

XII.

Ueber die Beziehungen der multiplen Sclerose des centralen Nervensystems zur allgemeinen pro- gressiven Paralyse der Irren.

Von

Prof. Dr. **Fr. Schultze**
in Heidelberg.



Sowohl die multiple Sclerose als die allgemeine progressive Paralyse der Irren sind bekanntlich Krankheiten, welche sehr häufig anatomische Veränderungen in dem ganzen centralen Nervensysteme setzen, wenn auch nicht in derselben Weise und nicht mit gleichmässiger Localisation. Bisher fand man allermeistens bei der Dementia paralytica keine multiplen sclerotischen Herde und bei dem klassischen Bilde der multiplen Sclerose nicht die gewöhnlichen Veränderungen, welche der Dementia paralytica zu Grunde liegen. Es liegt aber die Annahme sehr nahe, dass, da bei beiden Krankheitsformen eine ausgedehnte Veränderung des Gefäss-Bindegewebsapparates im centralen Nervensystem vorhanden zu sein pflegt, auch Misch- und Uebergangsformen vorkommen mögen. Dass diese Annahme factische Berechtigung habe, sollen die folgenden Mittheilungen lehren.

Der erste in ihnen bekannt gegebene Fall wurde von Herrn Dr. Hentschel in der vierten Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte in Heidelberg 1879 bereits kurz besprochen; ich selbst habe denselben sowohl klinisch eine Zeit lang beobachtet können als auch anatomisch untersucht. Die ausführlichen klinischen Mittheilungen verdanke ich der Güte des Herrn Geh. Rath Friedreich und Prof. Fürstner hierselbst.

Die Krankengeschichte, welche ich deswegen etwas ausführlicher mittheile, um keinen Zweifel übrig zu lassen, dass in der ersten Periode der Krankheit das vollendete Bild einer multiplen Sclerose, in einem späteren Zeitraume dasjenige der Dementia paralytica bestand, ist folgende:

S. Fr., 36 jähriger Korbmacher, stammt von Eltern, welche keine Nervenkrankheiten hatten. Ein Bruder soll vorübergehend epileptisch gewesen sein. Patient selbst heirathete im Alter von 26 Jahren; seine Frau will $\frac{1}{4}$ Jahr nach der Verheirathung bemerkt haben, dass sie syphilitisch inficirt worden sei und brauchte gleichzeitig mit ihrem Manne eine Schmierkur. Nur zwei von ihren letztgeborenen Kindern sind am Leben; die andern waren zu frühzeitig oder todt geboren. Auch bei den zwei lebenden Kindern sind Ausschläge in dem ersten Lebensjahre (Bläschenam After) bemerkt worden.

Der Kranke war stets leicht erregbar, jähzornig, soll sich alle 6 Wochen etwa betrunken haben und delirte dann viel.

Im 13. Lebensjahre hatte er in Folge einer Fractur des linken Ober- und Vorderarmes Ankylose im Ellenbogengelenk und beschränkte Beweglichkeit im Handgelenk davon getragen.

Die ersten Erscheinungen der Krankheit, wegen deren er die medicinische Klinik in Heidelberg aufsuchte, begannen Weihnachten 1876 und zwar mit Zittern in Armen und Beinen, das besonders bei intendirten Bewegungen aufrat und ihm Schreiben und Korbblechten unmöglich machte. Gleichzeitig trat Kopfweh auf, besonders in der Stirngegend, ferner Schmerzen in den Armen und Beinen, welche mitunter sehr heftig wurden, ausserdem Sprachstörung und manchmal Erscheinen von Doppelbildern. Juni 1877 plötzlicher Schwindelanfall, so dass Patient von einer Treppe herunterstürzte und danach Verschlimmerung aller Erscheinungen. Der Kranke konnte wegen starken Zitters der Extremitäten nicht mehr gehen und essen. Das Sprechen wurde mühsamer und stockender. Ausserdem zeitweise Gefühl von Taub- und Pelzigsein in Armen und Beinen. Manchmal Gesichtshallucinationen, ferner etwa alle 8 Tage epileptiforme Anfälle mit Bewusstlosigkeit und allgemeinen Convulsionen. Zeitweise Incontinentia urinæ.

Am 15. October 1877 Aufnahme in die medicinische Klinik. Der kräftig gebaute Mann muss geführt werden, sieht blass und sehr ermattet aus. Vor Allem fällt das oben beschriebene Zittern der Extremitäten auf, welches sich übrigens nicht nur bei intendirten Bewegungen, sondern zeitweise auch bei ruhiger Rückenlage einstellt, in letzterem Falle besonders in den Unterextremitäten, welche dann stark hin- und hergeschleudert werden, so dass das ganze Bett erschüttert wird.

Die Kraft des rechten Arms und der rechten Hand erheblich herabgesetzt, weniger die des linken; auch die Sensibilität im rechten Arme vermindert. Atrophie nicht notirt. Reflexe, sowohl Haut- als Seh-

nenreflexe ohne wesentliche Abnormität, rechts scheint der Patellarreflex erhöht.

Augenbewegungen normal; rechte Pupille weiter als die linke; beide gut auf Licht reagirend. Keine Facialislähmung; manchmal krampfhaft Zuckungen der Kaumuskeln (nach Aussage des Kranken früher öfters schmerzhafter Trismus).

Sprache langsam, stockend, monoton; Zunge beim Hervorstrecken stark zitternd, nicht schief, nicht atrophisch. — Keine Anomalien der Sphincteren.

In der nächsten Zeit häufige Zuckungen der Muskeln in der Ruhelage; Intentionszittern geringer. Patient klagt öfters über Sehschwäche ohne objektiven Befund. Pupillendifferenz wechselnd; zeitweise Incontinentia urinae. Einmal ein kurzdauernder Anfall von Aphasie. Beim Aufrichten des Kranken auch Kopfzittern bemerkbar. Häufig Schmerzen in den Beinen, in den Armen, im Kreuz und im Kopf; oft Schwindelgefühl.

Im Allgemeinen bessern sich die Erscheinungen des Zitterns und der Parese der Unterextremitäten so sehr, dass Patient auf seinen Wunsch am 19. November 1877 entlassen wird. Sein Gang ist wieder vollkommen sicher geworden, die Sprachstörung, die Sensibilitätsveränderungen sind geblieben. Er bekam in den letzten 14 Tagen Tinct. Fowleri.

Nach drei Tagen kommt er in etwas schlechterem Zustande — besonders der Tremor ist wieder stärker geworden — in das Hospital zurück.

Während seines zweiten Spitalaufenthaltes bis zum 10. März 1878 bleibt sein Zustand unter Schwankungen im Wesentlichen derselbe. Bald ist das Gehen nahezu unmöglich, dann wieder gut; der Tremor bald sehr heftig, dann wieder geringer; oft spontane Zuckungen in den Muskeln besonders der Unterextremitäten. — Keine wesentlichen Störungen der Intelligenz. Sensibilität hat sich wieder gebessert. — Niemals Fieber.

Erst in den ersten Tagen seines dritten Aufenthaltes im Krankenhouse, welches er wegen allgemeinen Schwächegefühls und wegen heftiger Schmerzen im Kreuz und in den Beinen wieder aufsuchte, gesellten sich neue Erscheinungen hinzu. Am 29. October 1877 fing der Kranke plötzlich an, heftig zu deliriren; schrie laut, schlug heftig um sich, warf Bettdecken von sich, beschimpfte die Wärterinnen auf das grösste. Er wurde am nächsten Tage auf die hiesige psychiatrische Klinik übergeführt.

Auch hier dauert die Unruhe fort; dabei ist die Sprache sehr unverständlich, jede einzelne Silbe wird mühsam vorgestossen; die Zunge arbeitet angestrengt, zugleich Zuckungen im Gesicht und in den Extremitäten.

Kein Intentionszittern mehr bemerkbar. Die Einzelbewegungen werden in ungeschickter Weise aber ohne Tremor ausgeführt.

An der rechten Hand bemerkt man Atrophie der Interossei in den Spatien zwischen 3. und 4. und 4. und 5. Metacarpalknochen.

Die rechte Pupille etwas weiter als die linke; rechtsseitige Facialisparesis. Incontinentia alvi; Retentio urinae.

In den nächsten Wochen wiederholen sich die Anfälle von Erregung sehr

häufig; in der ersten Zeit kein Größenwahn; später (im December) ist er Kaiser von Deutschland, hat Kisten mit Gold, fährt in Landauern mit 10 Pferden etc. Dann schimpft er auf Jeden, der ihm nahe kommt, er sei Spitzbube, Mörder etc., hält sich für einen Andern.

Oft sehr widerspenstig, verweigert Nahrung, wirft die Bettutensilien von sich, ist sehr unreinlich und schmiert mit Koth. Dazwischen wieder ruhiger, manchmal benommen, dann wieder bei klarem Bewusstsein. Er hat dann Krankheitsgefühl, findet sein Gedächtniss schwach und schlecht, weiss aber, dass er auf die Irrenabtheilung transferirt ist.

Zeitweise bestehen febrile Temperaturen.

Eine am 11. November vorgenommene genauere Untersuchung der Motilität ergiebt, dass der rechte Arm sehr kräftige und sichere Bewegungen ausführt.

Der linke Arm wird durch die Ankylose des Ellenbogengelenkes in seinen Bewegungen gehemmt. Das rechte Bein paralytisch, während das linke in unsicherer, atactischer Weise bewegt wird.

Es beginnt Mitte November leichter Decubitus; da Patient das Luftkissen fortwährend hervorzieht, müssen Handschuh angelegt werden. Wegen fort dauernder Widerspenstigkeit und Nahrungsverweigerung Fütterung mit der Schlundsonde.

Die Motilität der Unterextremitäten bessert sich gegen Ende November wieder, so dass Patient allein aus dem Bette steigen kann; Patellarsehnenreflexe beiderseits vorhanden. Dorsalclonus nicht vorhanden.

Die psychischen Veränderungen — Größenwahn, hohe Reizbarkeit (Widerspruch wird nicht vertragen) — bestehen fort.

Anfang December tritt ein ruhigerer Zustand ein. Patient liegt häufig im Schlummer, hat manchmal Zähneknirschen, manchmal leichte Zuckungen im Gebiete des rechten Facialis und in den rechten Extremitäten, häufiger Tremor im rechten Arm, welcher bei Streckung desselben abnimmt, bei der Beugung verstärkt wird. Er antwortet sehr undeutlich auf Fragen, erbricht wiederholt und hat — wie schon früher öfters — Incontinentia alvi. Der rechte Bulbus weicht nach aussen und oben ab; an der linken Ohrmuschel ein Othaematom.

Unter fort dauernder Somnolenz, nachdem die Respiration längere Zeit irregulär geworden, stirbt der Kranke am 13. December. — Die klinische Diagnose war auf der medicinischen Klinik auf multiple Cerebrospinal-sclerose, auf der psychiatrischen auf Dementia paralytica gestellt worden.

Autopsie: (Prof. Arnold).

Schäeldach von geringer Dicke, reich an Diploe. Am Schädelgrunde rechterseits unmittelbar vor dem Foramen spinosum eine linsengrosse knöcherne Hervorragung.

Dura mater ohne wesentliche Veränderung; Pia mater hochgradig oedematös, längs der Mittellinie an der Convexität zahlreiche Pachionische

Granulationen. Ausserdem linkerseits etwa 1 Ctm. von der Mittellinie entfernt über dem Stirnlappen in der Höhe des Fusses der ersten Stirnwundung ein hirsekorngrosses, käsiges weissliches Knötchen, das von einem dunkler geröthen Hof umgeben ist (metastatischer kleiner Abscess).

Die Windungen des Grosshirns ausserordentlich schmal und durch breite Zwischenräume von einander getrennt, welche durch die ödematöse Pia ausgefüllt werden. Die Hirnoberfläche im Allgemeinen glatt; nur gegenüber dem beschriebenen weisslichen Knötchen eine kleine grubige Vertiefung. Die Gefässe lassen keine Anomalie erkennen. Die Ventrikel des Gehirns sehr weit; ihr Ependym mit sehr zahlreichen feinen Granulationen besetzt. Die Substanz des Gehirns sehr feucht, von geringem Blutgehalt, zäh. Von gleicher Beschaffenheit sind die grossen Gehirnganglien. Die Schnittfläche der Hirnsubstanz etwas körnig und uneben.

Im Cerebellum, Pons nichts Besonderes. Blutreichthum, Consistenz wie im Grosshirn. — Also: Atrophie der Hirnwundungen, Oedema piaae matris, Hydrocephalus internus mit Ependymwucherung. Diffuse Sclerose des Gehirns.

Aus dem übrigen Befunde sei noch erwähnt, dass die Aorta „ziemlich normal“ erschien, und dass eitrige Cystitis und Prostatitis, Pyelitis und Pyelonephritis, Oedem, Emphysem und Hypostase der Lungen bestanden.

Das Rückenmark wurde von mir herausgenommen und liess im frischen Zustande nichts Abnormes erkennen, obwohl ich eifrig nach jeder Abnormalität forschte, zumal ich dergleichen mit Zuversicht erwartete. Aber schon wenige Tage nachher, als das Präparat in Müller'scher Flüssigkeit gelogen hatte, zeigten sich erhebliche und ausgedehnte Veränderungen, die sich makroskopisch durch eine intensive gelbliche Verfärbung gewisser Abschnitte des Rückenmarkes kundgaben. Mit Leichtigkeit liess sich constatiren, dass es sich um einen irregular verbreiteten pathologischen Process handelte, der ganz die Charaktere der sogenannten multiplen Sclerose an sich trug.

Im Einzelnen gestaltete sich die Topographie der Veränderungen kurz wie folgt:

1. Lendenanschwellung.

- a) Im unteren Drittel schwach verfärbter, kaum als solcher erkennbarer Degenerationsbezirk in beiden Seitensträngen an der für secundäre Degeneration typischen Partie.
- b) Im mittleren Drittel dasselbe Bild; ausserdem ein kleiner, kreisrunder Herd im rechten Vorderstrang.
- c) Im oberen Drittel die rechtseitige typische Seitenstrangdegeneration durch deutlichere Verfärbung markirt; der Fleck im Vorderstrang geschwunden.

2. Dorsaltheil.

- a) Im unteren Viertel sehr wechselnde Veränderungen. Die typischen secundären Degenerationsbezirke in den Seitensträngen beide stärker verfärbt. Ausserdem die vordere Hälfte des linken Vorder-

strangs in geringer Höhe (etwa $\frac{1}{2}$ Ctm.) entartet, dann erneute circumscripte Degeneration im rechten Vorderstrang; ferner kleine weisse Punkte in den peripheren Theilen der Hinterstränge. Weiter nach oben Verfärbung der ganzen äussern Hälfte des rechten Seitenstrangs, die sich im

- b) dritten Viertel fast über den ganzen Strang verbreitet; dazu ausgedehnte Verfärbung beider Hinterstränge, die bald völlig in ihrem ganzen Querschnitt, bald nur theilweise degenerirt sind. (Die Längsausdehnung der Veränderung geht durch die ganze Höhe dieses Viertels hindurch.) An der Grenze zum zweiten Viertel wird auch das hintere Drittel des linken Seitenstrangs noch ergriffen und zeigt sich intensiv verfärbt.
- c) Im zweiten Viertel werden die Hinterstränge wieder freier; nur die lateralen Partien sind noch afficirt. In den Seitensträngen, und ebenso in den Goll'schen Strängen in der Lage entsprechenden Abschnitten der Hinterstränge nur ganz schwache Verfärbungen, welche in den ersten ganz deutlich auch die Pyramidenbahnen mitbetrifft.
- d) Im obersten Viertel zeigt sich das gleiche Verhalten; nur ist in der hinteren Hälfte des rechten Hinterstranges wieder ein intensiv verfärbter sclerotischer Fleck wahrnehmbar.

3. Halsanschwellung.

- a) Im unteren Viertel desselben, in der Längsausdehnung von etwa 1 Ctm., intensive Degeneration der ganzen Hinterstränge, ferner der hinteren Hälfte des rechten Seitenstrangs mit Eindringen der Veränderung in die hintere Hälfte der grauen Substanz des rechten Vorderhorns, und ebenso des grösseren Theils der hinteren Hälfte des linken Seitenstrangs, aber ohne Beteiligung der grauen Substanz. Die veränderten Stellen stechen sehr scharf gegen die normalen ab und sind von weissen strichförmigen Zügen, den Gefässen entsprechend, durchzogen.

Weiter nach oben zu ist die Veränderung auf die beiderseitige Umgebung der Spitzen der Hinterhörner beschränkt, also in den an die Hinterhörner spitzen angrenzenden Theilen beider Seitenstränge und beider Funic. cuneati localisirt. Die Goll'schen Stränge nicht deutlich verfärbt.

Im obersten Halstheil und im Uebergangstheil zur Medulla oblongata keine Verfärbung sichtbar.

Die Arachnoides der hintern Rückenmarkshälfte verdickt und getrübt; die der vordern normal dünn und durchscheinend. — Die Wurzeln erscheinen überall, auch an der untern Hälfte der Halsanschwellung, nicht wesentlich in ihrem Volumen verändert.

Es sind also hauptsächlich der unterste Theil der Halsanschwellung und das dritte Viertel des Dorsaltheiles von der Veränderung betroffen; von den langen Bahnen sind die Pyramidenbahnen sowohl als die Hinterstrangbahnen, beiderseits mehrfach (oder wenigstens doppelt) durch

Degenerationsbezirke unterbrochen; von den Kleinhirnseitenstrangbahnen lässt sich schwer aussagen, ob sie irgendwo völlig quer durchsetzt werden.

Von einer secundären Veränderung, vom Gehirn ausgehend, lässt sich nicht sprechen; die Rückenmarksveränderung muss als eine völlig selbständige aufgefasst werden, da gerade im obersten Theil des Halsmarkes makroskopisch wenigstens eine Alteration nicht vorhanden ist.

Die mikroskopische Untersuchung ergab an den verfärbten Partien hochgradige Veränderungen: 1. Fast völliges Fehlen der Nervenfasern und Achsenzylinder. 2. Enorme Anhäufungen von Körnchenzellen, deren Kerne durch Alauncarmin, das die übrigen Bestandtheile der Zellen ungefärbt lässt, sehr schön kenntlich gemacht werden konnten. 3. Hochgradige Infiltration aller Gefäßwände mit Körnchenzellen und 4. Ersatz der nervösen Bestandtheile durch ein bindegewebiges Gewebe, das auf dem Querschnitt aus Punkten und einem Netz von ziemlich derben Linien, auf dem Längsschnitt als Längsfasern (parallel laufenden Fibrillen) und außerdem zwischen ihnen in ziemlich weiten Zwischenräumen sich in verschiedensten Richtungen kreuzenden Linien sich zusammensetzt.

An den Grenzen gegen die normale Substanz waren Nervenfasern nur rarefizirt, nicht gänzlich verschwunden.

In den normal erscheinenden Abschnitten der weissen Substanz grössentheils entschiedene Vermehrung des Bindegewebes; in den sclerotischen Abschnitten der grauen Substanz völliges Fehlen der grossen multipolaren Ganglionzellen.

Es entsteht nun die Frage, warum eine so intensive Veränderung am frischen Präparate völlig den Blicken sich entzog. Ich glaube die Antwort dahin geben zu müssen, dass, da die weisse Farbe der Stränge durch das Nervenmark, also durch eine fettartige Substanz, bedingt wird, sie auch dann erhalten bleiben kann, wenn das normale Fett durch das pathologische der Fettkörnchenzellen ersetzt wird. Es würde also dann am frischen Präparate die graue Degeneration nicht grau, sondern annähernd normal weiss erscheinen, wenn, wie in dem vorliegenden Falle, eine colossale Menge von Körnchenzellen in der bindegewebigen Grundmasse sich einlagert. Bei den gewöhnlichen grauen Strangdegenerationen, die eine lange Zeitdauer hinter sich haben, sind keine oder nur sehr geringfügige Fettkörnchenanhäufungen vorhanden, Es kann mit Recht auf ein kürzeres Bestehen der Degeneration geschlossen werden, wenn viele Körnchenzellen da sind, und auf ein langes, wenn wenig oder keine da sind. Man kann sich auch aus dem Verhalten der secundären Degeneration nach transversaler Myelitis von der Richtigkeit dieses Satzes überzeugen.

Wie ist ferner die Strangdegeneration in den Seitensträn-

gen zu deuten? Und wie verhält es sich mit den Goll'schen Strängen im Halstheil?

Schon an einer anderen Stelle (Virch. Archiv Bd. 79, S. 130) habe ich mich in Bezug auf das Verhältniss der secundären Degeneration zur multiplen Sclerose auch auf den eben mitgetheilten Fall bezogen und dabei auf die Schwierigkeiten hingewiesen, welche der Deutung einer bei multipler Sclerose zugleich vorhandenen Degeneration an den für die secundäre Degeneration typischen Bezirken entgegenstehen. Wenn der Satz richtig ist, dass nach Unterbrechung einer Bahn im Centralorgane dieselbe nach einer bestimmten Richtung hin regelmässig entarten muss, so ist nicht einzusehen, warum nicht auch bei der multiplen Sclerose, so bald einzelne Herde derselben eine Bahn irgendwo völlig zerstören, regelmässig sich eine secundäre Degeneration derselben finden müsste.

Dem scheint aber nach den bisherigen Beobachtungen, die freilich diese Verhältnisse nicht genügend berücksichtigen, nicht so zu sein. Es darf indessen bei der Beurtheilung, ob solche secundäre Degenerationen vorhanden sind, nicht allein nach dem makroskopischen Verhalten geschlossen werden. Die Seitenstrangdegeneration in dem obigen Falle ist in verschiedenen Höhen rein makroskopisch betrachtet, von wechselnder Intensität, je nach dem grösseren oder geringeren Reichthum von Körnchenzellen, wie die mikroskopische Untersuchung ergiebt; in den Goll'schen Strängen liess sich makroskopisch nichts Abnormes finden; mikroskopisch lässt sich aber doch ein wenn auch nicht erhebliches Minus von Nervenfasern und Plus von Bindegewebe constatiren, wobei selbstverständlich auf die That-sache des gewöhnlich vorhandenen grösseren Bindegewebsreichthums in denselben gebührende Rücksicht genommen wurde.

Auffallend bleibt aber doch das Missverhältniss zwischen der so geringfügigen Intensität der secundären Degeneration in den Goll'schen Strängen und den primären Herden in dem Gesamtgebiet der Hinterstränge, welche die ganze Masse derselben streckweise vernichteten, wobei der etwaige Einwand, dass wegen allzukurzer Zeitfrist die secundäre Degeneration sich noch nicht völlig ausgebildet haben könnte, bei der Raschheit des Eintrittes derselben in andern Fällen nicht viel besagen will. Oder sollte nur, wenn zugleich mit den Hintersträngen die Hinterhörner und einzelne hintere Wurzeln leiden, eine aufsteigende Entartung die Folge sein? Jedenfalls tritt aber auch dann bei Compressionsmyelitis die Entartung der Goll'schen Stränge ein, wenn keine Störungen der Sensibilität vorhanden waren und

wenn an den Hinterhörnern auch mikroskopisch keine erhebliche Veränderung sich constatiren lässt.

Es muss also die definitive Entscheidung dieser Frage noch offen gelassen werden; jedenfalls ist in dem geschilderten Falle eine deutlich ausgeprägte sogenannte systematische Degeneration gewisser langer Bahnen, besonders der Pyramidenbahnen, neben entschieden un-systematischer, herdförmiger multipler Herdbildung vorhanden, analog dem kürzlich publicirten Falle von Westphal (dieses Archiv Bd. IX. Heft 2), und es ist die Möglichkeit durchaus nicht zurückzuweisen, dass sowohl die Pyramidenbahnen als die Goll'schen Stränge bei allgemeiner Bindegewebsvermehrung auch geringeren Grades besonders stark von diesem Prozess ergriffen werden. Die Goll'schen Stränge sind ja ohnehin bindegewebsreicher schon in normalen Verhältnissen und die Gegend der Pyramidenbahnen ist es auch oft, besonders an der Grenze gegen die Kleinhirnseitenstrangbahnen und im Gegensate zu diesen selbst.

Ich fahre jetzt in der Schilderung des pathologisch-anatomischen Befundes fort.

Zuerst muss ich nachtragen, dass die Körnchenzellen in den Adventitialräumen der Gefässe des Rückenmarkes an den sclerosirten Stellen nach der Behandlung der Querschnitte mit Nelkenöl und Canada nicht das gewöhnliche Verhalten zeigen, dass sie sich nämlich nicht völlig aufhellen und nur noch ihre Kernsubstanz erkennen lassen, sondern es bleibt noch eine feinkörnige Masse übrig, welche also nicht als Fett, sondern als eiweissartige Substanz anzusehen ist, die überdies scharf contouirt ist. Sind solche Zellen auf Längsschnitten dicht nebeneinander gedrängt, so platten sie sich gegenseitig ab und erscheinen fast wie Epithelzellen. Es ist dies dasselbe Verhalten, wie ich es noch deutlicher schon einmal bei einer transversalen Myelitis bei einem Syphilitischen sah und kurz beschrieb (s. dieses Archiv Bd. VIII. Heft 1).

Es sind dies offenbar die gleichen Zellen, wie sie auch Leyden in seiner Klinik der Rückenmarkskrankheiten Band 2, Tafel Va., Fig. 7a. und 7b. in einem Falle von spinaler Kinderlähmung abbildet. Ich habe mich überzeugt, dass diese Zellen, welche ohne Präparation mit fettentziehenden Substanzen völlig nach Sitz, Aussehen und sonstigem Charakter den gewöhnlichen Körnchenzellen gleichen, sich nur dadurch von ihnen unterscheiden, dass sie nach Entfernung des oft in krystallinischer Form in ihnen enthaltenen Fettes ungewöhnlich scharfe Contouren und einen reichlicheren Gehalt an einer körnigen protoplasmatischen Masse zeigen, als die gewöhnlichen Körnchenzellen. Dass sie irgend etwas specifisches für Syphilis darstellen, ist in keinerlei Weise erwiesen; sie kommen eben auch sonst vor.

Was das Verhalten der Rückenmarkshäute betrifft, so ist die Pia mater ist verdickt und zeigt an vielen Stellen ansehnliche Anhäufungen von Rundzellen ganz wie die Arachnoides, welche im Dorsaltheile ausserdem eine

grosse Menge von Blutfarbstoff in feingekörnten gelblich gefärbten Drüsen enthält — ein nicht allzuhäufiger Befund.

Die Pia des Gehirns ist ebenfalls verdickt und von Rundzellenanhäufungen durchsetzt; die Gefässe der Hirnrinde und des Markes sind zum grossen Theile erheblich alterirt, da ganz reichliche Menge von gleichen Zellen wie in der Pia um dieselbe in ihren adventitiellen Räumen herumliegen, in gleicher Weise, wie das auch sonst bei allgemeiner Paralyse und bei atrophischen Zuständen des Grosshirns beschrieben ist (s. besonders Mierzejewski, Arch d. Physiol. Bd. VII.). Auch ausserhalb der Gefässe finden sich abnorm viele Kerne, zum Theil dicht aneinandergedrängt. Weniger leicht gelingt es, über den Zustand der Ganglienzellen völlig in's Klare zu kommen, sie erscheinen zum grösseren Theile nicht wesentlich alterirt; ob ihre Zahl normal gross war, bleibt ungewiss; dieser Punkt lässt sich bekanntlich auch sonst nur bei hochgradiger Verminderung dieser Gebilde entscheiden. Jedenfalls lässt sich auch in anderen Fällen von Dementia paralytica trotz makroskopisch vorhandener Atrophie der Windungen und der Rinde bei unseren jetzigen Methoden der Untersuchung keine ausgebreiteten und deutlichen Veränderungen der Ganglienzellen erkennen.

Es war also anatomisch in dem geschilderten Falle zugleich der gewöhnliche makroskopische und mikroskopische Befund der allgemeinen Paralyse, d. h. diffuse Bindegewebshyperplasie neben Atrophie des Grosshirns und daneben eine exquisite multiple Sclerose des Rückenmarkes vorhanden.

Man war also von klinischer Seite her vollständig berechtigt gewesen, beides zu diagnosticiren, da in der ersten Zeit des Bestehens der Affection wesentlich das Bild der gewöhnlichen multiplen Cerebrospinalsclerose bestand, während später zugleich mit dem Verschwinden desselben das ebenso typische Bild der allgemeinen Paralyse sich einstellte.

Nur in einem Punkte war ein Irrthum vorhanden, dass nämlich die Annahme multipler distinctor Herde im Gehirn gemacht wurde, während eine diffuse Erkrankung statthatte. Es brauchen daher entgegen der bisherigen Annahme, dass die etwaigen psychischen Störungen bei der multiplen Sclerose von der Entwicklung sclerotischer Herde in der Grosshirnhemisphäre abzuleiten seien (vgl. Erb, Krankh. des Rückenmarks S. 512), keineswegs immer multiple Herde in der Grosshirnsubstanz vorhanden zu sein.

Wenn man die anatomischen Grundlagen beider Krankheitsformen betrachtet, so erscheint ein Zusammentreffen beider Symptomenbilder weniger auffallend, so selten es auch bisher zu klinischer Beobachtung gelangt sein mag. Denn beiden Krankheiten liegt eine weit ver-

breitete degenerative Erkrankung des Centralnervensystems zu Grunde, welche bei der multiplen Sclerose in den meisten Fällen mehr auf den Hirnstamm und das Rückenmark beschränkt ist, wobei aber daran festzuhalten ist, dass nicht nur eine Entartung an den eigentlichen multiplen Herden vorhanden ist, sondern auch in den ausserhalb dieser gelegenen Abschnitten sich oft eine Hyperplasie des Bindegewebsapparates geringer, aber deutlicher Art nachweisen lässt. Selten fehlen wohl überdies während des ganzen Verlaufes der Krankheit auch cerebrale Symptome völlig, so dass eine genaue Durchforschung der makroskopisch intacten Hirngebiete wahrscheinlich Anfangsstadien der genannten Veränderungen erkennen lassen dürfte.

Andererseits ist die allgemeine Paralyse der Irren zwar vorwiegend mit diffusen degenerativen Vorgängen im Grosshirn verknüpft, aber bekanntlich finden sich Veränderungen des Rückenmarkes bei derselben ungemein häufig, und auch bei diesen spielt eine Bindegewebsvermehrung neben Körnchenzellbildung eine Hauptrolle. Das Zusammenvorkommen von intensiver Degeneration der Hinterstränge, von wirklich tabischer Erkrankung mit der Grosshirnerkrankung ist ja nicht selten.

Aber auch geringfügigere Bindegewebsvermehrungen localisiren sich, wenn ich aus wenigen diesbezüglichen eigenen Beobachtungen schliessen darf, mit besonderer Vorliebe in den Goll'schen Strängen und an der Grenze zwischen ihnen und den Keilsträngen und ausserdem in den Pyramidenbahnen, an denselben Orten, an welchen ich auch, falls sich z. B. bei chronischer Nephritis eine deutliche Bindegewebshyperplasie vorzugsweise der gröberen Züge im Rückenmarke fand, diese Veränderung vorzugsweise sah.

Besonders deutlich sah ich dieses Verhalten in einem zweiten Falle von Dementia paralytica, welcher klinisch nicht genauer untersucht werden konnte, und welcher anatomisch neben einer ganz erheblichen diffusen Sclerose und Atrophie des Grosshirns ebenfalls eine sehr deutliche, wenn auch nicht so intensive multiple Sclerose des Rückenmarkes zeigte, wie im vorigen Falle.

Der betreffende Kranke*), 42 Jahre alt, erkrankte November 1878 angeblich plötzlich mit einem apoplectischen Insult, als er im Walde arbeitete, konnte nach demselben nicht mehr wie früher ordentlich sprechen¹, zitterte zeitweise an den Gliedern und „war nicht recht im Kopfe“. Er war hereditär belastet; über das Bestehen von Syphilis konnte nichts eruirt werden.

*) Ich verdanke die diesbezüglichen klinischen Notizen der Güte des Herrn Prof. Fürstner.

Nach dem ersten Insult kamen weitere; der Kranke wurde allmälig dement. Als er am 24. April 1880 in die hiesige psychiatrische Klinik aufgenommen wurde, befand er sich im Zustande höchster Demenz; es liess sich eine leichte Schwäche im linken Facialis und eine erhebliche Sprachstörung nachweisen, deren genauere Charakterisirung nicht gelang, da Patient nur selten zum Sprechen gebracht werden konnte. Die Sehnenreflexe, auf welche besonders geachtet wurde, waren erhalten. Atrophien bestanden nicht. Einige Tage nach der Aufnahme erfolgte plötzlich, ohne besondere vorhergehende Erscheinungen, der Tod.

Die Diagnose war auf Dementia paralytica gestellt worden; nur erschien auch die Möglichkeit eines senilen Blödsinns nicht ausgeschlossen, da der Kranke trotz seines verhältnissmässig jugendlichen Alters sehr gealtert aussah.

Die Section (Prof. Arnold) ergab: Dura und Pia des Gehirns weit von einander abstehend, so dass die Dura wie ein weiter Sack erscheint, welchen das Gehirn mit seiner Pia nicht ausfüllt. Die Pia selbst stark getrübt. Die Stirnwunden verschmäler, besonders hochgradig diejenigen der Stirnlappen. Die Seitenventrikel weiter, ihr Ependym etwas gekörnt.

Das Ependym des vierten Ventrikels stark getrübt und granulirt. Die Substanz der Hemisphären derb, mässig feucht.

Das Rückenmark von mittlerem Volumen, derber; die weisse Substanz bald in den Hintersträngen, bald in den Seitensträngen leicht graulich verfärbt.

Ausserdem rechtseitige Pleuritis, interstitielle Processe in der Leber und Niere, chronischer Magenkatarrh. Aorta nicht wesentlich verändert.

(Die Section wurde 4 Stunden nach dem Tode des Kranken gemacht.)

Die genauere Untersuchung des Centralnervensystems ergab 1. in Bezug auf das Gehirn: eine sehr deutliche Verschmälerung der Rinde, Infiltration der Pia und der Gefässe, der Rinde und des Markes mit Rundzellen; Durchsetzung der Marksustanz mit einer grossen Anzahl grosser, fortsatzreicher, sternförmiger Bindegewebszellen mit vielem Protoplasma und einem oder mehreren Kernen; Anhäufung von Kernen in Gruppenform an verschiedenen Partien.

In der Rinde zwischen den Ganglienzellen ebenfalls solche sternförmige Bindegewebszellen (Deiters'sche Zellen), die sich auf das Deutlichste von den Ganglienköpfen unterscheiden lassen; ausserdem auch hier Kernanhäufungen, ferner eigenthümliche, sehr langgestreckte und dünne Kerne in den Capillarwänden, die an dünnen Mikrotomschnitten von $\frac{1}{40}$ — $\frac{1}{60}$ Millimeter als solche sehr deutlich erkennbar sind, und die an Form etwa den Kernen von glatten Muskelfasern gleichen. In den Ganglien erscheinen vielfach mehrere Kerne, die durchaus den Eindruck machen, als lägen sie nicht über oder unter derselben, sondern mitten in denselben. Ich will mich in Bezug auf diesen Befund, demich selbst zuerst das stärkste Misstrauen entgegensezte, an dieser Stelle nicht genauer ausbreiten, da er an der Bedeutung des sonstigen Befundes nichts ändert.

In Bezug auf das Rückenmark zeigte sich schon makroskopisch in

Müller'scher Flüssigkeit eine etwas hellere Tingirung der Goll'schen und der Seitenstränge; außerdem aber ein grösserer charakteristisch verfärbter kleiner Herd in den Hintersträngen in der Mitte des Dorsaltheils; kleinere Herde zeigten sich mikroskopisch noch an verschiedenen Stellen der Hinterstränge anderen in Partien des Dorsalmarkes und des Halsmarkes. Außerdem erschienen die Bindegewebzüge in der ganzen Medulla spinalis verbreitert, verdickt, besonders auch an den Knotenpunkten ihrer Maschen; vorzugsweise ist aber das Bindegewebe in beiden Pyramidenbahnen und in den mittleren Abschnitten der Hinterstränge verdickt, während auffallenderweise — wie auch in dem vorigen Falle — an der Medulla oblongata ein solches Verhalten in deutlich demonstrabler Weise sich nicht vorfindet.

Die sclerosirten kleinen Herde, welche sehr unregelmässige Form auf dem Querschnitte haben, von dem gewöhnlichen Verhalten; sie führen Körnchenzellen; die sie durchsetzenden Gefässe mit sehr stark verdickter Wand, die mit Körnchenzellen besetzt sind. Aber auch an den nicht eigentlich sclerotisch entarteten Partien zeigen sich verdickte Gefässwandungen hier und dort mit geringem Gehalt an Körnchenzellen. In der Pia mater ebenfalls Infiltrationen mit zelligen Elementen, in Gestalt kleiner Rundzellen.

Also auch hier der Befund einer chronischen Meningitis des Gehirns und Rückenmarks, außerdem diffuse Bindegewebshyperplasie im Grosshirn und in der Medulla spinalis neben kleinen sclerotischen Herden in letzterer.

Einige ähnliche Fälle wie die obigen sind in der Literatur bereits bekannt. In einem von Claus (Allg. Zeitschrift f. Psychiatrie Bd. 35, S. 335 ff.) berichteten Falle waren zugleich spinale und cerebrale Symptome im Beginne des Leidens eingetreten; schliesslich war das Bild der Dementia paralytica vorhanden. Zittern war nur zeitweise an einer Extremität vorhanden gewesen. Die Autopsie ergab multiple sclerotische Herde im Gehirn und Rückenmark. An den nicht sclerosirten Stellen im Grosshirn zeigten sich Verdickungen der Gefässwände; genauere Untersuchungen an Schnittpräparaten wurden nicht angestellt. Ferner existiert ein Fall von Schüle (Zeitschr. f. Psychiatrie Bd. 35, S. 432 ff.), in welchem klinisch senile Melancholie mit Bulbärsymptomen und anatomische Bulbäratrophie und multiple spinale Herdsclerose beobachtet wurde. Die Corticalis des Gehirns zeigte „Verdichtung des Neurogliaschwammgewebes“. In neuster Zeit macht Siemens eine weitere hierhergehörige Mittheilung.*.) Es mag

*) Siemens (dieses Archiv. X. S. 135. Klinische Beiträge zur Lehre von den combinirten Psychosen), berichtet kurz über eine 22jährige Person, welche zeitweise maniakalisch war, später zunehmend geistig geschwächt wurde und zuletzt mannichfältige Lähmungserscheinungen darbot. Es be-

leicht sein, dass sich noch einzelne ähnliche Beobachtungen zerstreut finden. Immerhin sind sie aber selten.

Was die Diagnose in dem letzteren Falle betrifft, so war leider nicht zu eruiren, ob etwa stärkeres Zittern im Anfang der Krankheit bestanden hatte oder ob dasselbe stets fehlte. Wenn einzelne sclerotische Herde von kleinem Umfange an Stellen im Rückenmarke oder sonst im centralen Nervensystem sich befinden, deren Läsion keine Krankheitssymptome nach sich zieht, so ist natürlich auch die Diagnose auf multiple Herde bei Lebzeiten nicht zu machen, zumal ja bekanntlich auch das Intentionszittern bei multipler Sclerose fehlen kann. In dem erstenen Falle war, was schliesslich noch erwähnt werden möge, die isolirte Muskelatrophie der rechten Interossei ein deutlicher Fingerzeig für einen Herd in der grauen Substanz der Medulla spinalis; und in der That zeigte sich auch dementsprechend im untern Viertel der rechten vordern grauen Substanz der Halsanschwellung ein Defect der grauen Substanz, ein neuer Beweis dafür, dass die motorisch-trophischen Centren für die kleinen Handmuskeln in den untersten Partien der Halsanschwellung zu suchen sind.

Ob die vorhanden gewesene Syphilis in dem ersten Falle mit der Erkrankung des Nervensystems in Verbindung zu bringen ist, mag hier unerörtert bleiben. Es mag nur betont werden, dass ein spezifischer histologischer Befund sich nicht vorfand.

stand ausserdem skandirende Sprache und eine Zeit lang Intentionszittern. Anatomisch fand sich Atrophie des Vorderhirns, partielle Sclerose des Kleinhirns und frische disseminirte Herde im Rückenmark.