

XXXIV.

Beitrag zur „centralen Sklerose“ (Sclérose péripéndymaire).

Von

Dr. August Eickholt,

II. Arzt an der Rhein. Provinzial-Irrenanstalt Merzig.

(Hierzu Tafel VIII.)



Krankheitsgeschichte.

Rachel H., 42 Jahre alt, verheirathet, stammt von gesunden Eltern. Ueber ihre Jugend ist nichts bekannt. Schwangerschaften und Entbindungen verliefen regelmässig. Sie brachte sieben Kinder zur Welt, konnte aber nicht säugen. Das letzte Mal trat Abortus ein. Seit mehreren Jahren ist ihr Mann in Folge von Tabes gelähmt und die Frau auf den Erwerb angewiesen. Im August 1877 soll sie viel über Schwindel geklagt haben, zeigte sich zerstreut und reizbar. Am 17. August 1877 erkrankte sie plötzlich unter den Symptomen psychischer Erregung: sie glaubte bestohlen zu sein und fürchtete fortwährend Verfolgung durch Gensdarmen. Die Aufregung nahm zu, sie schlief nicht, wurde gewalthätig, biss, kratzte, schlug um sich. Motilität und Sensibilität waren normal, Zittern und Lähmungen nicht vorhanden, „sie konnte aber ohne zu wanken nicht gehen“. Die Zunge wurde gerade aber nicht fest vorgestreckt, beim Sprechen zeigte sich kein Hinderniss. Eine weitere Untersuchung konnte wegen der Unruhe der Kranken nicht vorgenommen werden. Sie nahm tagelang keine Nahrung zu sich; der Stuhlgang war angehalten.

Am 15. September 1877 wurde sie in die Irrenanstalt bei Merzig aufgenommen. Die Kranke war in der ersten Zeit ihres Anstaltsaufenthaltes sehr aufgeregt und unruhig: sie weinte, schrie, wollte sich nicht anziehen, blieb nicht im Bett, packte ihren Strohsack aus, war zeitweise unreinlich und nahm unregelmässig Nahrung. Ihr Bewusstsein erschien tief getrübt, sie war nicht im Stande über irgend Etwas Auskunft zu geben, faselte sinnloses Zeug, dem sich keine Wahnvorstellungen entnehmen liessen. Die ständige Unruhe wurde

nur selten durch einige ruhige Stunden unterbrochen, während welcher Zeit sie in der Krankengeschichte als stumpf und apathisch bezeichnet wird. Dann kam plötzlich wieder ein blinder Drang: sie rannte schreiend an die Thüren, wollte nach Amerika, verkannte die Personen ihrer Umgebung, fing Händeleien an und zerriss ihre Kleider. Der körperliche Status praesens ergab, soweit die Unruhe der Kranken es gestattete, folgendes: Patientin ist eine schlecht genährte, anämische Person mit ausgesprochenen motorischen Störungen, welche sich ziemlich gleichmässig auf die Gesamtmuskulatur erstrecken und als Coordinationsanomalien bezeichnet werden müssen. Die Sprache ist tremulirend, die einzelnen Worte werden, indem auf das Anfangswort eines Satzes der Hauptaccent gelegt wird, vorgestossen, resp. vorgeschrrien. Zu gleicher Zeit finden uncoordinirte Bewegungen der schlaffen Lippenmuskulatur statt. Die obern Extremitäten befinden sich in einem ständigen Tremor — bei dem Sträuben der Kranken ist eine genauere Untersuchung unmöglich. Der Gang hat etwas Eigenthümliches. Während derselbe im Allgemeinen als schwankend bezeichnet werden muss, giebt das Bestreben der Kranken, den Schwerpunkt nach hinten zu verlegen, der Locomotion ein Gepräge, als ob Schwangerschaft vorhanden wäre. Bei geschlossenen Augen war Schwanken zu constatiren. — Schädel: normaler Frauenschädel, die Bulbi etwas vorgetrieben, die Pupillen weit, träge reagirend, die linke Pupille weiter wie die rechte. Züge schlaff, die Zunge wird gerade vorgestreckt. Lungen gesund, Herzthätigkeit schwach. Der erste Ton an der Spitze ein Geräusch, der zweite Pulmonalton verstärkt. Die Bauchdecken sehr schlaff, zahlreiche Continuitäts-trennungen im Rete Malpighi. Unterleibsorgane normal, keine Schwanger-schaft. — Die einige Tage darauf vorgenommene Untersuchung der Augen ergab folgendes: der linke Bulbus ist mehr vorstehend wie der rechte, beider-seits ist der intraoculare Druck verstärkt. Die Pupillen reagiren sehr träge bei Lichteinfall, die linke Pupille ist weiter, Catarrh der Bindehaut links. Die Untersuchung der Sehschärfe ist bei dem dementen Zustande der Kranken nicht möglich. Auf dem linken Auge scheint fast vollständige Amaurose zu bestehen; beiderseits Hypermetropie. Bei der ophthalmoskopischen Unter-suchung ergab sich folgendes: Ocul. d.: die Medien durchsichtig, die Papille von ihrer Umgebung schwach abgesetzt, der Augenhintergrund livid roth ge-färbt, Arteria central. retinae vor ihrer Theilung etwas erweitert, die Veräst-lungen sehr schmal, die Venen stark angefüllt. Ocul. s.: die Papille ganz verschwommen und Gefässe nicht zu erkennen. Im Uebrigen der Augenhinter-grund wie rechts.

Bei Atropinisirung tritt sehr starke und lange Zeit andauernde Erweite-rung beider Pupillen auf.

Der geschilderten Aufregung folgte bald eine tiefe Dementia. Im Uebri-gen verhielt sich die Kranke ruhig, zupfte Charpie, sprach hier und da einige Worte ohne Zusammenhang. Am 1. December kam ein Cyclus von allgemeinen Convulsionen zur Beobachtung. Die Zuckungen begannen in der Augenmus-kulatur: die Bulbi wurden nach rechts gedreht; dann wurde das Facialisge-biet ergriffen, zuerst auf der rechten, dann auf der linken Seite. Es folgte die

Hals- und Nackenmuskulatur, sowie die Muskulatur der oberen Extremitäten und das Zwerchfell. In den unteren Extremitäten waren nur einige Stösse bemerkbar. Es bestand tiefer Sopor, Aufhebung der Sensibilität; Temperatur normal, Puls 120—130, Pupillen sehr stark erweitert. Die Convulsionen traten in vier Attaquen auf; die Respiration war sehr erschwert, es stellte sich Trachealrasseln ein. Nach Verlauf mehrerer Stunden wurde die Respiration freier, es erfolgten zuerst auf der rechten, dann auf der linken Seite auf Reize hin reflectorische Bewegungen und trat dann, ohne dass neue Störungen der Sensibilität und Motilität zurückgeblieben wären, restitutio in integrum ein. Am nächsten Morgen hatte sich die Kranke vollständig erholt, nachdem sie die Nacht hindurch laute Schreie ausgestossen hatte. Die Pupillen blieben noch einige Tage sehr weit und fast vollständig reactionslos. Die Kranke klagte oft über Kopfschmerzen und schrie zeitweise laut auf. Die Krankengeschichte bezeichnet diese „Schreie“ als Cries hydrocéphaliques mit Rücksicht auf ihren eigenhümlichen Charakter.

Im weiteren Verlaufe der Beobachtung nahm der psychische Verfall immer mehr zu und traten die motorischen Störungen in Form von stärkerem Tremor der oberen Extremitäten und Ueberhängen nach rechts bedeutend zu Tage. Es stellte sich oft Retentio urinae et alvi abwechselnd mit Incontinentia ein. Die subjectiven Angaben bestanden in Klagen über Schmerzen am Herzen und „überall“. Am 7. April kam kurz nach einem Falle auf den Kopf, bei welcher Gelegenheit sich die Kranke eine 2 Ctm. lange Wunde am Hinterkopf sowie eine starke Sugillation ebendaselbst zuzog, wieder ein heftiger Anfall von allgemeinen Convulsionen zur Beobachtung, verbunden mit Aufhebung des Bewusstseins. Die Krampfform wird in der Krankheitsgeschichte als eine gekreuzte bezeichnet, und zwar bestanden in der rechten oberen und linken unteren Extremität gleichzeitig starke klonische Zuckungen, während in der linken oberen und rechten unteren Extremität nur ein tonischer Krampf beobachtet wurde. Der Anfall dauerte einige Stunden und hinterliess für die nächsten zwei Tage eine tonische Spannung der Muskulatur, welche in der linken unteren Extremität am stärksten entwickelt war. Während des Anfalls hatte auch Erbrechen stattgefunden. Nach dieser Zeit wurde für mehrere Wochen vermehrte Unruhe, welche sich durch triebartiges Hin- und Herlaufen, plötzliches Aufschreien und Schlaflosigkeit äusserte, bemerkt. Zugleich war hartnäckige Obstipation vorhanden. Im weiteren Verlaufe bis August desselben Jahres änderte sich der Zustand wenig. Auf dem linken Auge, dessen Pupille ständig weiter war wie die rechte, bestand vollständige Amaurose, der Bulbus war relativ weich anzufühlen, der intraoculare Druck beiderseits verstärkt. Die Hautsensibilität war bedeutend herabgesetzt, vorübergehend wurde im Mai eine Hemiparese links beobachtet, während im Juni auf der rechten Seite häufig klonische Zuckungen zur Erscheinung kamen. Die Gesamtmuskulatur atrophirte in progressiver Weise und wurden die oberen Extremitäten zuerst von ihr befallen. Ein Fortschreiten der Atrophie von einer Muskelgruppe zur andern wurde nicht beobachtet. In der Halsmuskulatur bildete sich eine eigenhümliche Form klonischer Zuckungen aus,

welch' letztere sich in folgender Weise markirten: lag die Kranke im Bett, so wurde der Kopf in rhythmischer Weise nach hinten und nach irgend einer Seite gezogen; sass sie aufrecht im Sessel, so fand ein abwechselndes ruckweises vornüber Sinken des Kopfes, verbunden mit Drehbewegungen und plötzliches Fallen des Kopfes nach hinten statt. Im Juni zeigten sich verschiedene Furunkel und beginnender Decubitus am Kreuzbein und an den Trochanteren. Die Kranke war chronisch unreinlich. Das Körpergewicht betrug bei der Aufnahme 47,4 Kgrm., stieg bis 50.5 (Januar 1878) und betrug Ende Juli 46,5 Kgrm. Am 14. August wurden ohne besondere Veranlassung wieder Convulsionen beobachtet. Dieselben waren allgemein, am stärksten auf der rechten Körperhälfte ausgeprägt und nahmen vom rechten Facialis ihren Ausgangspunkt. Die rechte Pupille erschien anfangs weiter wie die linke, verengte sich aber noch während des Anfalls zur Norm. Am auffallendsten waren die Zuckungen im rechten Pectoralis major und den Beugern des rechten Vorderarms. Die Halsmuskulatur war am wenigsten betheiligt, der linke Sterno-cleido-mastoideus blieb während des ganzen Anfalls tonisch contrahirt. Der Anfall dauerte zwei Minuten, die Respirationsfrequenz stieg von 22 auf 44 in der Minute, der Puls betrug 150 und war nur am Herzen zu fühlen; das systolische Geräusch an der Spitze erschien deutlicher. Temperatur in axilla d. 38,3, in a. s. 37,6.

Auch von diesem Anfalle erholte sich die Kranke wieder, doch erschien sie in der darauf folgenden Zeit unruhiger wie sonst, sie schrie namentlich Nachts Stundenlang, warf den Kopf und den übrigen Körper hin und her, verzerrte das Gesicht und wurde unruhiger, wenn man ihren Kopf anfasste. Im Anfang November hatte sie wieder zwei Tage lang Convulsionen, welche dieses Mal hauptsächlich auf der linken Seite entwickelt waren. Temperatur in a. d. 37, in a. s. 37,8. Die Atmung war sehr behindert in Folge der fast nur auf der linken Hälfte des Zwerchfells ausgebildeten klonischen Contractionen. Ende 1878 nahm der körperliche Verfall zu, das Körpergewicht fiel von 46,5 (Juli) auf 40 Kgrm., es stellte sich starker Fettschwund und zunehmende Abmagerung ein, fortschreitend von den oberen auf die unteren Extremitäten. Psychisch war nur noch eine vita minima vorhanden, eigentlich konnte nur noch von einem vegetativen Leben die Rede sein. Die Kranke sprach nichts, lag fast den ganzen Tag schlafend im Bett, unvermögend sich vom Platze zu bewegen. Im Januar 1879 gesellte sich hierzu ein neuer Decubitus am Kreuzbein, welcher bald einen gangränösen Charakter annahm; an den Fersen und in der Umgebung der Finger- und Zehengelenke bildeten sich Brandblasen. Die rechte obere und untere Extremität befand sich fast ständig in einem klonischen Krampfe, verbunden mit einer grossen Starrheit der Gesamtmuskulatur. Das Unterschenkelphänomen erschien rechts erhalten, links verschwunden. Am 15. Februar trat Dyspnoe und Temperatursteigerung ein und wies die physikalische Untersuchung eine beginnende Pneumonie im rechten unteren Lappen nach, in deren Gefolge bald Lungenödem aufrat. Der Tod erfolgte am 17. Februar ohne besondere Begleiterscheinungen.

Section 6 Stunden p. m.: Kleine weibliche Leiche, starker Schwund des Fettgewebes und der Muskulatur an den oberen und unteren Extremitäten, die letzteren ödematos. Geringe Leichenstarre. Am Kreuzbein ein handtellergrosser brandiger Substanzverlust der Haut, am linken Trochanter ein thaler-grosser Brandschorf, Hautabschürfungen an den Ellenbogen, Excoriationen an den Brüsten, sehr schlaffe Haut. Wirbelsäule in der oberen Brustpartie stark nach links verkrümmt mit Compensation nach rechts in der unteren Brustpartie. Im Rückgratcanal ziemlich viel Blut. Dura mater in den unteren Partien stärker blutreich, an der Innenfläche glatt und glänzend. Pia mater des Rückenmarks blass, an der Hinterfläche des Lendenmarks leichte Trübungen.

Rückenmark in seinen Dimensionen verschmälert, namentlich Brust- und Lendenmark erscheinen atrophisch und fühlen sich weich an. Sehr geringer Blutgehalt in toto. Die Zeichnung der grauen Substanz erhalten, Marksubstanz sehr blass, glänzend, vorquellend. Im Halsmark findet sich eine leichte grauliche Verfärbung der Hinterstränge, welche sich kaum angedeutet noch eine Strecke weit ins Brustmark verfolgen lässt. Das, was sofort ins Auge fällt, ist eine Veränderung des Centralcanales, welcher im Halsmark deutlich sichtbar, im oberen Theil des Brustmarks plötzlich erweitert erscheint und im unteren Theil des Brustmarks einen Durchmesser von 1—2 Mm. annimmt. Die Erweiterung lässt sich ins Lendenmark verfolgen und verschwindet erst in dessen unterem Abschnitt. Die Wandung des Canales ist glatt. Die Umgebung namentlich im Brustmark erweicht. Den Inhalt bildet blutiges Serum.

Das Schädeldach ist mit der Dura mater fest verwachsen, stark verdickt, an den Scheitelbeinen bis zu 8 Mm. An der Innenfläche findet sich eine starke Ausprägung der Meningalfurchen und Knochenwucherungen. Schädel länglich, symmetrisch. Dura mater sehr blutreich, an ihrer Innenfläche glatt, zeigt nur am Clivus und in den Schläfengruben vereinzelte rostbraune Flecken. An der Innenfläche links findet sich über dem Scheitellappen eine linsengrosse, gelbliche, gelappte Geschwulst (Lipofax).

Das Gehirn erscheint an den Stirn- und Scheitelpartien in hohem Grade abgeplattet und fluctuierend, die Gyri liegen fest aneinander und haben ihre Wulstung vollständig verloren. Pia mater über den Furchen leicht getrübt, von mittlerem Blutreichtum. Beim Eröffnen der Ventrikeln, deren Wandung nach oben zu kaum die Dicke von 1—2 Ctm. hat, entleert sich eine grosse Menge klarer Flüssigkeit. Die Seitenkammern sind ad maximum erweitert, die linke stärker wie die rechte; das Ependym verdickt, zahlreiche Granulationen auf dem Boden der Ventrikeln. Die grossen Ganglien sind atrophisch und abgeplattet, besonders der rechte Sch- und linke Streifenbügel. Die Vierhügel atrophisch, die Tractus nerv. opt. abgeplattet, besonders der linke, die Nervi optici sehr verdünnt, namentlich der rechte Nervus opt., der linke graulich verfärbt.

Die graue Substanz zeigt mässige Atrophie, ist ödematos, bräunlich verfärbt. Die Marksubstanz sehr blutreich, fest und zähe, der Stabkranz reducirt, verschmälert.

Die linke Lunge nicht adhärent, retrahirt, lufthaltig. In der rechten

Pleurahöhle blutige Flüssigkeit. Mittellappen der rechten Lunge luftleer, ödematös; der untere Lappen verdichtet und luftleer. Die Bronchien enthalten schaumigen Schleim, ihre Schleimhaut ist geröthet.

Im Herzbeutel eine geringe Menge klares Serum. Herzoberfläche sehr fettreich, besonders die vordere Fläche des rechten Ventrikels zeigt starke Fettauflagerung, die Wandung desselben sehr dünn, brüchig, auf dem Querschnitt bräunlich gestreift. Mitralklappe insufficient, die Sehnenfäden verdickt und verkürzt. Die Intima des Anfangstheiles der Aorta fleckweise gelblich verfärbt.

Leber gross, die Interlobularvenen stark gefüllt, gelbliche Färbung der Acini.

Milz stark gelappt, fast in zwei Hälften getheilt, Capsel stellenweise getrübt und verdickt.

Die linke Niere verkleinert und abgeplattet, die Capsel beider Nieren adhärent. Die Corticalsubstanz streifig gelblich verfärbt und etwas verschmälert.

Blase stark contrahirt, Muscularis verdickt. Ovarien atrophisch.

Klinische Diagnose: Sclerosis diffusa cerebri unter dem Bilde der Dementia paralytica; Pneumonie.

Anatomische Diagnose: Hyperostose des Schädels, Atrophie des Gehirns und der Sehnerven, Wucherung des Ependyms und Erweiterung der Ventrikel (Hydrocephalus internus); Myelitis und Hydromyelus. Rechtseitige Pleuro-Pneumonie. Insuffizienz der Mitralis, braune Atrophie der Herzmuskulatur, Pigmentatrophie der Leber, Schrumpfniere.

Todesursache: Pneumonie.

Mikroskopische Untersuchung des Gehirns und Rückenmarks.

Bei der mikroskopischen Untersuchung des Gehirns, frisch, ist sofort ins Auge fallend die strotzende Füllung der Gefässe mit Blutkörperchen. Bis in die feinsten Ramificationen liegt ohne Zwischenraum ein Blutkörperchen an dem andern, an manchen Stellen ist das Gefäß so prall mit Blutkörperchen gefüllt, dass die Contour der Wandung kaum sichtbar ist. An andern Stellen erscheint die Adventitia wie ausgedehnt und abgehoben. Im Gesichtsfeld zerstreut finden sich eine Masse ausgetretene Blutzellen. Bei stärkerer Vergrösserung erkennt man, dass die Gefässe an vielen Stellen aufgetrieben, gewissermassen kolbig verdickt sind. Eine starke Kernwucherung hat in ihren Wandungen Platz gegriffen und an einzelnen Stellen einen mehr fibrillären Charakter angenommen, namentlich an dem Abgang kleinerer Gefässe. Die Neuroglia hat ihre Eigenthümlichkeit vollständig verloren. Anstatt eines feinmaschigen zartkörnigen Stromas findet sich überall ein festes, dichtes Gewebe, welches aus einem Gewirr feiner Fasern besteht. Die Deiters'schen Zellen sind in grosser Menge ausgebildet und in den verschiedensten Variationen nachzuweisen. Die Länge der Ausläufer imponirt namentlich an den bipolaren Zellen; in der äusseren Corticalschicht ist ihre Entwicklung am stärksten. Die Ganglionzellen sind stellenweise stärker pigmentirt und atrophisch.

Das Ependym, welches wie ein fester Filz von mehreren Millimetern Dicke die Oberfläche der Ventrikel überzieht, zeigt charakteristische Veränderungen.

Das Epithel ist zum grössten Theil verloren gegangen, die subepitheliale Schicht hochgradig modifizirt. Die unter normalen Verhältnissen angedeutete zarte fibrilläre Schicht erscheint zu einem dichten Flechtwerk umgewandelt, welches an seiner dem Epithel zugewendeten Seite von zahlreichen zelligen Elementen durchsetzt ist. Die letzteren sind rundliche Gebilde mit feinkörnigem Inhalt; sie senden zwei oder mehrere Fortsätze aus, welche sich nicht verästeln und zur Bildung des erwähnten Flechtwerks beitragen. Sie kleben zum Theil an den Wandungen der Capillaren und haben an vielen Stellen ihre Fortsätze verloren.

Neben diesem Flechtwerk, gebildet von den Zellenfortsätzen, existirt noch ein Wirrsal ungemein zarter Fibrillen, von denen ein Theil offenbar Fortsätze Deiters'scher Zellen sind. Die letzteren treten in den tieferen Schichten in ihr Recht ein und an Stelle der „Rundzellen“. Die sogenannten Granulationen stellen nichts Anderes dar, als eine locale Anhäufung der beschriebenen Zellen und Fasern.

Die Capillaren erscheinen als starre Röhren mit glänzenden Wandungen.

Bei der mikroskopischen Untersuchung des Rückenmarks (erhärtet in Müller'scher Flüssigkeit, Carminbehandlung) fallen zunächst wieder die Veränderungen an den Gefässen in's Auge, sowohl in der Pia wie im Marke selbst. Die Gefässen sind prall mit Blutkörperchen gefüllt, in hohem Grade verdickt, so dass an manchen Stellen der Querschnitt wie ein derber Faserring erscheint. Das Lumen wird häufig durch die vorgewölbte Intima verengt.

Die Pia mater zeigt in der Gegend der vordern und hintern Incisur (hier weniger), am Austritt der Nervenwurzeln und an den Stellen, an welchen sie ihre Fortsätze in's Innere schickt, Vermehrung der Fasern und Zellenwucherung. Die Incisura anterior ist besonders im Brusttheil und Halsmark stärker ausgeprägt, die Maschenräume der Pia m. sind erweitert und die feinen Bindegewebsbälkchen mit grossen durch Carmin sich stark färbenden Zellen besetzt. Die letztern, fast von epithelialem Charakter, endigen in lange Ausläufer, welche mit einander zu anastomosiren scheinen; sie sind namentlich um die Gefässen gruppiert.

Bei der Untersuchung des Rückenmarks selbst interessirt uns vor allem die central gelegene Höhle: der erweiterte Centralcanal.

Am Uebergang des vierten Ventrikels in den Centralcanal treten die oben geschilderten Ependym- und Neuroglia-Wucherungen mehr zurück und erscheint der Canal von annähernd normalem Durchmesser. Indessen schon in der Mitte des Halsmarkes findet sich eine Erweiterung des Canales, welche auf successiven Schnitten nach unten zu immer mehr zunimmt, im untern Theil des Brustmarks ihr Maximum erreicht, um dann allmählich im Lendenmark zur relativen Norm zurückzukehren. Die Wandung des Canales ist mit einem Epithel ausgekleidet, welches nur an einigen Präparaten (in Folge der Präparation) verloren gegangen ist. Dasselbe hat die Charaktere des Epithels des Centralcanals, besteht aus grossen Cylinderzellen, welche zum Theil in zapfenartigen Ausläufern endigen. Die Form des Querschnitts ist rund, elliptisch, quer verzogen, in drei oder mehrere Zipfel auslaufend und in Folge dessen

unregelmässig gestaltet. Die grösste Erweiterung findet sich durchweg im transversalen Durchmesser, etwas mehr nach rechts wie nach links. Die Verhältnisszahlen sind etwa folgende: transversaler Durchmesser von 0,2 Mm. beginnend, steigend successive auf 1 . 1,4 . 1,6 . 2 . 2,4 . 3 Mm. (unterer Theil des Brustmarks); dann wieder sinkend bis zur Norm; sagittaler Durchmesser 0,1 . 0,5 . 1,2 . 1,5 . 0,8, dann wieder sinkend bis zur Norm, wobei zu bemerken ist, dass die Reduction des Durchmessers in sagittaler Richtung früher erfolgt, wie in transversaler.

Hand in Hand mit der Erweiterung des Canales finden sich Veränderungen in seiner Umgebung, in der Commissura grisea. Schon im oberen Theil des Halsmarkes erscheint die Substantia gelatinosa centralis stärker von Carmín imbibirt, dichter und von rundlichen Zellen durchsetzt. Die letzteren, feingranulirt, nehmen an Zahl und Grösse zu, sie haben das Bestreben auseinander zu weichen und gegen das Epithel anzudrängen. Das letztere wird an einzelnen Stellen durchbrochen und erscheint das Lumen des Canales durch Rundzellen verstopft resp. der Canal in zwei Hälften getheilt. Das Epithel wird hierbei zur Seite gedrängt und verschoben. Die Vorwölbung des Epithels erfolgt das eine Mal in sagittaler, das andere Mal in transversaler Richtung. Das letztere Bild findet sich im Brustmark. Der Canal ist hier in zwei Hälften getheilt. Die trennende Masse besteht aus einem mehr festen, faserigen Gewebe, welches von der rechten Umrandung des Canales ausgeht, den Canal durchsetzt und einen zilligen Charakter annehmend mit der gegenüberliegenden Wand in Verbindung tritt. Das Epithel erscheint an der rechten Seite durchbrochen und überzieht dann in fast continuirlichem Stratum die Wandung des Doppelcanals.

In Verbindung mit der Wucherung der Rundzellen findet sich eine Zunahme der subepithelialen Bindegewebsschicht. Die Fasern der letztern haben sowohl an Zahl wie an Dicke zugenommen, wobei eine „fibrilläre Spaltung“ unverkennbar ist. Anstatt der zartwelligen Neurogliafasern, welche ein feines Maschenwerk unter normalen Verhältnissen darstellen, ist ein derber Ring, aus festen Fasern bestehend, getreten, welcher an den Punkten der grössten Ausdehnung des Canales am meisten entwickelt ist.

Die Markstränge, speciell die Hinterstränge sind nur in geringem Masse verändert. Von der Commissura posterior aus schieben sich zarte fibrilläre Aussläufer zwischen die Nervenfasern, welche letzteren keine groben Veränderungen darbieten. Im Brustmark ist die fibrilläre Umwucherung der Nervenfasern etwas stärker ausgeprägt und findet sich geringe Abplattung der Kuppen der Hinterstränge. Die früher geschilderte makroskopisch sichtbare grauliche Verfärbung der Hinterstränge beruht nur auf den angeführten geringfügigen interstitiellen Wucherungen.

Hand in Hand mit der Erweiterung des Canales gehen Veränderungen in den Hörnern: die Gefässe stark verdickt und mit Blutkörperchen gefüllt, liegen in einem durchsichtigen Stroma, durch Zwischenräume getrennt von ihrer Umgebung. Die Ganglienzellen zeigen verschiedene Stadien der Entzündung und regressiven Metamorphose: sie sind theils gequollen, haben ver-

schwommene Contouren, einen undeutlich begrenzten Kern, theils sind sie geschrumpft, gelb pigmentirt, ihre Fortsätze verdünnt. Im Lendenmark erfolgt allmäglich Rückkehr zur Norm, entsprechend der Reduction der Weite des Canales und der geringeren Intensität des periependymären Processes. Von der Umgebung des Centralcanales aus schieben sich zarte Fibrillenzüge in die graue Substanz der Hörner ein, zwischen ihnen, in einem lückenhaften Maschenwerk liegen atrophische Nervenfasern. Die Deiters'schen Zellen sind in grosser Zahl vertreten.

Der geschilderte Fall vermehrt die Casuistik der sogenannten Syringo- oder Hydromyelie. Verschieden von den in der letzten Zeit veröffentlichten Fällen hat er mit dem von Schüle (Archiv f. klin. Medicin Bd. 20) bekannt gemachten Falle grosse Aehnlichkeit, sowohl was den klinischen Verlauf, als auch den anatomischen Befund betrifft, nur ist der letztere um vieles einfacher und entbehrt der Complicationen, welche Schüle veranlassten auf Grund der Leyden'schen Veröffentlichungen eine vermittelnde Erklärung des Ursprungs der centralen Höhlenbildung im Rückenmark zu geben.

Der vorliegende Fall ist zunächst dadurch ausgezeichnet, dass es sich in evidenter Weise um eine Erweiterung präformirter Höhlen handelt, sowohl im Gehirn wie im Rückenmark: die Erweiterung der Hirnventrikel ist eine colossale, die des Canalis centralis medullae eine in mittleren Grenzen — mit Rücksicht auf die bekannt gewordenen Fälle — sich bewegende. Dass wir es bei einer Serie von circa 70 Schnitten in der That mit dem erweiterten Centralcanal zu thun haben, ergiebt sich aus der obigen Beschreibung zur Evidenz.

1. Weder vor noch hinter der beschriebenen Höhlung findet sich die Andeutung eines normalen Centralcanales.

2. Die betreffende Höhle ist mit einem Cylinderepithel bekleidet, und zwar durchweg mit wenigen Ausnahmen. Die Ansicht von Simon (dieses Archiv Bd. V.) „die Auskleidung einer Höhle mit Cylinderepithel genügt noch nicht zur sichern Bestimmung einer solchen als Centralcanales, denn auch neugebildete Hohlräume können einen Belag von Cylinderepithel haben“ kann wohl nicht als Gegenbeweis angeführt werden, zumal den Zellen des Centralcanales eine charakteristische Form zukommt. Dieselben sind nämlich schmalleibige Elemente, welche spitz auslaufen. Sie endigen in fadenförmigen Anhängseln, die in der Substantia grisea verschwinden (Gerlach in Stricker: Handbuch der Lehre von den Geweben). Dieselben Elemente beschreibt Simon selbst als „aneinandergefügte Cylinderepi-

thelzellen, die zum Theil von ihrem spitzen Ende aus fadenförmige Fortsätze in das fibrilläre Gewebe der den Centralcanal umgebenden Neuroglia zu schicken scheinen.“

3. Die erwähnte Höhle entspricht ihrer Lage nach vollständig den topographischen Anordnungen des Rückenmarks, dem Centralcanal.

Ein Blick auf die anatomische Schilderung legt sofort den Gedanken nahe, dass es sich sowohl im Gehirn wie im Rückenmark um denselben Process handle und Nichts erscheint einfacher, als mit Rücksicht auf die im Hirn wohlbekannte Erweiterung der Ventrikel auch für den mit den Gehirnhöhlen communicirenden Rückenmarks-canal eine gleiche Ursache der Erweiterung anzunehmen. Zum Zwecke des näheren Verständnisses dieser Behauptung sei es gestattet, der normalen Histologie des Ependyms der Ventrikel und des Centralcanales einige Bemerkungen zu widmen. Nach Henle (Handbuch der Nervenlehre des Menschen) ist das Ependym der Ventrikel wesentlich Epithelium und zwar ein Flimmerepithelium, dessen Cilien indessen früh verloren gehen: „beim erwachsenen Menschen schiebt sich häufig zwischen Epithel und Nervengewebe eine Schicht verfilzter oder welliger nicht in Bündel abgetheilter Bindegewebefasern ein“. Das Ependym des Centralcanales bildet ebenfalls ein Cylinder-epithel, welches auf der Substantia gelatinosa centralis (Stilling und Wallach: Untersuchung über die Textur des Rückenmarks Leipzig 1872) aufsitzt. Die letztere ist frei von Nervenfasern, von Bindegewebefasern und Körnern durchsetzt. Nach Gerlach stecken die Zapfen der Epithelschicht in einer feingranulirten Masse, in welcher auch mit Protoplasma umgebene Zellkerne, in der Entwicklung begriffene Epithelzellen vorkommen. Auf diese Schicht folgt dann eine feinfaserige Schicht, „welche sich von der auch sonst in der grauen Substanz reichlich vertretenen Neuroglia nur dadurch unterscheidet, dass die netzförmig verbundenen Fasern in grösserer Menge sich vorfinden.“ In Betreff des Verhältnisses der Fasern zu den Epithelzellen und Bindegewebzellen erscheint es angebracht, den nervösen Charakter auszuschliessen.

Einen weiteren Gesichtspunkt über die Natur des Ependyms bieten die Untersuchungen von Jastrowitz (Studien über die Encephalitis und Myelitis des ersten Kindesalters, dieses Archiv Bd. III.), denen zu Folge das Epithel der Ventrikel aus Spinnenzellen besteht und somit bindegewebiger Natur ist. Boll (die Histiologie und Histogenese der nervösen Centralorgane, dieses Archiv Bd. IV.) modifizirt

die Jastrowitz'sche Anschauung und nimmt an, dass über der subepithelialen bindegewebigen Schicht Henle's, welche er als aus Deiters'schen Zellen zusammengesetzt erklärt, sich ein kurzzelliges Flimmerepithel befindet. Die Cilien gehen gewöhnlich verloren, es restieren die ciliolosen Epithelzellen, welche „an ihrer Basis sehr zahlreiche lange und feine Ausläufer besitzen, die sehr tief in das darunter gelegene Gewebe eindringen. Diese basale Ausfaserung kann bei den Epithelien des Ependyms sehr leicht mit den langen feinen Fortsätzen der Deiters'schen Zellen verwechselt werden.“

Sehen wir nun zu, wie sich im vorliegenden Falle die Structur des Ependyms der Ventrikel und des Centralcanals gestaltet hat. Makroskopisch erscheint das Ependym verdickt und an seiner freien Fläche mit zahlreichen Erhebungen besäet, welche — die Granulationen — wie Virchow (Ueber das granulirte Aussehen der Wandungen der Hirnventrikel, Zeitschrift für Psychiatrie III.) schon im Jahre 1846 nachwies, aus derselben Bindesubstanz, wie das Ependym bestehen, nur dass sie fester sind. Diese Bindesubstanz, auf welcher das Epithelium aufsitzt, wird als aus ziemlich regelmässig neben einander liegenden feinen Fibrillen bestehend bezeichnet, in welchen schmale und granulirte Kerne eingelagert sind. In unserem Falle fehlt das Epithelium zum grössten Theil und erscheint die unter normalen Verhältnissen dünne und zarte subepithiale Schicht in ein dickes Stratum umgewandelt, welches aus einem dichten Flechtwerk feinster Fasern und Fäserchen besteht. An seiner dem Epithel zugewendeten Seite ist dasselbe von zahlreichen zelligen Elementen durchsetzt. Es lassen sich zwei Arten von Zellen unterscheiden. Die eine Art sind rundliche, feinkörnige Gebilde, welche gewöhnlich in zwei sehr lange unverästelte Fortsätze auslaufen; an manchen Exemplaren scheinen die Fortsätze verloren gegangen zu sein. Sie finden sich namentlich in der Umgebung der Gefässe und kleben den Wandungen derselben gewissermassen an. In den tieferen Schichten sind die Fibrillen bedeutend zarter und mehr verworren, sie müssen als die Fortsätze der stark vermehrten Deiters'schen Zellen angesehen werden, welche ihre Fortsätze zum grössten Theil nach einer Richtung senden. (Pinselzellen.)

Wir kommen zum Ependym des Centralcanales, welches schon makroskopisch dort, wo der Canal am meisten erweitert ist, dem Ependym der Ventrikel ähnlich sieht, nur dass die Oberfläche glatter erscheint. Die Erklärung hierfür liegt in dem Umstände, dass das Epithel erhalten ist und sich mikroskopisch an allen Schnitten intact

nachweisen lässt. Ein weiterer Blick auf die Präparate lehrt uns, dass die Substantia gelatinosa der Sitz- resp. Ausgangspunkt pathologischer Veränderungen ist. Schon die exquisit rothe Carminfärbung weist darauf hin, dass es sich um eine Vermehrung der zelligen Elemente handelt, wie denn schon unter normalen Verhältnissen die Substantia gelatinosa nach dem Epithel des Centralcanals die intensivste Farbennuance zeigt (Gerlach). Bei der mikroskopischen Untersuchung findet sich denn in der That eine Anhäufung von Zellen, welche von den meisten Autoren als Rundzellen bezeichnet werden. Hallopeau (Archives générales, Sept. 1871) unterscheidet in der Umgebung des Centralcanals zwei Arten zelliger Elemente: die Neurogliazellen und Ependymzellen. Er nimmt an, dass sie beide allein und getrennt durch Wucherung bei der centralen Myelitis in Mitteidenschaft gezogen werden können. Eine ausführliche Schilderung der polymorphen Gestalt der Zellen findet sich bei Schüle und Frommann. Ceteris paribus handelt es sich wohl um einen einfachen Proliferationsprocess derjenigen Elemente, welche als Körner in der Histologie eine ephemere Existenz führen. Halten wir diese Körner für einen unverbrauchten Rest embryonalen Bindegewebes, so sehen wir in der Rundzellenwucherung auf Grund eines Reizvorganges ein Wiedererwachen der formativen Thätigkeit des Protoplasmas, wobei der homologe Charakter vollständig gewahrt wird. Während das Gliom die normale Structur der Neuroglia nachahmt (Rindfleisch), sehen wir hier die verschiedensten Entwicklungsstufen und Zellformen, wie solche auch anderswo bei Reizvorgängen im Bindegewebe gefunden werden. Es kann nur von einem zelligen Infiltrate nicht aber von einer Structur die Rede sein. In den meisten beschriebenen Fällen geht die Zellenwucherung von den Hintersträngen aus (Westphal, in diesem Archiv Bd. V.; Simon, ebendaselbst; Schüle), bei dem unsrigen ist sie pericentral, an die Umgebung des Canales gebunden, und zieht die Hinterstränge nur in Mitteidenschaft. Im Uebrigen schliesst sich die gegebene Beschreibung den Schlussfolgerungen von Leyden an (Virchow's Archiv, Bd. 68), dass es sich um einen homologen Process handelt, um eine Hypertrophie des Ependyms oder der gelatinösen Substanz.

Wie im Gehirn diese Hypertrophie des Ependyms nicht auf die Fläche beschränkt bleibt, sondern in knopfförmigen Erhebungen (Granulationen) zu Tage tritt, so lässt sich derselbe Vorgang auch beim Ependym des Centralcanales nachweisen. Es resultirt hieraus in manchen Fällen ein sogenannter doppelter Centralcanal. Hallopeau, welcher das Lumen des erweiterten Centralcanales als

unregelmässig gestaltet, rund, elliptisch, quer verzogen beschreibt, erwähnt schon, dass die Ependymzellen in das Lumen des Canales vordringen können und die den Canal umgebende Bindegewebsschicht nach Art von Papillen in das Lumen vorspringen kann. Der beschriebene Vorgang lässt sich in unserm Falle an zwei Präparaten, das eine dem Halsmark, das andere dem Brustmark entnommen, darthun. Die Wucherung in Papillenform findet in dem einen Falle in sagittaler, im andern in transversaler Richtung statt und führte in beiden Fällen zu einem *Canalis duplex*. Mit Leichtigkeit lässt sich an den betr. Schnitten nachweisen, dass die Wucherung von der einen Wand, nachdem sie das Epithel durchbrochen, ausgeht, und den Epithelraum mit sich zieht. Die des Epithels beraubte Kuppe dieser Papille vereinigte sich dann mit der gegenüberliegenden Wand des Canales.

Es scheint, dass manche Fälle von doppeltem Centralcanal auf diese Weise ihre Entstehung finden. A. Pick (Beiträge zur normalen und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems, dieses Archiv Bd. VIII.) ist geneigt, unter Zugrundelegung sehr schöner Bilder, welche den unsrigen entsprechen, die Bildung eines mehrfachen Centralcanales auf eine Wucherung der Rundzellen zurückzuführen, bezweifelt aber, dass eine Neubekleidung der Wandung der betreffenden Canäle mit Epithelzellen möglich sei. Aus dem letzten Grunde bleibt er bei seiner früher ausgesprochenen Ansicht (dieses Archiv Bd. VI.) und nimmt eine schon embryonal angelegte Bildung an. Ob eine Wucherung resp. Neubildung von Epithelzellen im vorgerückten Alter von der Hand zu weisen ist, erscheint fraglich, zumal die Rundzellenwucherung einen Saum Epithelzellen in die neuen Lumina vorwölbt und hiermit gewissermassen eine Matrix liefert. Aus diesem Grunde erscheint es wohl gerechtfertigt, die oben angeführte Entstehungsweise des doppelten Centralcanales aufrecht zu erhalten. Gewiss sind auch viele Fälle von Hydromyelus, in denen der intacte Centralcanal vor der Höhle gefunden wurde, auf diese Weise zu erklären.

Als zweites sehr wesentliches Moment der Sclerose tritt neben der Zellenwucherung die fibrilläre Structur zu Tage. Am meisten ist sie dort entwickelt, wo der Canal am weitesten ist. Makroskopisch erscheint an den am meisten betroffenen Partien die Umrandung des Canales als ein derber fester Ring, mikroskopisch zeigt sich die Commissura grisea in ein dicht verfilztes Gewebe umgewandelt; die Rundzellen sind hier nur spärlich vorhanden. Feine Fibrillenzüge strahlen in die Hinterstränge aus. Die letzteren sind, wie schon oben angeführt wurde, in den meisten Fällen von Hydromyelus in hohem

Grade afficirt, und Leyden stellt gerade unter Zugrundelegung der Entwicklungsgeschichte des Rückenmarkes, die Keilstränge als Locus prädilectionis für die Entstehung der Hydro- resp. Springomyelie hin. In unserem Falle sind, wie gesagt, die Hinterstränge nur als secundär afficirt zu betrachten: ihre Kuppen bieten dort, wo der Centralcanal am meisten erweitert ist, geringe Abflachung dar, entsprechend dem tieferen Eindringen des sclerotischen Processes zwischen die Nervenfasern. Der letztere ist indessen nicht auf die Hinterstränge beschränkt, sondern findet sich auch mehr weniger in den Vorder- und Seitensträngen ohne den Charakter der interstitiellen Myelitis zu verlieren. Auch die Pia mater betheiligt sich an diesem Wucherungsprocess: die Bindegewebsmaschen sind erweitert, der in die Fissura anterior sich einsenkende blind endigende Fortsatz ist stark ausgedehnt, die Bindegewebseklenchen und verdickten Gefässen sind mit grossen durch Carmin sich stark färbenden Zellen von fast epithelialem Charakter besetzt, welche in lange Ausläufer endigen. Mögen nun die Septa der weissen Substanz mit der Pia mater in Verbindung stehen resp. von ihr ausgehen (Henle, Merkel) oder mögen sie zum grössten Theil aus Deiters'schen Zellen bestehen, welche von vornehmerein an Ort und Stelle waren und einen integrirenden Theil der Embryoanlage bildeten (Boll), auf jeden Fall handelt es sich um denselben Process, um eine interstitielle Entzündung, deren Substrat im Grossen und Ganzen in den der Pia zugekehrten Partien der weissen Substanz und in den mehr central gelegenen derselbe ist.

Entsprechend der interstitiellen Myelitis, welche in der geschilderten Weise bald mehr bald weniger in der Marksubstanz zur Erscheinung kommt, findet sich in den Vorderhörnern, in geringem Masse auch in den Hinterhörnern eine Erweichungsmyleitis, deren Intensität mit der grösseren Weite des Canales gleichen Schritt hält. Zu betonen ist hierbei, dass eine Durchbrechung des periependymären Gewebes nach keiner Richtung hin stattfindet; während hier der interstitielle, bindegewebige Charakter des Processes gewahrt bleibt, sind in der grauen Substanz der Hörner die Charaktere der Erweichungsmyleitis ausgesprochen. Die Gefässen zeigen die schon früher erwähnten Merkmale der Sclerose, ihre Wandung ist starr, dickwandig, sie sind prall mit Blutkörperchen gefüllt und von einem erweiterten perivasculären Raume umgeben; kleine Pigmenthäufchen finden sich hie und da in ihrer Umgebung. Die Ganglienzellen bieten in vielen Präparaten die Merkmale einer frühzeitigen Atrophie dar, sie sind klein, gelb pigmentirt, in ihrer Zahl reducirt, an andern Stellen

mehr gequollen, in ihren Contouren verschwommen. Sie liegen in einem nervenfaserarmen durchsichtigen, durch Carmin sich wenig färbenden Stroma, welches von zarten Bindegewebszügen durchzogen ist. Deiters'sche Zellen sind in grosser Zahl nachzuweisen und bilden gewissermassen die Verbindung mit dem periependymären Faserring.

Wenn wir versuchen aus den vorliegenden Schilderungen einen Schluss zu ziehen, so werden wir finden, dass es sich um einen bekannten Process handelt, der im Gehirn und Rückenmark sich in der gleichen Weise abspielte und zu identischen Folgeerscheinungen führte. Zum Zustandekommen der letzteren trugen außerdem noch, wie wir später sehen werden, gewisse Gefässveränderungen bei. Es handelt sich in dem vorliegenden Falle um eine Hirn- und Rückenmarks-sclerose, speciell um eine periependymäre Sclerose, welche sowohl im Gehirn wie im Rückenmark zur Erweiterung präformirter Höhlen führte, zum Hydrocephalus und Hydromyelus. Die Sclerose im Gehirn ist ausgezeichnet durch die enorme Verdickung der Gefässer und die Umwandlung der Neuroglia in ein derbes, festes, faseriges Gewebe. Sie findet sich sowohl in der Marksubstanz wie in der grauen Substanz und hat hier die Rindenschicht und das Centralgrau ergriffen und das Ependym in Mitleidenschaft gezogen. Das letztere, normaler Weise ein dünnes Stratum von Neurogliazellen ist in einen dicken Filz umgewandelt und erhebt sich stellenweise zu makroskopisch erkennbaren Gebilden, Granulationen, welche als die höchste Potenz des bindegewebigen Processes anzusehen sind. Der letztere nimmt nirgends den Charakter des Heterologen an, sondern bewahrt die Charaktere eines chronisch entzündlichen, indurativen Processes, an dessen Zustandekommen primo loco die vorhandenen Neuroglia- resp. Bindegewebszellen betheiligt sind.

Dieselben Veränderungen finden sich im Rückenmarke. Da, wie wir gesehen haben, die Ependymauskleidung des Centralcanales nach denselben Grundsätzen aufgebaut ist, wie das Ependym der Ventrikel, so erscheint es wohl gerechtfertigt, die pathologischen Veränderungen als identische anzunehmen.

Das Epithel der Ventrikel scheint beim Fortschreiten des ependymären Processes zum grössten Theil zu Grunde gegangen zu sein, resp. seinen Charakter als Epithel verloren zu haben, während der Epithelbesatz des Centralcanals erhalten bleibt. Ein inniger Connex mit der subepithelialen Schicht ist auch hier in Form der beschriebenen Ausläufer und zapfenartiger Fortsätze nachzuweisen. Im Rücken-

mark ist zudem bald der zellige, bald der fibrilläre Charakter des ependymären Processes vorherrschend; dass es auch hier zu Wucherungen über das Niveau der epithelialen Decke kommt, haben wir oben nachgewiesen.

Die Intensität der Sclerose ist nicht überall die gleiche und geht der sclerotische Process nicht in der floriden Weise, wie er im Gehirn besteht, auf das Rückenmark über. Die Umgebung des Centralcanales im Anfangstheile des Halsmarkes erscheint noch relativ normal, doch lässt sich nicht erkennen, dass schon eine Vermehrung der Rundzellen stattgefunden hat. Intensiver beginnt der Process im unteren Theil des Halsmarkes und entwickelt sich um so mehr, je tiefer man ins Brustmark hinabsteigt. Hand in Hand mit der Sclerose geht die Erweiterung des Canales, sie erreicht im Endtheil des Brustmarkes ihre grösste Ausdehnung, um im Lendenmark wieder auf mittlere Grenzen zurückzugehen.

Während Schüle in seinem Falle Bedenken trägt, den ependymären Process als das primäre und den Hydromyelus als das secundäre hinzustellen und er entsprechend der Ansicht von Leyden den Hydromyelus als das originäre hinstellt, wobei er den Hydrocephalus unter denselben Gesichtspunkt stellt, scheint im vorliegenden Falle die Sache einfacher zu liegen und stehe ich nicht an, der älteren Hallopeau'schen Ansicht zu folgen (*Archives générales de médecine* 71 und 72). Eine diffuse Sclerose des Gehirns complicirt mit Stauungserscheinungen im Gefäßssystem, hervorgerufen durch eine incompenierte Mitralsuffizienz liess einen sich immer mehr steigernden serösen Erguss in die Ventrikelhöhlen zu Stande kommen. Eine Resorption des Ergusses wurde erschwert durch eine successive zunehmende Verdickung des Ependyms. Die Ventrikelwandungen werden nach Virchow bei einem ausgedehnten Vorhandensein des ependymitischen Processes vollkommen unelastisch und eine Rückbildung des bestehenden Hydrops ventriculorum kann schwerlich erfolgen.

Für die vorhandene hochgradige Stauung im Gefäßssystem, gerade in den peripheren Verästelungen, liefern die anatomischen Bilder den ganz bestimmten Beweis: überall imponirt die strotzende Füllung der Gefässe mit Blutkörperchen, die Knickungen der kleineren Gefässe, ihre kolbige Aufreibung. Gesellte sich hierzu noch eine Verdickung der Wandungen wie im vorliegenden Falle, eine exquisite sclerotische Verdickung, so lag es auf der Hand, dass ein Säfteaustausch im Gehirn nur in kümmlicher Weise vorschreiten konnte. Dass es nicht zur Ausbildung eines perivasculären Canalsystems (His'sche Räume) kam, lag in der excessiven Ausdehnung der Ventrikel

durch Flüssigkeit und dem Ueberwiegen des intraventriculären Druckes, der zu einer Compression des übrigen Hirnparenchymas führte.

Im Rückenmark bildete sich entsprechend der Ausbreitung des periependymären Processes in gleicher Weise eine Erweiterung der präformirten Centralhöhle, ein Hydromyelus. Die Entstehung desselben wurde begünstigt durch einen myelitischen Process der Hörner, welcher durch die periependymäre Sclerose eingeleitet wurde und allem Anschein nach nicht dem Druck, welchen der erweiterte Canal auf seine Umgebung ausühte, seine Entstehung verdankt. Während in der Substantia gelatinosa die Myelitis einen sclerosirenden Charakter annahm, fand sie in der grauen Substanz der Hörner entsprechend der Natur hier vorhandenen Neuroglia einen günstigen Boden zur Erweichung und Verflüssigung. Sie begünstigte somit ein Zustandekommender Erweiterung des Centralcanales in centrifugaler Richtung.

Soweit die anatomischen Thatsachen. Was die klinische Zergliederung des vorliegenden Falles betrifft, so ist die Ausbeute im Allgemeinen gering aus dem Grunde, weil der Symptomencomplex wie bei vielen Cerebropathien ein zu reicher ist, als dass er in dem ebenfalls überreichen anatomischen Befunde seine Erklärung fände. Klinisch erschien die Diagnose diffuse sclerosirende Encephalitis (Schüle) gerechtfertigt und musste der Verlauf derselben als ein ziemlich rascher bezeichnet werden: mit Rücksicht auf die rasch eintretende Hirnatrophie und den begleitenden Hydrocephalus. Andererseits ist die lange Lebensdauer, nach Eintritt der Hirnatrophie — circa $1\frac{1}{2}$ Jahre — bemerkenswerth. Das Hervorstechende des Krankheitsbildes war eine hochgradige Dementia, in welche intercurrirrend Aufregungszustände mit blindem triebartigen Charakter hineinspielten. Hierzu gesellten sich bald gröbere Störungen in Form von Ataxie und Coordinationsanomalien im gesammten motorischen Gebiete; Glaucombildung, Atrophie der Sehnerven und der Muskulatur folgten.

Hervorzuheben sind die häufigen Anfälle von Convulsionen, denen zum grössten Theil der Charakter epileptiformer Anfälle zukam. Sie gehörten zu der schweren Form, bei welcher es sich um allgemeine klonisch-tonische Krämpfe bei Aufhebung des Bewusstseins handelt. Zu erwähnen ist, dass der von Westphal (dieses Archiv Bd. I.) beschriebene Anfallsmodus in ausgesprochener Weise zur Beobachtung kam und das eine Mal ein gekreuztes Auftreten der klonischen Zuckungen beobachtet wurde. Der Ursprung derselben schien spinaler Natur zu sein und es liess sich bei einem Anfall nachweisen, dass derselbe reflectorisch in Folge eines Falles auf den Hinterkopf zu Stande

kam. Druckschwankungen im Gefäßsystem, irgend ein Agens, welches die schon an sich mühsame Circulation im Schädelinnern beeinflusste, konnte genügen, um in den Ventrikelwandungen einen Reiz zu setzen, der dann auf die motorischen Centren übertragen, einen Krampfanfall zur Folge hatte. Die pericentrale Myelitis, welche für sich allein vielleicht symptomlos verlaufen wäre, brachte beim Ueberwuchern des bindegewebigen Processes zweifelsohne gewisse Leitungsbahnen in der Substantia grisea zur Atrophie. Mit Rücksicht auf die vielen beobachteten Hydromyelusfälle mit periependymärer Sklerose, liegt der Gedanke nahe, dass innerhalb dieser Leitungsbahnen ein Ausgleich möglich ist. Die größeren Störungen der Motilität, Decubitus und Muskelatrophie, welche letztere aber nicht als typisch zu bezeichnen ist, sind ohne Zweifel auf Rechnung der Hörnermyelitis zu setzen.

Hierzu Fig. III. Taf. VIII.

