

XXVI.

Geschwulst des Kleinhirns, Druck auf die Medulla oblongata.

Ein Beitrag zur Differentialdiagnose der progressiven
Bulbär-Paralyse.

Von

Dr. Max Hubrich.

(Hierzu Tafel VIII, Figur 2.)

Kussmaul spricht sich in seinem Vortrage „Ueber progressive Bulbärparalyse und ihr Verhältniss zur progressiven Muskelatrophie“^{*)} bezüglich der Diagnostik dieses Leidens folgendermassen aus:

„Wo die progressive Bulbärparalyse rein und allmählich sich entwickelt, da kann die Diagnose wohl kaum fehlgehen. Am ersten könnte noch ein Tumor, der die hintere Partie der Rautengrube comprimire, zu einem ähnlichen Bilde fortschreitender Zungenlähmung führen, doch wird es hier nicht ohne weit heftigere Reizsymptome (Quintus-Neuralgie, Spasmen im Bereiche des Facialis, Hypoglossus, Accessorius u. s. w.) und ebenso wenig ohne Druckwirkungen auf benachbarte Bezirke der Medulla oblongata und ihrer Nervenwurzeln (Anaesthesia dolorosa, Ageustie, Taubheit, Paraplegie, Hemiplegie, Lagophthalmus) abgehen.“

Ich will in Folgendem über einen Krankheitsfall berichten, in welchem eine die Medulla oblongata comprimirende Geschwulst vorhanden war, und in der That die von Kussmaul angedeutete Verwechslung mit progressiver Bulbärparalyse statt hatte. Freilich war die von mir gestellte falsche Diagnose nicht die einzige irrite. Der

^{*)} Volkmann, Sammlung klinischer Vorträge. Leipzig 1873.

Kranke wurde einige Zeit im Krankenhouse zu Erlangen behandelt, und wurde nach den dortigen Aufzeichnungen, welche Herr Professor Ziemssen mir mitzutheilen die Güte hatte, daselbst die Diagnose auf Sclerosis disseminata cerebri et medullae spinalis gestellt. Ich glaube nicht untersuchen zu sollen, mit welcher Diagnose man der Wirklichkeit näher kam, möchte aber die Krankheitssymptome so genau als ich es vermag mittheilen, weil in denselben sich Manches findet, was in einem ähnlichen Falle zur richtigen Diagnose verhelfen könnte. Ich glaube wenigstens, dass ich in einem zweiten Falle die Verwechslung vermeiden könnte, obwohl die Diagnose auf eine genau localisierte Gehirngeschwulst immerhin eine sehr subtile und gewagte ist. Bevor ich die Krankheitsgeschichte in ihren Hauptzügen erzähle, ersuche ich den Leser, zur Erhöhung seines Interesses einen Blick auf die Abbildung Fig. 2 auf Taf. VIII zu werfen, welche die auf der linken Seite zwischen Pons, Kleinhirn und Medulla oblongata entwickelte Geschwulst von birnförmiger Gestalt und beiläufiger Grösse einer kleinen Wallnuss zeigt. Für die Besorgung der sehr guten Abbildung bin ich den Professoren Gudden und Rüdinger in München zu Dank verbunden. Die Krankheitsskizze entnehme ich zum Theil den Aufzeichnungen des behandelnden Arztes Dr. K., welcher den Kranken sehr sorgfältig beobachtete, zum Theil dem Krankenjournal des Erlanger Spitalets, wo der Kranke einige Zeit behandelt wurde; ich verdanke dessen Mittheilung der Güte Professor Ziemssen's. Als geringsten Theil füge ich die eigenen Beobachtungen bei, da ich den Kranken nur einige Male bei kurzen Besuchen beobachtet habe.

Der unglückliche Träger der abgebildeten Geschwulst war zur Zeit seiner Erkrankung 31 Jahre alt, kurz verheirathet, Conditor. Seiner Beschäftigung, namentlich dem häufigen Aufenthalt im Eiskeller zur Bereitung von Fruchteis glaubte er selbst die Ursache seiner Krankheit zuschreiben zu müssen. Er stammte aus einer gesunden Familie und litt früher an keiner nennenswerthen Erkrankung. Auf Syphilis bestand kein Verdacht. Die ersten Krankheitsercheinungen traten etwa 2½ Jahre vor dem Tode auf, und bestanden zunächst in Kopfschmerzen in der Stirngegend, welche als brennend und stechend von dem Kranken bezeichnet wurden. Hierzu kam alsbald ein ziehender aufsteigender Schmerz hinter den Ohren, ferner Sausen und Klingen im Ohr, und zwar traten letztere Beschwerden anfallsweise, täglich 2 bis 3 mal mit der Dauer von einigen Minuten auf. Weiterhin gesellte sich diesen Anfällen Erbrechen von gallig schleimiger, bitter schmeckender Flüssigkeit bei. Speisen wurden seltener erbrochen. Am häufigsten trat das Erbrechen in den Morgenstunden auf und hinterliess meist ein ohnmachtähnliches Gefühl. Diese Beschwerden, an Intensität und Häufigkeit wechselnd, dauerten etwa 1½ Jahre. Nach dieser Zeit, um Weihnachten 1872, etwa ein

Jahr vor dem lethalen Ausgang, traten ernstere und gefahrdrohendere Erscheinungen auf. Der Kranke bemerkte nun zuerst ein pelzig taubes Gefühl in den Fingerspitzen der rechten Hand, welches von da sich über die ganzen Finger gegen die Hohlhand zu ausbreitete, später die gleiche Erscheinung auch in den Fingern der linken Hand. Weiterhin trat im rechten Arm ein Gefühl von Schwere auf, mit Spannung in der Schultergegend. In den Frühlingsmonaten 1873 kamen ferner spannende schmerzhafte Gefühle in der Nackengegend, sowie ein Gefühl von Pelzigsein im Hinterkopf. Bald stellten sich auch Schlingbeschwerden ein; dem Kranken fiel es auf, dass er Flüssigkeiten, namentlich wenn er sie in kleinen Portionen schlucken wollte, schwer hinunterbrachte. Auch von festeren Speisen gerieten bisweilen kleine Partikel in den Kehlkopf und reizten zu Husten. Oft geschah es, dass Flüssigkeiten beim Schlucken zur Nase heraus kamen. In gleicher Zeit gesellten sich den bisherigen Symptomen Lähmungserscheinungen der unteren Extremitäten bei. Es stellte sich Unsicherheit und Schwefälligkeit des Ganges ein, welche im Dunkeln noch zunahm. Die Lähmungserscheinungen der Extremitäten erfuhren nun eine allmähliche Zunahme. Seine Berufsarbeiten wurden dem Kranken wegen Unsicherheit der Bewegungen unmöglich, das Ankleiden, namentlich das Zumachen von Knöpfen wurde ihm sehr schwer. Als ich den Kranken im Mai 1873 zuerst sah, war auch die Sprache nicht ganz frei. Manche Worte schienen dem Kranken schwieriger auszusprechen, namentlich undeutlich klang häufig der Buchstabe R.

Beim Gehen schwankte der Kranke oft nach der Seite, am meisten wenn er sich umdrehte. Bei letzterer Bewegung hatte er auch Schwindelgefühl. Das Erbrechen liess um diese Zeit nach, obwohl leichter Brechreiz bestehen blieb; dagegen wurde dem Kranken eine vermehrte Speichelsecretion, welche ihn sogar im Schlafe störte, sehr lästig. Die Sensibilität blieb gut erhalten; der Kranke empfand und localisierte selbst sehr feine Berührungen ganz genau. Die electromusculäre Reizbarkeit war vollständig normal. Die Bewegung der Zunge war kräftig und wurde dieselbe gerade vorgestreckt; auch die Uvula stand gerade. Lähmungserscheinungen der Lippen waren nicht vorhanden; Blasen, Pfeifen, sowie die Aussprache der Lippenbuchstaben geschahen ohne Schwierigkeit.

Die Daumenballen erschienen auf beiden Seiten etwas eingesunken, der Händedruck war schwach. Der Druck auf die Wirbelsäule zeigte sich an keiner Stelle empfindlich, dagegen war es eines der prägnantesten Symptome, dass der Kranke mit aller Bestimmtheit jene Stelle als Sitz seines Leidens bezeichnete, an welcher die Geschwulst sich wirklich vorfand. Während seines einmonatlichen Aufenthaltes in der Erlanger Klinik erlitt der Kranke mehrmals Anfälle von Schwindel und Schwächegefühl, glaubte sich einer Ohnmacht nahe, hatte Ohrensausen, die Sprache war gehemmt und ein ziehendes Gefühl im Nacken und in den Fingerspitzen vorhanden; das Bewusstsein war während dieser Anfälle nicht aufgehoben.

Bereits während des einmonatlichen Aufenthaltes zu Erlangen, rascher noch nach seiner Rückkehr, verschlimmerten sich die Lähmungserscheinungen. Am meisten nahm die Unbeweglichkeit der Extremitäten, die Schwere des rechten Armes, die Steifigkeit des Nackens zu. Die Sprache wurde etwas

näselnd. Das häufige Verschlucken rief oft Hustenanfälle mit Erstickungsgefahr hervor. Höchst lästig wurde dem Kranken das fortwährende Ausfließen von Speichel aus dem Munde. Urin- und Kothentleerungen erlitten keine Störung. Im September war die Bewegung des rechten Armes und der unteren Extremitäten gänzlich aufgehoben, und musste der Kranke immer im Lehnstuhl sitzen. Auch in diesem Stadium ausgebildeter Lähmung der Extremitäten war die Bewegung der Zunge noch wohl erhalten, die Sprachstörung hatte keinen Fortschritt gemacht, und war eine Lähmung der Lippenmusculatur nicht vorhanden. Auch die Sensibilität an den Fingerspitzen war nur in geringem Maase vermindert, und werden selbst ganz schwache Reize noch gut localisiert. Die Einleitung zum lethalen Ausgang bildeten die Symptome von Pneumonie, welche zuerst auf der rechten, bald auch auf der linken Seite aufraten, und ohne Zweifel durch die Speisetheile verursacht waren, welche bei dem häufigen Verschlucken in die Bronchien gelangten. Acht Tage vor dem Tode ein Anfall von fünf Stunden lange währender Bewusstlosigkeit mit Delirium, Convulsionen und Erblindung. Sehvermögen und Besonnenheit kehrte nach dem Anfall zurück. Ein gleicher Anfall, wieder mit Erblindung, aber von kürzerer Dauer, wiederholte sich etwa acht Stunden vor dem Tode, der zu Anfang Januar 1874 unter den Erscheinungen der Respirationslähmung erfolgte.

Der wesentliche Sectionsbefund besteht in Folgendem:

Kleiner Schädel (Maasse wurden nicht genommen). Schädeldach dünn, zeigt an der Innenfläche wohl ausgeprägte Impressiones digitatae. Die Duramater ist prall gespannt, glatt, ohne besonderen Blutreichthum. Nach deren Entfernung zeigen sich die Gehirnwindungen vollkommen platt gedrückt, verstrichen; jeder einzelne Gyrus ist nur an den Rändern gegen die Sulci hin etwas injicirt, in der Mitte blass, ein Verhalten, welches durch Anpressen der Gyri an die Wandungen der Schädelhöhle erzeugt ist. Pia mater neben den Sulcis und in denselben ziemlich stark injicirt. Im Sinus longitud. sup. geronnener Blutfaserstoff; im Sinus transvers. sinist. dunkles dickflüssiges Blut. Das Vorhandensein der anatomischen Zeichen von Hirndruck liess natürlich sogleich vermuthen, dass man es nicht mit einem atrophischen Processe, wie die Bulbärparalyse ist, sondern mit einer Neubildung zu thun habe. Bei der Herausnahme des Gehirns fand sich denn nun die auf Tafel VIII, Fig. 2 abgebildete Geschwulst. Die ganze Medulla oblongata war nach rechts verdrängt und gegen die rechte äussere Wand des Wirbelcanals gepresst. Der grössere Theil der Geschwulst lag innerhalb des Wirbelcanals, ein geringerer ausserhalb desselben auf der linken Seite des Clivus. Der linke Brückenarm und die ganze linke Hälfte der Brücke sind nach vorne gedrängt. Die Ursprungsstelle des Facialis und Acusticus ist gedrückt und nach vorne geschoben. Diese Nervenwurzeln selbst sind jedoch in ihrem Volumen nicht beeinträchtigt. Die Fasern des Glossopharyngeus und Vagus sind durch die Geschwulst gleichfalls nach vorne gedrückt, auseinandergedrängt, hochgradig atrophirt, von geringem Volumen und grauröthlicher Farbe, bandartig platt gepresst. Die Hypoglossusfasern sind zwar auch durch den Tumor aus ihrer Lage verschoben, haben aber durch Druck weniger gelitten, sind wenigstens von weisser Färbung und sind die einzelnen Faserzüge nicht platt gedrückt. Der Accessorius verläuft durch den Tumor und ist an einer Stelle durch einen

kleinen Lappen desselben gedeckt. Sein Volumen und seine Färbung sind nicht auffallend verändert. Von den Organen der Medulla oblongata, erscheint namentlich die linke Pyramide stark comprimirt und durch Druck geschwunden. Der Tumor ist von der Pia mater überkleidet. Als Ausgangspunkt des Tumors glaube ich entweder die linke Flocke oder die Tonsille (Hyrtl) des Kleinhirns annehmen zu müssen. Für einen ziemlich weit nach vorne gelegenen Ursprung der Geschwulst (Flocke) spricht namentlich die Mitbeteiligung des Nervus acusticus in den Anfangsstadien der Krankheit. So viel eine cursorische microscopische Untersuchung am frischen Präparat ergeben hat, scheint mir der Tumor als Gliom bezeichnet werden zu müssen. Er besteht zumeist aus molekulärer Bindegewebsmasse, kleinen, mit zahlreichen Ausläufern versehenen Bindegewebzellen und wenig zahlreichen Nervenfasern. Die Ausgangsstelle wird sich genauer feststellen lassen, wenn das Präparat vollständig gehärtet und in dünne Schnitte zerlegt sein wird. Das Genauere hierüber wird Herr Professor Gudden, welchem ich das Präparat überlassen habe, zu berichten die Güte haben. Die Consistenz der Geschwulst war eine sehr derbe, die Färbung grauröthlich. Die ganze neben dem Tumor liegende und gegen die Wandung des Wirbelcanales gepresste Partie der Medulla oblongata war äusserst weich und brüchig. Auffallend weiche Stellen fanden sich auch in der weissen Marksubstanz beider Hinterlappen der grossen Hemisphären nahe der Spitze. Die Consistenz des übrigen Grosshirns ebenfalls etwas geringer als im Normalzustand. Auch das ganze Kleinhirn ziemlich weich. Aus dem übrigen Sectionsbefunde hebe ich Folgendes hervor: Infiltration der beiden unteren Lungenlappen; im rechten eine Anzahl kleiner, mit gangränöser, übelriechender Pulpa ausgefüllter Höhlen.

Die Oberlappen beider Lungen ödematos. Herzmuskel kräftig, kleine blassrote Milz. Leber dunkel, blutreich. Magenschleimhaut normal. Beide Nieren gesund.

Dass die Gangränen der rechten Lunge durch Einathmen von Speisetheilen entstand, kann kaum zweifelhaft sein.

Es sei mir noch gestattet, einen Blick auf das Gesamtkrankheitsbild zurückzuwerfen und in Kürze die Frage zu ventiliren, in welchen Hauptzügen sich dasselbe von den Schulbildern der progressiven Bulbärparalyse und der disseminirten Gehirn- und Rückenmarkssclerose unterscheidet.

Vor Allem erscheint es wichtig, dass bei unserem Kranken eine Lähmung der Lippenmusculatur während des ganzen Krankheitsverlaufes vollständig fehlte, während dieselbe bei Bulbärparalyse in der Regel sehr ausgeprägt ist. Die Lähmung der Zunge war nur schwach angedeutet, gelangte aber gleichfalls während des ganzen Krankheitsverlaufes zu keiner weiteren Entwicklung. Gemeinsam mit der Bulbärparalyse und disseminirten Sclerose waren der Krankheit die fortschreitenden Lähmungen der Schlingmusculatur, das starke Speicheln und die progressive Lähmung der Extremitäten.

Von dem Bilde der disseminirten Sclerose unterschied es sich durch den Mangel aller psychischen Erscheinungen und der tonischen Krämpfe, welche bei dieser Krankheit fast immer vorhanden sind. Ein Symptom, welches mir die grösste Würdigung zu verdienen scheint, ist die ganz bestimmte Angabe des Krankheitssitzes seitens des Patienten. Während des Galvanisirens drückte der Kranke oft den Finger in die Nackengrube, und verlangte, dass man den Strom „da hinein“ leiten solle, denn „gerade da“ sitze die Krankheit, ja er gab an, er fühle, dass an dieser Stelle etwas stecke. Eine ganz bestimmte Localisirung der Krankheit seitens des Kranken ist meines Wissens bei den beiden anderen Krankheitsformen nicht beobachtet worden. Trouseau und Leyden beobachteten auch bei der Bulbärparalyse Schmerzen im Nacken oder der Occipitalgegend, doch geschah die Angabe des Krankheitssitzes keineswegs mit so grosser Bestimmtheit wie in unserem Falle. Aus dem letzten Stadium der Krankheit muss ich noch die Anfälle von Ohnmacht mit Sehstörung hervorheben. Diese Anfälle, von welchen ich erst auf dem Wege zur Section Kenntniss erhielt, deutete ich allerdings als Hirndruck, und hielt sie für genügend, meine Diagnose als unhaltbar erscheinen zu lassen. An die Möglichkeit einer Neubildung habe ich allerdings zuweilen gedacht, allein bei der glücklichen Seltenheit von Geschwülsten in dieser Gegend der Schädelhöhle dürfte sich jeder Arzt schwer zu einer so kühnen Diagnose entschliessen. Möge die Mittheilung dazu beitragen, in einem ähnlichen Falle die ärztliche Diagnose zu erleichtern.