiche Symptomenbild der Hysterie erinnern, in dem so ziemlich alle motorischen und sensiblen Störungen ohne nachweisbare anatomische Grundlage vorkommen, ich will aber hier nur auf eine Erkrankung aufmerksam machen, die uns für das Gesagte die directesten Belege bietet, nämlich auf die progressive Paralyse der Irren. Hier sehen wir in der That die grösste Variabilität in dem Verhältniss zwischen Functionsstörung und anatomischem Befund gegeben. Fälle, die die gleiche Form und Ausdehnung der Lähmung dargeboten haben, lassen das eine Mal eine ausgedehnte Atrophie im Rückenmark erkennen, das andere Mal fehlt diese und wir finden nur weitverbreitete Veränderungen an der Hirnrinde, in noch anderen Fällen endlich ist der Befund ein fast negativer, wir müssen uns begnügen mit einigen Adhärenzen oder Verdickungen der Meningen und mit dem Geständniss, dass unsere gegenwärtige Untersuchungsmittel nicht ausreichen, um etwa vorhandene feinere Veränderungen zu entdecken. Allerdings ist nicht zu verkennen, dass in neuerer Zeit von vielen Seiten her der Versuch unternommen wurde, den Symptomencomplex der Dementia paralytica in einzelne characteristisch verschiedene Krankheitsbilder zu zerlegen, gerade die Ausscheidung der multiplen Sklerose kann als ein wesentlicher Schritt in dieser Richtung angeführt werden.

Aber das Meiste bleibt hier noch zu thun und es bleibt vor der Hand sicher, dass wir in der Mehrzahl der Fälle von Dementia paralytica uns intra vitam kein sicheres Urtheil über die Ausbreitung der anatomischen Degeneration erlauben können. Namentlich aber, und das ist der Grund, warum ich diese Krankheitsform hier angezogen habe, sind wir in der Regel nicht im Stande, aus der Lähmung ein-

zelter Muskelgruppen auf die Atrophie bestimmter Theile zu schliessen. Gerade im Bereich derjenigen Nerven, die Lippen, Zunge und Gaumen versorgen, kommen ja bei den eigentlich typischen Fällen der Dementia paralytica fast immer Störungen, zuweilen vollständige Lähmungen vor. Gleichwohl würde der Schluss auf das Bestehen einer Bulbäratrophie in den meisten dieser Fälle ein voreiliger sein.

Aus dem Gesagten geht zur Genüge hervor, dass auch die weitere Scheidung der multiplen Sklerose in eine cerebrale, eine spinale und eine cerebrospinale Form, wie sie von Bourneville und Guérard versucht wurde, in klinischer Beziehung nicht durchführbar ist. Eine derartige Verschiedenheit bietet wohl das anatomische Bild, aber die Symptome deuten offenbar auch in manchen der bisher beschriebenen Fälle auf ein viel ausgedehnteres Ergriffensein des Nervensystems, als dies der nachweisbaren Läsion entspricht. Ueber die klinischen Unterschiede der drei Formen waren übrigens auch die genannten Autoren nicht im Stande, etwas Wesentliches beizubringen.

Es scheint vielmehr bis jetzt sich das Resultat zu ergeben, dass der beschriebene characteristische Symptomencomplex sich findet, wenn entweder ausgedehnte herdweise Sklerosen in den Marklagern der Hemisphären und dem Balken, oder wenn solche Veränderungen in verschiedenen Partien der grossen Ganglien, der Brücke und des verlängerten Marks, oder in verschiedenen Höhen des Rückenmarks, oder endlich wenn sie gleichzeitig in allen diesen Theilen entwickelt sind. Dass dagegen Sklerosen an anderen Theilen des Grosshirns vorkommen, ohne den characteristischen Symptomencomplex zu bedingen, braucht wohl nicht näher angeführt zu werden. Es kommen ja namentlich die umschriebenen Sklerosen an verschiedenen Theilen der Hirnrinde bei Epileptikern häufig zur Beobachtung und es ist hier insbesondere das Ammonshorn mit seiner Umgebung, wie Meynert mit Recht hervorgehoben hat, eine Prädilectionsstelle derseliger Erkrankung.

Ganz die gleichen Erwägungen wie für die Bulbärparalyse, gelten nun ferner auch für die anatomische Grundlage der progressiven Muskelatrophie. Auch hier sind für eine Reihe von Fällen Degenerationen im Rückenmark nachgewiesen, in einer anderen Reihe von Fällen haben sie aber entschieden gefehlt. Auch hier muss wieder an die Dementia paralytica erinnert werden, bei der in einzelnen Fällen exquisite Muskelatrophien beobachtet werden, ohne dass man dershalb schon auf eine Atrophie der grauen Substanz des Rücken-

marks zu schliessen berechtigt wäre. Ebenso haben wir gesehen, dass in unserem Falle von multipler Sklerose ausgedehnte Muskelatrophie sich entwickelt hatte bei negativem Befund im Rückenmark.

Eine Theilerscheinung dieser Atrophie bedarf jedoch hier noch einer kurzen Besprechung, da sie sich nicht so schlechthin als einfache Muskelatrophie betrachten lässt. Es ist dies die **halbseitige Atrophie des Gesichts**, die bei unserer Kranken schon vor dem Beginn der sonstigen Krankheiterscheinungen ihren Anfang genommen hatte, aber erst während des Ablaufs der letzteren zu exquisiter Ausbildung gekommen war. Bekanntlich sind Fälle von solcher halbseitigen Gesichtsatrophie wiederholt als vollkommen isolirte Erscheinung ohne jede anderweitige Erkrankung des Nerven- und Muskel-systems beobachtet worden.\*.) Gewöhnlich in ziemlich frühen Perioden des Lebens begonnen, haben dieselben in den meisten bisher beschriebenen Fällen in den zwanziger Lebensjahren eine solche Intensität erreicht, dass die eine Seite des Gesichts ein ausgemergeltes greisenhaftes Ansehen erhielt, während die andere jugendlich voll erschien. In einigen der Fälle zeigte die atrophische Gesichtshälfte ein anämisches, fahles Colorit und in einigen Fällen wurden auch Pigmentanomalien in der Haut der erkankten Seite sowie frühzeitiges Grauworden und Ausfallen der Haare an der betreffenden Kopfhälfte beobachtet. Die Atrophie selbst erstreckte sich sowohl auf das Unterhautfettgewebe als auf die gesamte Muskulatur der kranken Seite des Gesichts, dagegen wurde in allen Fällen constatirt, dass sowohl die Motilität als, soweit dieselbe geprüft wurde, die electrische Erregbarkeit der betreffenden Muskeln vollkommen erhalten war. Ebenso wurde in allen Fällen die Abwesenheit von Sensibilitätsstörungen constatirt.

Ueber die eigentliche Pathogenese dieser Erscheinung war bisher nur wenig Bestimmtes zu ermitteln. Dass dieselbe nicht als einfaches Analogon der progressiven Muskelatrophie betrachtet werden könne, hat schon Romberg hervorgehoben (1851). Für zwei der von Romberg mitgetheilten Fälle, in denen anhaltende Blässe der kranken Gesichts-

\*) Stilling: Spinalirritation. Leipzig 1840. S. 325 ff. Ein Fall.

Romberg: Klinische Ergebnisse. Berlin 1846. S. 75 ff. Drei Fälle.

Romberg: Klinische Wahrnehmungen u. Beobachtungen. Berlin 1851. S. 83 ff. Drei weitere Fälle.

Guttmann. Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 1867. Bd. 1. Hft. 1. S. 173 ff. Ein Fall.

Brunner: St. Petersburger medic. Zeitschr. 1871. Heft 3. Ein Fall.

hälften constatirt wurde, sowie für den von ihm selbst mitgetheilten Fall nimmt Guttmann (l. c.) eine Affection der peripheren Enden der vasomotorischen Nerven an, die Anfangs in einem krampfhaften Zustand bestand, aus welchem sich allmählich eine bleibende Verkümmерung der Gefässen entwickelte. Für die übrigen früheren Fälle bleibt nur die Annahme einer Erkrankung trophischer Nerven übrig.

Dagegen bietet der neuerdings von Brunner veröffentlichte Fall (l. c.) insofern ein besonderes Interesse als hier mit Bestimmtheit ein Reizzustand in dem ganzen Halssympathicus der erkrankten Seite diagnosticirt werden konnte. Es handelte sich nämlich hier um eine 27jährige Frau, bei der die Atrophie der linken Gesichtshälfte seit etwa 4 Jahren begonnen hatte, nachdem ein Jahr früher während der Schwangerschaft einzelne epileptische Anfälle aufgetreten waren. Hier war nicht nur die ganze linke Gesichtshälfte blass und fahl und unfähig zu erröthen und zu schwitzen, sowie von geringerer Temperatur als die rechte, sondern es zeigten sich auch charakteristische Erscheinungen am Auge, indem ganz wie bei electrischer Reizung des Halssympathicus die Pupille anhaltend weit und der Bulbus leicht prominent gefunden wurde. Ferner bestand Schmerhaftigkeit in der Gegend des oberen Halsganglions und es hatte sich gleichzeitig mit der beschriebenen Affection eine Beschleunigung und Unregelmässigkeit der Herzbewegung eingestellt, ohne dass am Herzen selbst hiefür ein Grund aufzufinden war. Wenn somit hier ein dauernder Reizzustand im einen Sympathicus nicht wohl in Abrede gestellt werden kann, so bleibt freilich die Ursache dieses Reizzustandes vollkommen dunkel. Möglich, dass irgend ein chronisch entzündlicher Process im oberen Halsganglion demselben zu Grunde liegt. Aber eben so wohl kann auch eine intracraniale Affection vorhanden sein, die gleichzeitig die epileptischen Anfälle bedingt.

In dem Guttmann'schen Falle hatte sich das Leiden ohne jede nachweisbare Ursache entwickelt, ebenso in zweien der Romberg'schen Fälle. Dagegen wird in einem anderen Fall von Romberg angegeben, dass die Affection auftrat, nachdem ein Anfall von Scharlach mit Abscessbildung in der Tonsille der betreffenden Seite vorausgegangen war.\*.) Ein zweites Mal blieb die Affection in der linken Gesichtshälfte zurück, nachdem eine mässige Hemiplegie dieser Seite vorausgegangen war.

---

\*) In diesem Fall trat auch nach längerem Bestehen der Atrophie vorübergehend ein Anfall von Geistesstörung ein.

In einem dritten Fall war ein Reizungszustand des Trigeminus der betreffenden Seite längere Zeit vorhergegangen und in einem vierten entwickelte sich die Affection einige Zeit nach einer am Scheitel erlittenen Verletzung. Ob bei der von Stilling beobachteten Kranken mehr ein in der Säuglingsperiode erlittener Fall auf den Kopf oder ein kurz vor Auftreten der Atrophie bestandener borkiger Ausschlag im Gesicht als ursächliches Moment zu beschuldigen ist, dürfte dahingestellt bleiben.

Was nun unsern Fall betrifft, so wurde mit Bestimmtheit angegeben, dass sich die Atrophie im Anschluss an wiederholt aufgetretene Erysipele des Gesichts entwickelt habe und es ist in der That möglich, dass eine hierdurch bedingte trophische Störung derselben zu Grunde lag. Auf jeden Fall ist sie früher aufgetreten als die übrigen Erscheinungen der multiplen Sklerose und sicher sind durch diese selbst keine Degenerationen im Bereich des Trigeminus und Facialis gesetzt worden, von denen man sie ableiten könnte. Ueber den Zustand des Nervus sympathicus findet sich leider im Sectionsprotokoll keine Angabe, aber eine Betheiligung desselben ist desshalb kaum anzunehmen, weil weder eine besondere Anämie der kranken Gesichtshälfte, noch eine Dilatation der betreffenden Pupille bestanden hat. So sehr man nun auch geneigt sein könnte, die Erscheinung als abhängig von den Veränderungen im Gehirn zu betrachten, so liegt doch dafür kein bestimmter Beweis vor und es bleibt jedenfalls die Möglichkeit, dass wir es hier mit einer völlig unabhängigen, lokalen, trophischen Störung zu thun hatten.

Schliesslich bedarf noch ein Symptom der multiplen Sklerose einer kurzen Erwähnung, dessen geringe Ausprägung in unserem Falle gegenüber anderen Fällen auffallen könnte. Es ist dies der excessive Tremor, der von den meisten Autoren hervorgehoben wird, ein Zustand von förmlicher Schüttellähmung, der in einzelnen Fällen so hochgradig gewesen zu sein scheint, dass man es für nöthig hielt, die Differentialdiagnose der multiplen Sklerose gegenüber der Paralysis agitans festzustellen. In diesem Grade war nun in unserem Falle der Tremor nicht ausgeprägt; es war nur eine allerdings sehr erhebliche Ataxie vorhanden, die die Kranke z. B. verhinderte, ihre Hände zu gebrauchen wegen der bei solchen Versuchen eintretenden hin- und hergehenden Bewegungen, die nach beiden Richtungen ihr Ziel überschritten. Aber die Bewegungen geschehen langsam und unregelmässig, nicht in der gleichmässig rhythmischen Weise wie bei der Paralysis agitans. Allein es scheint mir überhaupt nicht, als ob

man dem Symptom der Schüttellähmung eine so hervorragende Bedeutung beimesse dürfte, dass man es als pathognomonisch für irgend eine Krankheit betrachten kann. An der Gränze zwischen Ataxie und Lähmung tritt die Schüttellähmung bei den verschiedensten Krankheiten auf und es scheint von vorderhand nicht berechenbaren Umständen abzuhängen, wann sie hier zur Ausbildung kommt. So finden wir sie gleichfalls wieder bei der *Dementia paralytica* in einzelnen Fällen ganz exquisit entwickelt, bald auf ein Glied beschränkt, bald weiter verbreitet. Ferner habe ich das Symptom in mehreren Fällen schwerer *Hysterie* ebenfalls in einzelnen Zeiträumen auftreten sehen und zwar einmal bei einer Kranken, die später, nachdem sich das Symptom verschiedene Male wiederholt und mit mannigfachen Lähmungen und Contrakturen abgewechselt hatte, an *Miliartuberkulose* zu Grunde ging und bei der die Section einen vollkommen negativen Befund an Gehirn und Rückenmark ergab.

Es ist von Schüle gewiss mit Recht darauf aufmerksam gemacht worden, dass der besonders von den französischen Autoren urgirte Unterschied des Zitterns bei der multiplen Sklerose und bei der *Paralysis agitans* kein durchgreifender sei. Jener Unterschied sollte darauf beruhen, dass bei der Sklerose das Zittern nur eintrete, wenn die betreffenden Theile in Bewegung versetzt werden, während bei der *Paralysis agitans* auch spontan in der Ruhelage die Schüttelkrämpfe zur Entwicklung kommen, in einzelnen durch mehr oder weniger freie Intervalle getrennten Anfällen. Schüle führt dagegen an, dass auch in seinem zweiten Fall von Sklerose „tageweise ein beständiges Wackeln, ein Hin- und Her-Oscilliren der Beine auch in der Ruhe fortgedauert habe“, und das gleiche kann ich für solche Fälle von *Dementia paralytica* behaupten, in denen ich das Zittern auftreten sah. Ferner muss ich aber auch hervorheben, dass in den ganz reinen und ausgeprägten Fällen von *Paralysis agitans*, von denen ich in der Pfründe des Juliusspitals fortwährend eine Anzahl von Exemplaren unter den Augen habe, das Schütteln zwar sehr oft spontan und bei vollkommen ruhiger Lage eintritt und von einem Glied ausgehend sich allmählich auf den ganzen Körper verbreitet, dass sich dagegen in allen diesen Fällen auch ganz deutlich der Einfluss gewollter Bewegungen auf Entstehen und Steigerung des Schüttelns beobachten lässt. Lässt man einen solchen Kranken in einem freien Intervall, während er ruhig im Bette liegt, den Arm aufheben, so sieht man in diesem Arm fast immer das Schütteln leise beginnen und allmählich an Intensität zunehmen, dann auch sich auf andere Muskelpartien fortsetzen. Die Kranken können

endlich wesentlich desshalb das Bett nicht mehr verlassen, weil in aufrechter Stellung das Schütteln den ganzen Körper ergreift und schliesslich das Stehen unmöglich macht. Bei dieser Gelegenheit sei endlich noch erwähnt, dass sich erst kürzlich wieder Gelegenheit bot, die Section eines solchen Kranken zu machen. Es war dies ein 68jähriger Pfründner, Weber von Profession, bei dem sich das Schütteln seit 4½ Jahren entwickelt hatte, zuerst im rechten Arm, dann im linken, dann in den Beinen, zuletzt im Kopf und namentlich sehr stark im Unterkiefer. Auch hier wurde ein anfallsweises Auftreten der Krämpfe beobachtet und man konnte dieselben jederzeit in der Ruhe durch Veranlassung von Bewegungen hervorrufen. Von sensiblen Erscheinungen wurde ausser lebhaften Schmerzen in den stärker von den Krämpfen ergriffenen Theilen Gefühl von Pelzigsein und Ameisenkriechen in den Beinen angegeben, während sich die eigentliche Tastempfindlichkeit vollkommen normal zeigte. Im letzten Jahr kamen zu den Krämpfen, die den Kranken fast vollständig ans Bett fesselten, noch die Erscheinungen der progressiven Muskelatrophie, besonders in den Interosseis und den Oberarmmuskeln der rechten Seite sowie eine dauernde Contraction im rechten Sternocleidomastoideus. Schliesslich entwickelte sich ein ausgedehnter gangränöser Decubitus und der Kranke ging unter marantischen Erscheinungen zu Grunde. Die von Herrn Professor Klebs vorgenommene Section ergab ausser einer deutlich ausgeprägten Gehirnatrophie einen vollkommen negativen Befund an Gehirn, Rückenmark und Sympathicus. — Die einfache Paralysis agitans, bei der nicht gleichzeitig andere Motilitätsstörungen auftreten, hat mit der multiplen Sklerose jedenfalls nichts zu thun.

Würzburg im Mai 1872.

---