

XI.

Ueber diffuse und disseminirte Sklerose des Centralnervensystems und über fleckweise glasige Entartung der Hirnrinde.

Von

Dr. F. Greiff,

Assistenzarzt an der Irrenklinik zu Heidelberg.

(Hierzu Taf. II. Fig. 5.)

Es wurde schon früher von verschiedenen Seite darauf aufmerksam gemacht, dass die sklerotischen Herde bei disseminirter Rückenmarksklerose meist nicht scharf begrenzt in sonst normalen Querschnitten vorkommen, sondern von weniger intensiv sklerotisch erkrankten Partien umgeben, nur die Stellen der am stärksten ausgebildeten sklerotischen Degeneration repräsentiren. Dieselben Verhältnisse wie im Querschnitt ergeben sich für viele Fälle auch in der Längsrichtung des Rückenmarks, wo dann die sklerotischen Partien in grosser Ausdehnung lange Bahnen befallen, ohne indess den Charakter einer herdweisen auftretenden Affection zu verlieren; solche Fälle können als Uebergänge zu mehr diffusen chronischen Myelitiden betrachtet werden, denen sie sich dann auch im klinischen Bilde nähern. Einen charakteristischen Fall dieser Art hat seiner Zeit Killian*) aus der Leyden'schen Klinik veröffentlicht und besonders auf die grosse Ausdehnung des Proesses in den einzelnen Strängen aufmerksam gemacht; er schlug auch für derartige Fälle einen eigenen Namen: Sklerosis continua multiplex vor.

In Bezug auf das Gehirn bestehen ähnliche Verhältnisse; auch hier finden sich in allen Fällen von multiplen sklerotischen Herden

*) Dieses Archiv VII. S. 28.

mehr oder minder stark ausgeprägte diffus sklerotische Veränderungen der Hirnsubstanz. Dass letztere allein neben disseminirten Herden im Rückenmark vorkommen können, lehren einige neuere von Siemens*), F. Schultze**), Zacher***) veröffentlichten Fälle, welche das klinische Bild einer multiplen Cerebrospinalsklerose darboten, aber zu gleicher Zeit, oder später, klinisch sich als progressive Paralyse charakterisirten.

Es sollen im Folgenden zwei weitere ähnliche Fälle geschildert werden, welche neben ausgebreiteten diffus sklerotischen Veränderungen im Centralnervensystem ebenfalls disseminirte sklerotische Partien im Rückenmark darboten. Der eine derselben war ausserdem durch eine nicht häufig vorkommende Affection der Hirnrinde ausgezeichnet.

Erster Fall.

Anfangs typische progressive Paralyse, im weiteren Verlaufe Auftreten von immer stärker werdendem Intentionszittern der Extremitäten und des Kopfes. Contracturen und Paresen der Extremitäten. Sprache, so lange gesprochen wurde, nicht skandirend. Exitus letalis nach ca. 2jähriger Dauer. Autopsie: Diffuse Sklerose des Gehirnes, fleckweise glasige Entartung der Hirnrinde. Diffuse Sklerose des Rückenmarkes mit symmetrischer Degeneration der Hinterseitenstränge und kleineren sklerotischen Herden in den verschiedenen Strängen.

M. L., Actuarsfrau, 43 Jahre alt, hereditär angeblich nicht belastet, soll die ersten Zeichen psychischer Störung Anfangs 1881 gezeigt haben. Sie fing damals an sich nobel zu kleiden, in den Läden viele unnütze Dinge einzukaufen; bei den Nachbaren nahm sie mit, was sie erwischen konnte, und trug es zu Hause zusammen: sie correspondierte viel mit einem ehemaligen Hausfreunde, knüpfte offenkundig ein überspanntes Liebesverhältniss mit demselben an und machte ihm bedeutende, ihre Verhältnisse weit übersteigende Geschenke; schliesslich packte sie einen Koffer mit allen möglichen, unsinnigen Dingen zusammen und schickte sich an, zu ihrem Liebhaber zu reisen. Sie wurde nun in die Anstalt gebracht und zeigte hier das unverkennbare Bild der progressiven Paralyse. 5. April 1881.

Patientin ist auffallend herausgeputzt, mit bunten Tüchern, grossem Federhut und unechten Pretiosen geschmückt, im Uebrigen aber sehr vernachlässigt und schmutzig; sie ist sehr mittheilsam, erzählt in sicherer Weise, als ob sich dies von selbst verstände, von ihrem vielen Gelde, ihren Staatspapieren und ihren Erbschaften; sie will eine grosse herrschaftliche Wohnung von

*) Dieses Archiv X. S. 135.

**) Dieses Archiv XI. S. 216.

***) Dieses Archiv XIII. S. 168.

12 Zimmern miethen, die feinsten Möbel dafür bestellen, um mit ihrem Liebhaber darin zu wohnen; sie kramt sofort ihre Heirathsgedanken aus, da sie mit ihrem Manne, der ihr viel zu gering ist, nicht mehr leben will; unter zehn Liebhabern habe sie die Auswahl, sie brauche nur die Finger auszustrecken u. s. w. Derartige schwachsinnige Grössenideen bilden den Hauptinhalt ihrer Gespräche; im Uebrigen weisen Urtheil und Gedächtniss bereits einen sehr erheblichen Defect auf.

Somatisch fällt sofort die stark näselnde, bei schwierigen Worten auch stolpernde Sprache auf; beim Sprechen bewegt sich vorzugsweise die linke Seite des Mundes und Gesichtes; rechter Mundwinkel steht tiefer, rechte Nasolabialfalte ist weniger ausgeprägt; rechte Pupille etwas weiter. Zunge wird gerade herausgestreckt; beim Phoniren hebt sich das Gaumensegel fast gar nicht. Der Gang ist schwerfällig, ohne sonstige Eigenthümlichkeit; bei Stehen auf dem rechten Beine starkes Schwanken, auf dem linken Beine steht Patientin sicherer; beim Schliessen der Augen kein Schwanken. Haut- und Sehnenreflexe deutlich ausgeprägt; Sensibilität intact.

Unter Fortdauer der schwachsinnigen Grössenideen und derselben somatischen Erscheinungen hielt sich die Patientin ungefähr auf denselben Standpunkte bis Anfang 1882. In dieser Zeit wurde an der Patientin eine grössere Unsicherheit in den unteren Extremitäten bemerkt; sie ging sehr schwerfällig, strauchelte und fiel oft hin; ihre Hände wurden sehr ungeschickt, feinere Arbeiten konnte sie nicht mehr ausführen; strengte sie sich an, so stellte sich Tremor in den Händen ein. Zugleich mit dieser Zunahme der motorischen Störungen entwickelte sich eine tiefere Demenz.

In der nächstfolgenden Zeit trat eine allmälig fortschreitende Verschlimmerung des Zustandes ein und Ende Mai 1882 wurde folgender Status notirt:

Patientin zeigt zunehmende Demenz; spontan spricht sie fast gar nicht mehr, dann und wann kommt noch eine Andeutung der früheren Grössenideen hervor; beim Gehen, An- und Auskleiden muss sie unterstützt werden; die Excrete lässt sie oft unter sich gehen. Pupillen gleich weit reagiren sehr schwach. Geringe rechtsseitige Facialisparesē, beim Lachen deutlicher hervortretend. Die Zunge wird mit vieler Mühe, aber gerade herausgestreckt, zeigt starken Tremor. Sprache langsam, stolpernd, schwere Worte können nicht mehr ausgesprochen werden; beim Sprechen zuckende Bewegungen in den Lippen nach rechts hin.

Rechter Arm. Grobe motorische Kraft gering; bei passivem Beugen und Strecken fühlt man einige Spannung in den Muskeln und rückweisen Widerstand. Die willkürlichen Bewegungen sind ungeschickt und bei stärkerer Anstrengung, z. B. bei Aufheben eines Gegenstandes vom Boden, von Zittern begleitet; in der Ruhe ist letzteres nicht vorhanden. Sensibilität anscheinend intact, localisiert wird schlecht, wahrscheinlich in Folge der Demenz. Haut- und Sehnenreflexe sind stark; die Muskelbäuche sind mechanisch leicht erregbar; bei Klopfen auf die Nervenstämmen gleichfalls stärkere Zuckungen.

Linker Arm. Anchyllose des Ellenbogengelenkes in Folge einer früheren Entzündung; grobe motorische Kraft stärker als rechts; Zittern bei willkür-

lichen Bewegungen wie rechts; keine besondere Spannung in den Muskeln; Reflexe, mechanische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln, Sensibilität wie rechts.

In den Beinen grobe motorische Kraft nicht besonders geschwächt, etwas Steifigkeit. Die Bewegungen sind schwerfällig und unsicher; eigentliche Ataxie oder Tremor bei Bewegungen sind nicht vorhanden. Sensibilität anscheinend intact. Starke Laut- und Sehnenreflexe, starke mechanische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln. Fussphänomen meist vorhanden, manchmal fehlend. Beim Gehen und Stehen Hängen nach rechts, zuweilen gerathen dabei die Beine in Zittern. Auf dem rechten Bein allein kann Patientin nicht stehen, auf dem linken nur kurze Zeit. Stehen auf aneinander gebrachten Füßen, auch bei geschlossenen Augen ohne besonderes Schwanken.

In den nächsten Wochen bot Patientin das eben beschriebene Krankheitsbild ohne wesentliche Aenderung. Erst Mitte Juli war eine weitere Verschlimmerung des Zustandes zu constatiren. Der Gang der Patientin war auffallend schlechter geworden; sie konnte sich kaum noch auf den Füßen halten und fiel jetzt mehr nach der linken Seite. Der linke Fuss wurde unsicher aufgesetzt und geschont; keine Ataxie. In den Extremitäten vermehrte Spannung bei passiven Bewegungen besonders stark im rechten Arm. Haut- und Sehnenreflexe, mechanische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven stärker als früher. Unsicherheit und Zittern der Hände beim Greifen und Hantiren wie früher. Patientin zeigt am Gesicht besonders rechts die bei Tetanie beobachteten Zuckungen der Gesichtsmuskeln bei Streichen vor dem Ohr herunter; auch die obere Partie des Platysma gerath dabei in Contraction; dasselbe kann durch Kneifen einer erhobenen Hautfalte oder durch leichtes Ritzen der Wange mit einer Nadel erhalten werden. Drückt man leicht die Haut am rechten Kieferwinkel, so entstehen zuerst leichte fibrilläre Zuckungen im rechten Orbicularis oculi bei stärkerem Druck auch Zuckungen in der Lippen- und Kinnmuskulatur; durch leichtes Klopfen auf die Aeste des Facialis rechts erhält man prompte Zuckungen in den betreffenden Muskeln; links die genannten Erscheinungen weniger ausgeprägt. Im Uebrigen leichte Pareses des rechten Facialis, Pupillendifferenz wechselnd; Sprache hat fast vollständig aufgehört; Demenz in stetem Fortschreiten begriffen.

Ende August war Patientin so unbeholfen und unsicher auf den Beinen geworden, dass sie ständig im Bett gehalten musste; schon nach wenigen Tagen zeigte sich der gefürchtete Decubitus am Steissbein zugleich mit abendläufigem Fieber, Parese der Sphinkteren und weiterer Zunahme der motorischen Erscheinungen.

Am 26. August bestand folgender Status: Rechtes Augenlid hängt etwas herunter, Pupillen gleich weit, Facialisparesis rechts; auf der rechten Gesichtshälfte sind Reflexe und mech. Erregbarkeit viel stärker als linkerseits. Zunge wird gerade herausgestreckt unter starkem Tremor. Der Kopf wird meist nach links gehalten und kehrt, unter deutlichem Gefühl von Spannung aus dieser Lage gebracht, alsbald wieder in dieselbe zurück. Druck der Hände auf beiden Seiten ziemlich schwach und gleich. Danebengreifen und Schütteltremor bei intendirten Bewegungen, besonders auch beim Festhalten von

Gegenständen; mitunter wird auch leichtes Schütteln des einen oder anderen Armes während der Ruhe beobachtet. Muskelspannung, Reflexerregbarkeit etc. in den Armen hochgradig gesteigert wie früher; desgleichen in den Beinen, die paretisch geworden sind und beginnende Beugecontractur in den Kniegelenken zeigen. Sensibilität anscheinend intact.

Unter Fortdauer des Fiebers und Zunahme des Decubitus kam Patientin im Laufe des September körperlich sehr herunter, war psychisch vollständig verblödet, reagirte nur noch auf Darreichung von Nahrung oder auf Schmerzeindrücke; motorische Zunahme der Contractur in den Beinen, Verstärkung des Schütteltremors.

Befund am 7. October. Patientin liegt mit verfallenen Zügen vollständig apathisch im Bett, ohne auf Anreden oder Rütteln viel zu reagiren. Die Nahrungsaunahme ist mit grossen Schwierigkeiten verbunden, da Kauen und Schlucken sehr schlecht ausgeführt werden können. Decubitus im Fortschreiten begriffen, nun auch an den Trochanteren. Urin trübe, amoniakalisch, enthielt ziemlich viel Eiweiss, Schleim, Eiter, Fäulnissbacterien. Puls klein unregelmässig. Respiration oberflächlich und beschleunigt; Bronchialcatarrh; continuirliches Fieber Abends bis 41,0 ansteigend.

Pupillen gleich weit, reagiren träge; im Facialis kein deutlicher Unterschied; Kopfhaltung nach links in Folge von Contractur der Hals- und Nackenmuskeln dieser Seite. Versucht Patientin eine Drehung des Kopfes auszuführen, so entsteht starkes Wackeln derselben; manchmal ist dies auch in der Ruhe vorhanden. Sucht man den Mund durch Niederdrücken des Unterkiefers zu öffnen, so entsteht starkes Zucken in demselben, ebenso wenn Patientin spontan den Mund öffnet; besonders deutlich wird dies, wenn Patientin in Folge des durch einen Abscess der Unterlippe bewirkten Schmerzes den Mund öffnet, die Lippen verzicht und mit der Zunge über die infiltrirte Stelle fährt; es entsteht dann starker Tremor in den Muskeln der Zunge, der Lippen und des Unterkiefers. Zuckungen in den Gesichtsmuskeln bei Klopfen auf die Nerven, Streichen über das Gesicht, Kneifen der Haut unter dem Unterkiefewinkel wie früher. Beide Arme sind im Ellenbogengelenk gebeugt, lassen sich nur nach einigem Widerstand strecken; in beiden entstehen starke schüttelnde Bewegungen, sowohl bei passiven Bewegungsversuchen als auch wenn Patientin selbst Bewegungen intendirt; mitunter auch Schütteln während vollständiger Ruhe der betreffenden Extremität. Beide Arme paretisch; Sensibilität anscheinend etwas abgestumpft, wahrscheinlich eine Theilerscheinung der allgemeinen Apathie. Reflexe und mechanische Erregbarkeit ausserordentlich gesteigert.

Rechtes Bein zeigt Parese und Contractur im Kniegelenk; Sensibilität etwas abgestumpft; sehr starke Sehnen- und Hautreflexe; bei Klopfen auf die Patella oder den Quadriceps oder bei passiven Bewegungen im Knie- und Hüftgelenk starkes Schütteln in dem betreffenden Bein, sich fortsetzend auf die anderen Extremitäten und den Kopf. Beim Versuch das Fussphänomen rechts zu erzeugen entsteht nur ein geringer Clonus in dem rechten Fusse, dagegen ein starkes Schütteln in allen Extremitäten auch oft an Kopf und ein starker Clo-

nus im linken Fuss; bei langsamer Dorsalflexion des rechten Fusses kommt nur in diesem ein leichter Clonus zu Stande; derselbe bei Druck auf den Stamm des Nervus cruralis am Oberschenkel. Im linken Bein ist die Parese stärker als rechts, Sensibilität, Reflexe etc. wie auf der rechten Seite.

Der eben geschilderte Befund bestand im Wesentlichen unverändert bis zum Exitus letalis, der am 11. October Morgens 9 Uhr eintrat.

Autopsie. (Prof. Thoma.) 11. October Morgens 11 Uhr.

Am Schäeldach nichts Abnormes; es ist dünn, aber compact; die Innenseite mit einem zarten knöchernen Anflug versehen. Pia mater und Arachnoides erweisen sich im Allgemeinen als getrübt und verdickt, von reichlicher Flüssigkeit durchsetzt.

Hirnwindungen sehr schmal; Sulci verbreitert; in den Stirnlappen sind einzelne Windungen stellenweise fast ganz geschwunden, namentlich findet sich eine sehr starke Atrophie von der Grösse eines Markstückes in der Mitte der ersten Stirnwindung rechts, ferner zwei gleich grosse aber nicht so tiefe Atrophien an der Wurzel der zweiten und an der Spitze der dritten rechten Stirnwindung. Beim Ablösen der Pia mater zeigt sich diese ziemlich fest mit der Gehirnrinde verwachsen. Auf den durch das Gehirn geführten Frontalschnitten zeigt sich nichts Auffallendes. Hirnventrikel sehr weit, Hirnsubstanz im Allgemeinen sehr derb und elastisch anzufühlen.

Die Dura mater spinalis ist namentlich an der Grenze der beiden oberen Halswirbel nicht unerheblich verdickt und ziemlich fest mit dem Wirbelcanal verwachsen. Auch zwischen der Dura und dem Rückenmark bestehen an einzelnen Stellen Adhärenzen. In Brust- und Lendentheil zeigt die Dura keine wesentliche Veränderungen. Das Rückenmark ist im Allgemeinen sehr derb, die graue Substanz auf auf dem Querschnitt eingezogen; im unteren Halstheil erscheint der linke Seitenstrang, im Lendentheil der vordere Theil der Hinterstränge etwas grau verfärbt; sonst makroskopisch nichts Auffallendes.

Im Uebrigen ergab die Autopsie noch eitrige Cystitis, eitrige Synovitis des linken Hüftgelenkes; Darmcatarrh, Milztumor.

Mikroskopische Untersuchung.

Zerzupfungspräparate vom frischen Gehirn ergaben für Stirn- und Centralwindungen ein ziemlich zähes, granulirtes, von feinen Fibrillen durchsetztes Grundgewebe, darin eingestreut ziemlich viele fortsatzreiche Spinnenzellen; die Ganglienzellen öfters stark pigmentirt, abgestumpft, glänzend. Gefäße erweitert, mit dicken glänzenden Wandungen und ziemlich stärkerer zelliger Wucherung. In den Occipital- und Parietalwindungen zeigt das Grundgewebe ziemlich dieselbe Beschaffenheit, doch sind die Spinnenzellen nicht so reichlich, die Gefäße nicht so verdickt und reich an Zellwucherung.

Das frisch untersuchte Rückenmark zeigte in beiden Hinterseitensträngen eine mässige Anzahl Körnchenzellen und Corp. amyacea, verdickte Gefäßwandungen; das Gewebe zäh und schwer zu zerfasern die Nervenfasern erschienen etwas vermindert. In den Hintersträngen keine Körnchenzellen in

bemerkenswerther Zahl, Gewebe, im Ganzen nicht so zähe wie in den Seitensträngen.

Gehirn und Rückenmark wurden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und vor der Untersuchung in Alkohol entwässert.

a) Gehirn.

Am gehärteten Gehirn tritt schon makroskopisch eine eigenthümliche Affection der Rinde hervor, welche am frischen Präparate dem Auge entgangen war. Dieselbe besteht aus einer in kleinen Flecken und Streifen austretenden glasigen Infiltration. Die glasigen Stellen erscheinen bei auffallendem Lichte dunkel und glänzend; sie sitzen überall an der Grenze zwischen Rinden- und Marksubstanz, sich in diese oder jene etwas hineinstreckend, wodurch an manchen Stellen die scharfe Grenze zwischen Rinde und Mark verwischt wird. Die Grösse und Gestalt der glasigen Flecken ist eine sehr verschiedene; es sind entweder runde, isolirte Flecken oder rosenkranzartig aneinander gereihte Plaques oder schlüssig unregelmässige Streifchen, die dann genau an der Grenze zwischen Rinde und Mark liegen. Die grössten Fleckchen haben einen Durchmesser von 1—2 Millimeter, haben sie sich zu einem zusammenhängenden Streifen verbunden, so kann dieselbe 5—7 Mm. in der Länge betragen; seine Breite überschreitet nirgends das oben gegebene Mass von 1—2 Mm. Die Consistenz der glasigen Partien ist am gehärteten Präparate nicht deutlich von der übrigen Gehirnsubstanz verschieden. Was die Verbreitung der Affection anbelangt, so finden sich die Flecken am reichlichsten in den Centralwindungen und dem Paracentralläppchen; in den Frontalwindungen sind sie noch ziemlich zahlreich und unregelmässig auf die einzelnen Windungen vertheilt; im Parietallappen sind sie schon selten, in Occipital- und Temporallappen nur ganz sporadisch; in den tieferen Gehirntheilen und im Kleinhirn fehlen sie vollständig.

An Schnitten erscheinen die betreffenden Stellen bei auffallendem Licht dunkel und opak, bei durchfallendem heller und durchscheinender als das umliegende Gewebe. Feinere ungefärbte Schnitte hellen sich in Glycerin so sehr auf, dass in den glasigen Stellen kaum etwas anderes zu unterscheiden ist, als gewöhnlich ein Gefässstättchen mit verdickter und glasiger Wandung und reichlicher Blutfüllung, um dasselbe wie erwähnt ein helles, unbestimmtes Gewebe. Nimmt man dickere Schnitte und hellt sie auf, so tritt die Veränderung der einzelnen Theile sehr schön hervor.

Man überzeugt sich zunächst, dass im Centrum oder am Rande eines glasigen Fleckens immer ein Gefässstättchen liegt, von dem die Veränderung auszugehen scheint. An den Gefässen erkennt man eine etwas verdickte Intima mit nicht vermehrten Kernen; eine Media ist nicht zu unterscheiden, sondern es folgt noch eine mehrfach geschichtete, von Kernen durchsetzte Hülle, welche hell und glänzend erscheint. Die Kerne sind grösser und zahlreicher als sonst die Gefässwandkerne, erscheinen etwas geschwollen und oft von unregelmässiger Gestalt; manche sind langgestreckt und scheinen mit der

daneben liegenden zu verschmelzen; zwischen den Kernen liegen nach da und dort gelb pigmentirte glänzende Kugeln und körnige Schollen angehäuft.

Das um die Gefäße liegende, hell durchscheinende Gewebe besteht aus einer feinstgekörnten Zwischenmasse, während nach den normalen Partien hin ein fein fibrilläres Maschenwerk auftritt; eine nähere Structur der veränderten Grundsubstanz lässt sich nicht erkennen. Die in derselben zerstreut liegenden Körner und Kerne erscheinen zum Theil hell und glänzend mit kaum erkennbaren Kernkörperchen und körniger Substanz, zum Theil erscheinen sie normal; in der Nähe der Gefäße besonders finden sich in der Grundsubstanz noch gläsig homogene Gebilde von verschiedener Grösse, welche Endstadien der glasig degenerirten Körner darzustellen scheinen.

Stark verändert zeigen sich schliesslich die Ganglienzellen in und um der Umgebung der glasigen Flecken. Die am stärksten veränderten stellen unregelmässig begrenzte, gläsig Gebilde dar, an denen manchmal noch der Ueberrest eines Kernes oder eines Pigmenthaufens zu erkennen ist. Weniger intensiv ergriffene Ganglien lassen da und dort noch in ihrem Protoplasma einen gläsig Flecken auftreten, der sich dann allmälig vergrössernd, die ganze Zellsubstanz ergreift und den Kern, der noch ziemlich lange gut erkennbar bleibt, nach und nach verdrängt. Schliesslich finden sich dazwischen auch anscheinend normale Ganglienzellen mit körnigem Protoplasma, Kern und Körnkörperchen.

Lässt man nun verschiedene Reagentien auf die Präparate einwirken, so ergiebt sich folgendes:

Concentrirtre Essigsäure lässt im Ganzen die Anordnung des Processes noch deutlicher hervortreten; die Gefässkerne werden deutlicher, auch in den Ganglien sind die afficirten von den normalen Partien besser zu unterscheiden, wenn sich auch an der gläsig Substanz selbst nichts geändert hat; die Grundsubstanz bleibt ebenfalls unverändert.

Einwirkung von Jod ergiebt keine Amyloidreaction. Die veränderten Stellen erscheinen hellgelb. Die normalen Ganglienzellen färben sich dunkelgelb, die gläsig modifizirten nur schwach gelb; von einzelnen Ganglien sind sehr schön die Uebergänge zu verfolgen von dem noch annähernd normalen, sich dunkel färbenden Protoplasma zu den helleren Partien, welche der gläsig Modification entsprechen. — Aether lässt die gläsig Theile im Ganzen unverändert.

Erhitzt man die Schnitte auf dem Objectträger mit Kalilauge, so hellen sich die gläsig Flecken ungemein auf; ihr feinmoleculäres Grundgewebe ist kaum mehr zu erkennen. Die gläsig degenerirten zelligen Elemente sind nur noch durch eine Randcontour gekennzeichnet; von den Ganglienzellen ist meist nur noch ein solcher Rand und ein Häufchen Pigment übrig geblieben; an den Gefäßen erkennt man deutlich eine starke Aufhellung und Quellung der gläsig Wandung; man sieht da und dort noch die verschiedenartig gestalteten vergrösserten und gequollenen Kerne derselben, an anderen Stellen erscheinen sie bereits zur gläsig Umhüllung der Gefäße zusammengeschmolzen. Unzweifelhaft verändert sich also die gläsig Masse unter dem Einfluss

heisser Alkalien; dagegen fällt das völlige Unverändertbleiben der gelben Pigment-Schollen und -Kugeln auf, welche in der Gefässwand angehäuft sind.

An gefärbten Präparaten erhält man über die Natur des vorliegenden Prozesses weiteren Aufschluss. Mit Carmin färben sich die glasigen Flecken intensiver als ihre Umgebung. Betrachtet man dieselbe mit stärkeren Systemen, so lassen sich folgende genauere Verhältnisse feststellen. Das fein gekörnte Grundgewebe erscheint mässig stark gefärbt, in ihr eingebettet liegen die intensiv gefärbten „Körner“ und kleinen Ganglienzellen in verschiedenen Stadien der glasigen Degeneration. Die einen stellen glänzende, ziemlich stark gefärbte runde Gebilde dar, an anderen erkennt man neben den intensiver gefärbten glasigen Flecken noch normale Körnung, andere sind anscheinend ganz normal. Da und dort sind mehrere glasige Körner zu einem Neste zusammengelagert, wobei Verschmelzungsprozesse zwischen ihnen vorzukommen scheinen. Sodann findet sich noch eine auffallende Anhäufung von grossen Spinnenzellen mit glasig gequollenem, matt gefärbten Zellleib und vielen Fortsätzen. Von solchen Spinnenzellen, die in der Nähe von Gefässen liegen, sieht man öfters einen starken glänzenden Fortsatz zu einem Gefäss ziehen und sich in die glasige Wandung desselben einseken.

An den Gefässen präsentiert sich die Intima als ein feiner weisser Streifen mit wenigen, nicht vergrösserten Kernen. Die Verdickung der Gefässwand kommt hauptsächlich auf Rechnung der glasig infiltrirten, mehrfach geschichteten Adventitia. Betrachtet man ein solches Gefäss auf dem Querschnitt, so tritt die Schichtung der verdickten Gefässwand schön hervor; um die Intima liegen mehrere concentrische, glasig glänzende und stark tingirte, mehr oder weniger geschlängelt verlaufende Schichten mit einer Anzahl von Kernen dazwischen. An einem im Längsschnitt getroffenen Gefäss erkennt man ebenfalls die glänzende, unregelmässige Schichtung um die Intima mit vielen zelligen Elementen von verschiedener Grösse dazwischen, welche, abgesehen von einigen Rundzellen, vorzugsweise durch die vermehrten und vergrösserten Adventitiakerne dargestellt werden. Von den letzteren bieten einzelne das gewöhnliche Aussehen an Grösse und Färbung, andere sind mässig vergrössert, aber glänzend und stärker gefärbt, wieder andere zeigen neben starkem, glasigen Glanze und intensiver Färbung eine beträchtliche Vergrösserung, besonders Streckung in der Längsrichtung der Gefässe; man erkennt, dass da und dort zwei solche veränderte Adventitiakerne verschmelzen und dann einen Abschnitt der glasigen Umhüllungsschichten bilden; andere haben sich wieder mehr in die Breite vergrössert und liegen dann als runde oder eckige, glasige Gebilde in der Gefässwand. Dazwischen finden sich die oben erwähnten körnigen Pigment-Kugeln und -Schollen, von denen einige die Gestalten der unregelmässig vergrösserten Adventitiakerne besitzen und eine weitere Modification derselben zu bilden scheinen. Das Gefässlumen ist im Ganzen wenig beinträchtigt, nur an einzelnen Stellen durch stärkere Anhäufung der glasigen Substanz in der Wandung eingeengt, sonst reichlich mit rothen Blutkörperchen gefüllt.

So die Veränderungen in den glasigen Flecken und in der unmittelbaren

Umgebung derselben. Schon makroskopisch war zu erkennen, dass die glasige Infiltration sich in geringerer Intensität eine Strecke weiter in die Rinde hineinzog, viel weniger in die weisse Substanz. Demgemäß ergab auch die mikroskopische Untersuchung, dass die geschilderten Verhältnisse an diesen Stellen in geringerem Grade bestanden; die Grundsubstanz erschien nur etwas dunkler gefärbt, die grossen glasigen Spinnenzellen waren seltener, in den zelligen Elementen fanden sich besonders die Anfangsstadien der glasigen Infiltration. An den grossen Ganglienzellen der mittleren Rindenschichten war öfters das Auftreten glasiger Inseln mitten im Protoplasma und ihr successives Umsichtgreifen bis zur vollständigen glasigen Degeneration der Ganglien zu erkennen. Die Gefässe waren in den weiter entfernten Partien der Rinde verhältnismässig noch am stärksten verändert, indem sie auch noch in den oberen Rindenschichten Kernwucherung und die Anfänge der glasigen Verdickung darboten. Nach der weissen Substanz setzten sich vorzugsweise die grossen Spinnenzellen fort; die Gefässe daselbst zeigten mässige Verdickung und Zellerinfiltration ihrer Wandungen.

Um das Verhalten der glasigen Partien anderen Farbstoffen als Carmin gegenüber festzustellen, wurde zunächst Doppelfärbung mit Eosin und Haematoxylin vorgenommen; ersteres färbt die veränderte Grundsubstanz fast gar nicht, die glasig degenerirten Körner und Gefässwandunden, sowie die geschwollenen Spinnenzellen nur schwach ziegelroth, die Ganglien etwas intensiver. Das Haematoxilin beschränkt seine Tinction auf die Kerngebilde.

Im Gegensatz zum Carmin lassen die Anilinfarben Fuchsin, Methylgrün, Methylviolet die glasigen Flecken ganz hell, während sie die übrigen Partien intensiv färben. Besonders interessante Resultate ergiebt die Färbung mit Methylgrün; es treten dabei zweierlei Farbnuancen auf. Das Grundgewebe und die Nervenfasern der weissen Substanz und der Rinde färben sich dabei dunkelblau, die Ganglienzellen ebenfalls blau, alle sonstigen Körner und Kerngebilde dagegen grün. Die glasigen Stellen nun erscheinen im Gegensatz zu der blauen Färbung der angrenzenden Rinden- und Marksubstanz ganz hell mit einem leichten Stich ins Grünliche, jedoch kann dies auch davon herrühren, dass die in ihr liegenden zelligen Gebilde alle grün gefärbt sind, während die Grundsubstanz ganz ungefärbt sein mag. An den grossen Spinnenzellen ist nur der Kern grün gefärbt; von den vermehrten Gefässwandkernen sind die kleineren schön grün, die grösseren nur schwach grün und endlich die glasige Umhüllung der Gefässe nur ganz schwach grün oder gänzlich ungefärbt; auch an den nur theilweise veränderten Ganglien bleibt der degenerierte Theil ungefärbt, während die übrige Zellsubstanz wie die normalen Ganglien blau tingirt erscheint.

Im Ganzen muss man also wohl sagen, dass die genannten Anilinfarben die glasig degenerirten Partien gar nicht oder nur sehr wenig zu färben vermögen; hierbei soll auch noch erwähnt werden, dass sich in den veränderten Gefässwandungen da und dort glasige Flecken fanden, die auch bei Carmin-tinction keine Farbe angenommen hatten.

Ueber die sonstigen Veränderungen der Rinden- und Marksubstanz ist

wenig zu sagen. Man findet im Ganzen eine diffuse Scleroze derselben, welche besonders wieder in den Stirnlappen ausgeprägt ist. Hier ist die oberste Schicht der Rinde in ein fibrilläres, ziemlich grobmaschiges Netzwerk umgewandelt, indem viele grosse und reichverästelte Spinnenzellen eingestreut sind; in der zweiten Schichte finden sich letztere nur noch in geringerer Zahl neben einer relativen Verminderung der Ganglien. In der 3. und 4. Schichte treten die Spinnenzellen fast ganz zurück, das Grundgewebe ist mehr granulirt, die Ganglien scheinen auch an Zahl vermindert zu sein. In der untersten Schichte treten wieder reichliche Spinnenzellen auf, die an der Grenze zwischen Rinden- und Marksubstanz am reichlichsten sind. Die weisse Substanz ist sehr zellenreich, das Zwischengewebe deutlich fibrillär, viele kleine Spinnenzellen enthaltend. Dieselben diffus sclerotischen Veränderungen finden sich auch an den übrigen Hirnlappen, doch in geringerer Intensität.

Die Spinnenzellen in der weissen Substanz nehmen gegen die Wand der Ventrikel wieder stark zu; dies bezieht sich besonders auf die zwischen dem Epithel und der eigentlichen Marksubstanz gelegenen zwei Schichten; die eine, dicht unter dem Epithel liegende derselben besteht wie normaler Weise aus einem Filzwerk feiner Fasern mit eingestreuten Spinnenzellen; die zweite aus einer breiteren Lage netzförmigen Bindegewebes, gleichfalls mit vielen Arachniden; in den constituirenden Elementen dieser Schichten besteht also kein Unterschied gegen den normalen Befund, dagegen sind dieselben deutlich breiter und enthalten mehr Spinnenzellen als unter gewöhnlichen Verhältnissen. Das Epithel zeigt geringe Wucherung, an einzelnen Stellen zu kleinen Granulationen sich erhebend. Die Ependymschichte über den grossen Ganglien zeigt denselben Befund. In den grossen Ganglien ausser Erweiterung der Gefässe, geringer Verdickung und Zellinfiltration ihrer Wandungen nichts auffälliges.

b) Rückenmark.

Das schon an und für sich sehr derbe und feste Rückenmark nahm zu seiner vollständigen Erhärtung in Müller'scher Flüssigkeit nur sehr kurze Zeit in Anspruch und erschien dann nicht bräunlich, sondern mehr graugelb, so dass die degenerirten Partien makroskopisch durch ihre helle Färbung nur sehr undeutlich zu erkennen waren. Immerhin traten an den verschiedenen Schnitten etwas heller erscheinende Partien hervor, so besonders im Halstheil in den Hinterseitensträngen, dem vorderen Theil der Hinterstränge, eine Randpartie des Vorderstranges; ferner im unteren Dorsaltheil eine runde Partie in der Mitte der Hinterstränge, im rechten Hinterseitenstrang u. s. w. Einen richtigen Ueberblick über die vorliegenden Veränderungen ergab jedoch erst die mikroskopische Untersuchung feinerer Schnitte.

1. Cervicalnerv. Es erscheinen an ungefärbten Glycerinpräparaten heller, an mit Carmin gefärbten intensiver tingirt folgende Stellen: Beide Hinterseitenstränge, eine Partie im vorderen Theil der Keilstränge, eine keilförmige Stelle beiderseits im Vorderstrang gegenüber der äusseren Kante des Vorderhirnes, an der Grenze zwischen Vorder- und Seitenstrang. Histologisch

besteht in den afficirten Hinterseitensträngen eine Vermehrung der bindegewebigen Elemente, Verdickung der Septa, vermehrte Spinnenzellen, verbreiterte Gefässwandungen neben Rarefication und Verschmälerung der Nervenfaserquerschnitte; dieselben Veränderungen nur weniger intensiv in degenerirten Partien der Hinterstränge. Die Degenerationsstellen im Vorder- und Vorderseitenstrang ziehen mit breiter Basis am Rande aufsitzend, sich verschmälernd gegen die graue Substanz hin; sie bestehen aus einem dichten, granulirten Grundgewebe mit nur vereinzelten Nervenfasern und reichlichen Kernen darin; in der Nähe der grauen Substanz nehmen jene wieder zu, doch ist eine Vermehrung der Zwischensubstanz und Kernwucherung bis an die graue Substanz zu constatiren. Graue Substanz und Ganglien normal. Centralcanal ziemlich weit, in seiner Umgebung mehrere Gefässdurchschnitte mit stark verdickter Wandung und exsudirten Zellen.

3. Cervicalnerv. Die sklerotische Partie im Vorderstrang kleiner, in den Hinterseitensträngen wie oben, in den ganzen Hintersträngen besteht eine diffuse Wucherung des interstitiellen Gewebes, besonders ausgeprägt wieder in den vorderen Partien und an der Grenze zwischen Goll'schen und Keilsträngen.

5. Cervicalnerv. Ungefähr derselbe Befund, die Stellen im Vorderstrang fast ganz geschwunden.

7. Cervicalnerv. Wie in der Gegend des 5. Cervicalnervs der Centralcanal erweitert mit einer blass gefärbten, feinkörnigen Masse und zelligen Elementen angefüllt.

1. Dorsalnerv. Hinterseitenstränge wie oben; in den Hintersträngen wieder afficirt, eine vorn gelegene Partie von birnförmiger Gestalt nach hinten sich verschmälernd. Dieselbe scheint noch den Goll'schen Strängen anzugehören, wenigstens wird sie beiderseits nach aussen durch ein breites Gefäss mit verdickter Wandung von den seitlichen Theilen der Hinterstränge abgegrenzt.

3. Dorsalnerv. Hinterseitenstränge wie oben, rechts erstreckt sich aber die Sklerose von der Pyramidenregion in geringerem Grade nach vorn um das Vorderhorn herum, bis an den vorderen Längsspalte; es ist dies ein mehr diffus sklerotischer Process von dem bindegewebigen Gerüste der grauen Substanz und der Pia mater ausgehend. In den Hintersträngen zeigt sich jetzt mehr der an die Hinterstränge angrenzende Theil der Keilstränge afficirt.

5. Dorsalnerv. Hinterseitenstränge wie oben; beiderseits nach vorn eine leichte diffuse Sklerose der Vorderstränge, welche vom Rande ausgeht; im hinteren Theil des linken Keilstrangs eine stärkere bindegewebige Wucherung, sodann wieder wie oben im vorderen Abschnitt der Hinterstränge. Centralcanal gross, Zellwucherung von ihm ausgehend nach hinten bis an die Hinterstränge, in seiner unmittelbaren Umgebung die erweiterten und verdickten Gefässe.

7. Dorsalnerv. Wie in der Gegend des 5. Dorsalnervs.

8. Dorsalnerv. Sklerose wieder besonders ausgeprägt in den Hinterseitensträngen, von diesen ausgehend nach vorn ist eine der grauen Substanz an-

liegende Partie der Vorderseitenstränge wie diffus sklerotisch. In den Hintersträngen der Grenzregion zwischen Keil und Goll'schen Strängen nach vorn keulenförmig sich verbreiternd. Centralcanal auf das 5fache seiner normalen Ausdehnung verbreitert, in seiner Umgebung mässige Zellwucherung und erweiterte Gefässe mit verdickten Wandungen und erweiterten perivasculären Räumen.

9. Dorsalnerv. Wie in der Gegend des achten, nur ist der Centralcanal wieder kleiner.

12. Dorsalnerv. Rechter Hinterseitenstrang stärker ergriffen als links. Zwei unregelmässige sklerotische Fleckchen im vordersten Theil der Hinterstränge; in der Mitte derselben die schon makroskopisch heller hervortretende Partie mit verbreiterter Septis, Sternzellen, verdickten Gefässen, etc.

2. Lumbalnerv. Hinterseitenstränge wie am vorigen Schnitt, in den Hintersträngen fehlt wieder der runde sklerotische Fleck in der Mitte, dagegen zeigt sich beiderseits im hintersten Theil der Keilstränge eine dreieckige, sich an die Hinterhörner anlehnende Wucherung der Zwischensubstanz.

3. und 5. Lumbalnerv ähnlich wie am vorigen Schnitt.

c) *Medulla oblongata und Pons.*

In der Gegend der Decussatio ist makroskopisch zunächst nirgends eine auffallende hellere Färbung zu erkennen. Mikroskopisch erscheint eine stärkere Entwicklung des Zwischengewebes in den sich bildenden Pyramiden in Gestalt von grösserer zellenreicherer Plaques, von denen verdickte Septa ausgehen; das Verhältniss übertrifft deutlich die normalen, sonst ähnlichen Befunde. Der Centralcanal ist weiter und von reichlichen Zellwucherungen umgeben. Sodann findet sich an der Grenze zwischen Vorder- und Seitenstrang eine Stelle, welche schon an normalen Schnitten mit weniger und kleineren Nervenfaserquerschnitten und dichterem Zwischengewebe ausgestattet, diesen Befund noch in stärkerem Grade zeigt, so dass hier nur wenig grössere Nervenschnitte, vermehrtes Zwischengewebe, Sternzellen und Anhäufung von Kernen sich finden. Der Pialring ist in der ganzen Peripherie dichter, filziger und an bestimmten Stellen, welche die Stränge von einander scheiden und Gefässen zum Eintritt dienen, stark verdickt; mit den Gefässen senken sich hier stärkere bindegewebige Fortsätze tiefer in das Mark hinein.

Auf dem Schnitt durch den unteren Theil der Olive ist neben auffälliger Kleinheit der Oblongata selbst nur eine mässige, an das Normale grenzende Bindegewebshyperplasie in den Pyramiden vorhanden, sodann noch eine starke Sklerose der Gefässen und deutliche Wucherung des Ependyms des 4. Ventrikels; Nervenkerne normal. In der Höhe der hinteren Acousticuswurzel findet sich eine geringe Hyperplasie des bindegewebigen Gerüstes in den Pyramiden, das Ependym verdickt, Gefässen haben sklerotische Wandungen im Allgemeinen sind die bindegewebigen Septa sehr breit und vielfach verzweigt. Nervenkerne normal.

An den verschiedenen Ponsdurchschnitten ist abgesehen von der auf-

fälligen Kleinheit des Pons und einer mässigen diffusen Sklerose nichts Besonderes zu sehen; ebenso an den Schnitten durch Vierhügel und Gehirnschenkel.

Fasst man nun zunächst die eigenthümliche Affection der Hirnrinde ins Auge, so ergiebt sich unzweifelhaft, dass man es mit einem Falle der „fleckweisen glasigen Entartung der Hirnrinde“ Simon's zu thun hat. Letzterer Forscher hat im II. Bande dieses Archivs die erste Mittheilung über die vorliegende Erkrankung gemacht. Indess lagen schon vor seiner Arbeit Veröffentlichungen von Arndt*) und Schüle**) vor, welche wahrscheinliche dieselbe Affection, nur in höherem Grade ausgebildet, zum Gegenstande hatten.

Simon hatte in seinem Fall folgendes gefunden: Bei einer psychisch nicht besonders auffallend gewesenen Frau ergab die Untersuchung des Gehirns makroskopisch eine weitverbreitete Affection der Rinde, auf deren Schilderung nicht näher eingegangen zu werden braucht, da sie vollständig mit dem oben gegebenen des vorliegenden Falles übereinstimmt. Mikroskopisch fand Simon in der Rinde eine fleckweise auftretende glasige Umwandlung der Grundsubstanz, glasige Degeneration der Ganglienzellen bis zu ihrem vollständigen Untergang und Metamorphose zu homogenen glasigen Schnitten; von den Gefässen erwähnt er zuerst, dass sie anscheinend unverändert gewesen seien, im weiteren Verlaufe seiner Beschreibung spricht er jedoch von körniger Umwandlung ihrer Wandung, Anfüllung derselben mit glänzenden Körnern, grossen längsovalen Kernen, in denen ein stark glänzender Nucleolus lag; schliesslich erwähnt er noch in einer Anmerkung, dass es ihm in Folge eines zufälligen Verlustes des Materiale nicht möglich war, das genauere Verhalten der Gefässer zu prüfen; er scheint also selbst nicht ganz davon überzeugt gewesen zu sein, dass die Gefässer an dem Processe nicht Theil genommen hatten. Auf Grund seiner Untersuchungsergebnisse sprach er sich endlich definitiv gegen eine Einreihung der beschriebenen Affection in die Reihe der disseminirten Sklerosen aus.

Nach Simon's Veröffentlichung wurde unseres Wissens diese sehr charakteristische Degeneration der Hirnrinde nicht mehr beschrieben. Eine Beobachtung von Tuke und Rutherford, deren Arbeit indess nur im Referat zugänglich war, gehört vielleicht hierher, ist aber wahrscheinlich den echten sklerotischen Processen zuzu-

*) Virchow's Archiv Bd. 41, S. 461.

**) Allg. Zeitschrift f. Psychiatrie. 25. S. 461.

rechnen. Wie oben erwähnt, liegt noch eine frühere Arbeit von Arndt „über eine eigenthümliche Erkrankung der Hirngefässse“ vor, welche trotz der anscheinend grossen Verschiedenheit des Befundes dieselbe oder eine verwandte Affection darzustellen scheint. Er fand an den Gehirnen zweier Paralytiker dieselbe Veränderung, bestehend einmal in einer diffusen Sklerose, sodann in einer Einlagerung mohn- bis hanfkorngrosser gallertiger Flecken zwischen Rinden- und Marksubstanz, besonders in den Stirnwindungen; die Fleckchen konnten als glasige, ziemliche derbe Körner aus der Gehirnsubstanz herausgehoben werden und bestanden mikroskopisch aus glänzenden Schollen von verschiedener Gestalt, angehäuft um ein in die Mitte gelegenes Gefäss. An Schnittpräparaten war zu erkennen, dass diese homogenen Schollen aus einer starken Schwellung und glasigen Degeneration der vermehrten Gefässkerne entstanden waren. Nach Arndt scheinen die gallertartigen Flecken nur aus diesen glasigen Schollen um die Gefässse bestanden zu haben; von einer Veränderung der Grundsubstanz, der Ganglienzellen u. s. w., in der Umgebung der erkrankten Gefässse wird nichts erwähnt.

Anders in dem Falle von Schüle; dieser fand in dem Gehirne eines, gleichfalls in die Gruppe der Paralytiker zu rechnenden Kranken, eine diffuse Sklerose des Gehirns, sodann eine Einsprengung gallertiger Knötchen und Streifchen verschiedener Grösse in die etwas geschwollene Hirnrinde, mikroskopisch ergab sich zunächst ein ähnlicher Befund um die Gefässse wie bei Arndt, doch war die glasige Degeneration nicht auf diese Bezirke beschränkt, sondern es zeigte sich ein Uebergang derselben auf die umliegende Gehirnsubstanz, die homogenen Schollen erstreckten sich von den Gefässen aus auf die gliöse Grundsubstanz, diese wurde auch von der glasigen Degeneration betroffen, und ebenso waren die in der Umgebung liegenden Ganglienzellen in unregelmässige zackige Gebilde mit homogenem, stark lichtbrechendem Inhalte verwandelt.

In dem Befund Schüle's findet sich also schon eine weitere Annäherung an den von Simon beschriebenen; bei Arndt nur die starke glasige Degeneration um die Gefässse, bei Schüle ausser dieser noch Uebergreifen des Processes auf die Grundsubstanz und Ganglien, bei Simon Beschränkung des Processes auf die beiden letzteren angeblich ohne Veränderung der Gefässse. Der vorliegende Fall scheint nun geeignet, die Lücke zwischen Schüle's und Simon's Beobachtung auszufüllen, indem er, was die Intensität des Processes anbelangt, zwischen beide zu stehen kommt. Er nähert sich im Grossen Ganzen mehr dem Befunde des Simon'schen Falles, bietet aber im Gegen-

satz zu diesem noch die glasigen Veränderungen an den Gefässen dar, was ihn wieder der Schüle'schen Beobachtung näher stellt. Man findet in der obigen Schilderung des anatomischen Befundes zunächst die grosse Aehnlichkeit in der Localisation des Processes und seiner äusseren Erscheinung mit der Simon'schen Beschreibung. Der makroskopische Befund ist in der That ein höchst auffallender und so charakteristischer, dass, wenn man die vorliegende Affection der Rinde einmal gesehen hat, man dieselbe kaum mit einer anderen verwechseln wird; dass sie seit der Simon'schen Veröffentlichung unseres Wissens wenigstens nicht mehr beschrieben wurde, scheint dafür zu sprechen, dass sie nicht gerade zu den häufigen Vorkommnissen gehört. Es mag deshalb gestattet sein, im Anschluss an den obigen Befund etwas näher auf das Wesen des Processes selbst einzugehen.

Gemeinschaftlich ist allen Beobachtungen die Localisation des Processes an der Grenze zwischen Rinden- und Marksubstanz, desgleichen die Anordnung derselben in Gestalt kleiner runder Flecken oder buchtiger Streifen, durch Zusammenfliessen einiger der ersteren entstanden (s. Abbildung Tafel II. Figur 5.).

Die Localisation an der Grenze der Rinde wird indessen nicht immer strenge festgehalten, sondern es ragen die glasigen Partien manchmal bis in die mittleren Schichten der Rinde hinein; nach der weissen Substanz zu greift der Process nicht so gerne über; in keinem der vorhandenen Fälle fand sich in den tieferen Schichten der Marksubstanz, in den grossen Ganglien oder in dem Kleinhirn etwas Aehnliches vor.

Die bei auffallendem Lichte dunklen, opaken Flecken sind bei durchfallendem ganz hell und durchscheinend und setzen sich meist scharf gegen ihre Umgebung ab; diese Diaphanität beruht auf einer glasigen Infiltration oder Umwandlung sämmtlicher in den Flecken vorhandenen Gewebelemente; die Grundsubstanz der Rinde, welche in der Umgebung der Flecken noch eine deutlich fibrilläre Structur zeigt, verliert letztere allmälig in den veränderten Partien; die Fibrillen schwinden und machen einer feinst moleculären, auch bei den stärksten Vergrösserungen keinerlei nähre Structur zeigenden Substanz Platz. In gleicher Weise wie die Grundsubstanz sind auch die in ihr liegenden zelligen Elemente von der glasigen Degeneration ergriffen, und zwar nicht allein die Ganglienzellen, sondern auch die verschiedenen in der Rinde vorkommenden Körner. Es finden sich in den affieirten Stellen außerdem noch einige der Hirnrinde sonst fremden Gebilde. Es sind dies einmal glänzende, homogene, runde Schollen ohne weitere Structur. Simon hat dieselben Körper

gesehen und sie als Endstadium der Gangliendegeneration angesehen; Schüle will sie als in die Grundsubstanz eingesprengte glasige Schollen von derselben Dignität wie diejenigen um die Gefäße auffassen; die mikroskopischen Bilder in dem vorliegenden Falle scheinen dafür zu sprechen, dass die betreffenden Gebilde aus Blähung und glasiger Infiltration autochthoner oder eingewanderter zelliger Elemente, seien es Ganglien oder Körner u. dgl. hervorgegangen sind. Sodann fanden sich, wie oben geschildert, in den degenerirten Partien, besonders am Rande derselben, stark geschwollene, gleichfalls glasig veränderte Spinnenzellen mit meist noch erkennbarem, an den Rand verschobenem Kern und vielen, ziemlich dicken Fortsätzen. Dieser Befund wurde in keinem der früheren Fälle erwähnt, ist aber für den vorliegenden Fall entschieden charakteristisch; er ist indess auch für die Beurtheilung des ganzen Proesses nicht unwichtig, da die starke Vermehrung der Spinnenzellen an den betreffenden Orten der glasigen Degeneration vorangegangen seien muss; die diffuse Sklerose des Gehirns scheint also bei dem Auftreten der glasigen Entartung schon vorhanden gewesen zu sein.

In Bezug auf die Veränderungen an den Gefässen scheinen die oben ausführlich beschriebenen mikroskopischen Bilder dafür zu sprechen, dass zunächst eine Wucherung der Adventitialkerne entsteht; die neugebildeten Zellen vergrössern sich, imbibieren sich mit einer glasigen Substanz und bilden dann entweder die unregelmässigen, in der Gefässwand liegenden glasigen Schollen oder sie schmelzen mit benachbarten zusammen und bilden so die glasigen Umhüllungsschichten der Gefäße. Für eine solche Auffassung spricht auch die verschiedene Imbibitionsfähigkeit der zelligen Elemente gegenüber den einzelnen Farbstoffen; durch Carmin z. B. färben sich die vergrösserten und glasig ausschenden Zellen sehr intensiv wie die glasigen Gefässwände und Ganglien, die kleineren und noch mehr granulirten weniger stark. Durch Methylgrün färben sich umgekehrt die ersten nur wenig oder gar nicht, gleichfalls wie sonst die glasige Substanz, während die übrigen Kerne schön grün erscheinen. Auch Arndt und Schüle haben nach ihren Untersuchungen angenommen, dass die glasigen Schollen um die Gefäße durch eine Wucherung der Gefässwandzellen und nachheriger Schwellung und Entwicklung einer gallertigen Masse in denselben entstanden. Selbst bei Simon, der allerdings wohl mit Unrecht ein Freisein der Gefäße in seinem Falle annahm, finden sich, wie oben erwähnt, einzelne Angaben, welche auf Schwellung und beginnende glasige Umwandlung der Gefässwandzellen schliessen lassen.

Wie in der obigen genauen Beschreibung der glasigen Flecken erwähnt, liegt im Centrum oder am Rande derselben immer ein glasig degenerirtes Gefässtämmchen. Dieser Befund würde dafür sprechen, dass vielleicht der ganze Process von den Gefässen seinen Ausgang nehme, wie dies ja für den Schüle'schen Fall sicher zu stehen scheint. Auch die Untersuchungsergebnisse in dem vorliegenden Falle sind theilweise geeignet, eine derartige Annahme zu unterstützen. In der unmittelbaren Umgebung der Gefässen wurden hauptsächlich die homogenen glasigen Gebilde vorgefunden und sie sind jedenfalls der Ausdruck der stärksten glasigen Degeneration zelliger Elemente; sodann wurde öfters beobachtet, dass von den glasig geschwollenen Spinnenzellen ein dickerer glänzender Fortsatz bis in die degenerirte Gefässwand verfolgt werden konnte; man könnte sich also leicht vorstellen, dass auf diesem Wege per continuitatem ein Uebergreifen des Processes von der Gefässwand auf diese Zellen stattgefunden habe. Ob Grundsubstanz und Ganglienzellen auch erst secundär nach den Gefässen und von diesen aus der glasigen Degeneration verfallen, ist mit Sicherheit nicht zu entscheiden; möglicher Weise erkranken sie auch gleichzeitig mit jenen unter Einwirkung einer gemeinschaftlichen Ursache. Immerhin ist es nach Analogie anderer pathologischer Vorgänge nicht unwahrscheinlich, dass der erste Anstoss des Processes von den Gefässen oder dem Saftcanalsystem ausgeht. Man könnte noch daran denken, ob nicht die eigenthümliche Localisation des Processes an der Grenze zwischen Rinde und Mark mit der Art und Weise der Gefässanordnung daselbst zusammenhinge. Nach Duret sollen gerade an dieser Stelle die Anfänge der Venenstämmchen liegen und es wäre möglich, dass etwaige Circulationsstörungen gerade hier sich besonders stark geltend machen, und so die bezeichnete Localisation des Processes herbeigeführt wird.

Es bleibt noch übrig, über das Wesen der glasigen Masse selbst einiges anzuführen. Schon Arndt und Schüle haben das Verhalten derselben gegenüber gewissen Reagentien und Farbstoffen untersucht. Sie kamen zu dem Resultate, dass die betreffende Substanz durch Chloroform und Aether nicht verändert wurde, wenig aufgehellt wurde durch Essigsäure mit deutlichem Hervortreten von Kernen, dagegen unter Einfluss von Alkalien, besonders heisser, bedeutend aufgehellt und endlich aufgelöst wurde; Amyloidreaction fanden sie nicht; auch in dem vorliegenden Falle ergaben sich wesentlich dieselben Resultate. Betreffs der Aufnahmefähigkeit für die verschiedenen Farben zeigten die Untersuchungsresultate von Simon einerseits und Arndt und

Schüle andererseits eine auffallende Differenz. Simon erwähnt, dass sich die glasige Substanz in seinem Falle mit Carmin nur sehr wenig färkte, so dass die degenerirten Stellen in den tingirten Präparaten als hellrosa Flecken von dem übrigen rothen Gewebe sich abhoben. Als weitere Eigenthümlichkeit hatte Arndt schon hervorgehoben, dass, im Gegensatz zu Carmin, die Anilinfarben die betr. Stellen gar nicht oder nur sehr schwach färben. Sieht man zu, wie in dem vorliegenden Falle die Sache sich verhielt, so konnten im Ganzen die Angaben von Arndt und Schüle bestätigt werden; indess fanden sich auch neben den mit Carmin sich stark färbenden glasigen Theilen solche, die nur wenig oder gar keine Farbe angenommen hatten; auch in den Ganglien färbten sich oft die glasigen Stellen etwas anders, gewöhnlich intensiver, als die sonstigen glasigen Partien; es scheint also, dass die betreffende Substanz kein constantes Verhalten Farbstoffen gegenüber zeigt. Es wäre aber entschieden zu weit gegangen, wenn daraus geschlossen werden sollte, dass in den verschiedenen Fällen nun jedes Mal eine andere Substanz vorgelegen hätte, es mag sich vielmehr bei diesen Differenzen um geringe Modificationen der betreffenden Substanz handeln, wofür auch der Umstand spricht, dass, wie im vorliegenden Falle, die betreffenden Verschiedenheiten in demselben Präparat neben einander vorkommen können. Möglicher Weise spielen auch Verschiedenheiten in den Methoden der Härtung und Tinction oder in den Farben selbst hierbei eine Rolle.

Aehnliche Veränderungen wie bei der fleckweisen glasigen Infiltration, allerdings nur in den Gefässen und nicht auf Grundsubstanz und Ganglien übergreifend, wurden von Lubimoff, Adler u. A. als sog. „colloide Degeneration der Gehirngefäss“ beschrieben. Auch in ihren Fällen handelte es sich um Gehirne von Paralytikern und es ist wohl denkbar, dass ihre colloide Masse und die glasige Substanz bei der fleckweisen glasigen Entartung einander nahe verwandt sind. Wie dem auch sein mag, das Charakteristische der „fleckweisen glasigen Entartung der Hirnrinde“ liegt, wie nochmals hervorgehoben werden soll, keineswegs in dem Auftreten der glasigen Substanz an und für sich, sondern in dem fleckweisen Auftreten, der ganzen Anordnung und Localisation des pathologischen Vorganges; von diesem Gesichtspunkte aus wird sie als eine eigenartige und wohlcharakterisierte Erkrankung der Hirnrinde bestehen bleiben müssen. Sie scheint sich mit Vorliebe in diffus-sklerotischen Gehirnen zu entwickeln, da alle Fälle diese Veränderung der Hirnsubstanz darbieten; ob sie selbst in die grosse Gruppe der sklerotischen Processe eingereiht werden

muss, mag dahingestellt bleiben, erscheint aber im Ganzen nicht als unwahrscheinlich.

Neben der diffusen Sklerose des Gehirns ergab die anatomische Untersuchung noch dieselben Veränderungen in geringerem Grade am Pons und verlängerten Mark, sich documentirend durch eine allgemeine Vermehrung des interstitiellen Gewebes, Verdickung des Ependyms des 4. Ventrikels, aber ohne wesentliche Beeinträchtigung der nervösen Elemente. Anders im Rückenmark; hier fanden sich neben mehr diffuser, von der verdickten Pia ausgehender Vermehrung des bindegewebigen Gerüstes noch strangförmige Degeneration der Pyramidenbahnen und schliesslich disseminirte sklerotische Partien von verschiedener Intensität und Extensität des Processes. In Folge letzteren Befundes muss der geschilderte Fall in die Reihe der Combinationsformen von multipler Sklerose und progressiver Paralyse eingestellt werden, wie solche Fälle durch Claus*), Schüle**), F. Schultze, Zacher veröffentlicht worden sind. Zieht man den Rückenmarksbefund allein in Betracht, so können auch die Beobachtungen von Combination strangförmiger Degeneration mit multiplen Herden zugerechnet werden, wie sie von Westphal***) beschrieben wurden. Der Verlauf und anatomische Befund im Ganzen verweisen ihn jedoch in die erstere Gruppe.

Vom pathologisch-histologischen Standpunkte aus ist über die disseminirten, sklerotischen Herde nichts besonderes zu berichten; sie bieten die bekannten Veränderungen an Zwischengewebe, Nervenfasern und Gefässen, meist in geringerem Grade ausgebildet, wie überhaupt der ganze disseminirt auftretende sklerotische Process sich noch in früheren Stadien der Entwicklung befindet. Gerade dieser Umstand dürfte vielleicht in Beziehung auf die Localisation der beginnenden multiplen Sklerose dem vorliegenden Falle einiges Interesse verleihen. Uebersicht man die Anordnung der sklerotischen Partien auf den einzelnen Schnitten, so findet man vorzugsweise drei Stellen von der sklerotischen Degeneration ergriffen. Diese sind einmal die Hinterseitenstränge, sodann in den Hintersträngen eine ründliche Partie in ihrem vorderen Abschnitt, schliesslich eine an der Grenze zwischen Vorder- und Seitenstrang liegende, vom Rande aus

*) Allgem. Zeitschrift f. Psych. 35. S. 335.

**) Allgem. Zeitschrift f. Psych. 35. S. 432.

***) Dieses Archiv. IX. und X.

nach der grauen Substanz zu sich erstreckende Partie. Es könnte sich nun fragen, ob in diesem Befunde nur etwas zufälliges vorliege, oder ob nicht gerade diese Stellen von dem beginnenden sklerotischen Processe mit Vorliebe ergriffen würden. Für letztere Annahme scheint Manches zu sprechen.

Was zunächst die Hinterseiten- resp. Pyramidenstränge betrifft, so unterliegt es keinem Zweifel, dass sich in ihnen gerne derartige degenerative Processe etablieren; durchsieht man auch speciell eine Reihe von multiplen Sklerosen des Rückenmarkes, so trifft man in den meisten Fällen die Hinterseitenstränge in mehr oder minder ausgedehnter Weise afficirt. Für die erwähnte Partie in dem vorderen Theil der Hinterstränge ist dies nicht in dieser exquisiten Weise der Fall, doch fehlt es nicht an Beobachtungen, welche auch für diese Stelle eine gewisse Neigung zu frühzeitiger Degeneration wahrscheinlich machen. Es ist dies dieselbe Stelle im vorderen Theil der Hinterstränge, welche auch bei Etablierung gewisser strangförmiger Degenerationen in den Hintersträngen schon frühzeitig erkrankt gefunden wurde; in solchen Fällen zieht sich ein feiner Degenerationsstreifen zwischen Goll'schem und Keilstrang nach vorn und verdickt sich hier keulenförmig; eben diese keulenförmig verdickte degenerirte Stelle entspricht der im vorliegenden Falle ergriffenen Partie der Hinterstränge. An manchen Schnitten fand sich auch ein feiner, nach hinten laufender sklerotischer Streifen angedeutet. Die erwähnte Degenerationsform wurde in verschiedenen Fällen früh zur Untersuchung gelangter, typischer Hinterstrangsklerosen (von Strümpell, Tuczek u. A.) beschrieben; sodann bietet auch ein von Westphal*) beschriebener Fall von combinerter Erkrankung der Rückenmarkstränge ähnliche Verhältnisse im unteren Dorsaltheil, wo die Degeneration der Hinterstränge allmälig abnimmt; die Abbildungen 12—15 auf Tafel V. zeigen sehr grosse Aehnlichkeit der degenerirten Partien mit denen des vorliegenden Falles. Was schliesslich die dritte der oben genannten Stellen anbelangt, an denen sich der sklerotische Process besonders ausgebildet hatte, so wird diese wieder auffallend häufig in den veröffentlichten Fällen von multipler Sklerose afficirt gefunden; dies gilt besonders für noch frischere Fälle, in denen die Sklerose noch nicht so grosse Partien der Seiten- und Vorderstränge in Mitleidenschaft gezogen hat. Es ist, wie erwähnt, eine theils dem Vorderstrang, theils dem Seitenstrang angehörige Partie, bald mehr auf diesen, bald mehr auf jenen übergreifend. Die Affection geht

*) Dieses Archiv IX. 413.

entweder vom Rande und der verdickten Pia aus oder von dem Zwischengewebe der grauen Substanz; letztere hat im vorliegenden Falle nicht gelitten, in einer Anzahl früherer Fälle wurde sie beim Weitergreifen des Processes mit in die Veränderung hineingezogen. In dem sonst von sklerotischen Herden freien verlängerten Mark zeigt im vorliegenden Falle gerade noch eine der obigen entsprechende Partie vermehrtes interstitielles Gewebe, Verminderung der Nervenfasern etc.; sie geht ebenfalls vom Rande aus und dringt keilförmig nach innen.

Es macht den Eindruck, als ob der in dem betreffenden Rückenmark sich etablirende sklerotische Process gerade an diesen bezeichneten Stellen begonnen und sich vorzugsweise entwickelt hätte. Es fragt sich nun, wodurch ein derartiges localisirtes Auftreten des sklerotischen Processes bedingt sein könnte. Nimmt man an, dass den sklerotischen Processen in erster Linie eine Hyperplasie des schon unter normalen Verhältnissen vorhandenen interstitiellen Gewebes zu Grunde liege, so wird der Process wahrscheinlich dort intensiver entwickelt sein, wo schon normaler Weise reichlichere Zwischensubstanz vorhanden ist. Sieht man sich darauf hin die betreffende Stelle an, so trifft dies zu, einmal für die Hinterseitenstränge, die sich normaler Weise schon durch ein reichliches interstitielles Balkennetz von den umliegenden Partien unterscheiden, so dann auch für die genannte Partie an der Grenze des Vorder- und Seitenstranges, wo man auch an normalen Schnitten dichtere, von der Pia ausgehende bindegewebige Züge erkennen kann. Von den Hintersträngen haben bekanntlich die Goll'schen Stränge ein dichteres, interstitielles Gewebe im Vergleich zu Keilsträngen; indess konnte im vorliegenden Falle eine stärkere Beteiligung dieser Stränge nicht constatirt werden. Aber auch im vorderen Theil der Hinterstränge, entsprechend der oben gekennzeichneten Stelle, sieht man meist ein stärkeres Septum von der hinteren Längsspalte seitlich abgehen und sich verzweigen; dasselbe trägt dann auch gewöhnlich ein stärkeres Gefässtämmchen.

Für die Localisation des sklerotischen Processes mögen aber auch die Vorgänge am Gefäßsystem von einiger Wichtigkeit sein. Schon Westphal hat gelegentlich seines schon erwähnten Falles von Compression des Rückenmarks durch einen Tumor mit secundärer Degeneration und multiplen Herden darauf hingewiesen, dass für die Entstehung der letzteren möglicherweise eine durch die Compression der Medulla bedingte Disposition geschaffen worden sei. Er erinnert daran, dass auf die Compression Circulationsstörungen in Blut- und Lymphgefäßbahn entstanden, welchen vielleicht die Ursache für die

secundären multiplen Herde beizumessen sei. Auch für den vorliegenden Fall hat diese Annahme eine gewisse Wahrscheinlichkeit; die vorzugsweise ergrieffenen Stellen sind erstens solche, an denen auch normaler Weise bedeutendere Gefässstämmpchen eintreten; zweitens erscheinen sie hier verbreitert, mit verdickten Wandungen versehen, von den breitesten interstitiellen Stützbalken getragen und an Querschnitten immer im Centrum von sklerotischen Plaques gelagert. Es fehlt auch nicht an anderen Anhaltspunkten, dass gewisse Circulationsstörungen am Gefäßsystem vorhanden waren. Hierher muss wohl der Befund am Centraleanal gerechnet werden; derselbe erschien durchweg weit, im Dorsaltheil des Rückenmarks sogar makroskopisch als ein kleiner Spalt erkennbar und von einer mässigen ependymären Wucherung umgeben. Diese Erweiterung muss wohl nicht als eine angeborene, sondern als eine durch Stauung im Lymph-Gefäßsystem secundär erworbene angesehen werden. Als Ursache für diese Stauung ist wohl die diffuse Sklerose des ganzen Rückenmarkes aufzufassen, welche damit als das Primäre hingestellt würde, während sich dann secundär an den disponirten Stellen intensivere sklerotische Processe entwickelten. Analoge Verhältnisse liegen bei der zweiten, unten zu schildernden Beobachtung vor; vor der eingehenderen Beschreibung derselben sollen noch die klinischen Erscheinungen im ersten Falle eine kurze Besprechung erfahren.

Im Grossen und Ganzen bietet der Fall das reine Bild einer progressiven Paralyse; in den letzten Lebensmonaten entwickelten sich auf motorischem Gebiete noch einige auffallende Erscheinungen, welche das sonst typische Krankheitsbild complicirten; es waren dies einmal das Auftreten von Intentionszittern und dann die ausserordentliche Steigerung der Reflex- und mechanischen Erregbarkeit von Muskeln und Nerven.

Das Intentionszittern begann erst in der zweiten Hälfte des Krankheitsverlaufes, im Mai 1882, und zeigte sich zuerst bei seinen Bewegungen, wenn nicht Mühe aufgeboten wurde, um dieselben richtig auszuführen; nach einiger Zeit trat es bei jeder willkürlichen Bewegung der Hände auf. An den Beinen war es nie so deutlich, nur wenn sich Patientin auf ihre Füsse stellte, war manchmal ein Zittern derselben zu beobachten. Dagegen wurden später in deutlicher Weise die Muskeln des Halses von dem Schütteltremor ergriffen; versuchte die Patientin den Kopf nach einer Seite zu drehen, so zeigten sich oscillirende Bewegungen desselben, die auch aufraten, wenn in passiver Weise der Kopf der Kranken gedreht wurde. Schliesslich wurde auch noch ein nicht zu verkennendes Intentionszittern in der Musku-

latur der Lippen, der Zunge und des Unterkiefers beobachtet, wenn die Patientin, wie oben beschrieben, gewisse Bewegungen damit ausführen wollte. Aber nicht allein bei intendirten Bewegungen waren derartige schüttelnde Bewegungen vorhanden, sondern dieselben zeigten sich manchmal auch bei vollständiger Ruhe, besonders an den Armen und am Kopfe.

In Hinsicht auf das Vorhandensein von exquisitem Intentionszittern wurde die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf multiple Cerebrospinalsklerose gestellt in Combination mit den bekannten anatomischen Veränderungen für das Grundleiden, die progressive Paralyse. Dass diese Diagnose nur mit einiger Wahrscheinlichkeit gestellt werden konnte, hat einmal seinen Grund darin, dass das Intentionszittern selbst nicht als ein absolut pathognomonisches Zeichen für eine multiple Sklerose angesehen werden darf; es sind ja Fälle in hinreichen-
der Anzahl bekannt, in denen bei unzweifelhafter multipler Sklerose dasselbe fehlte; andererseits beobachtet man auch hier und da bei progressiver Paralyse ein ähnliches, allerdings leichteres und nicht so regelmässig auftretendes Intentionszittern, als Uebergangsform derselben zu feineren atactischen Bewegungsstörungen; Jolly berichtete, dass er auch in einem Falle von schwerer Hysterie dasselbe Symptom zeitweise auftreten sah. Sodann wurde die Diagnose auf multiple Sklerose eigentlich durch kein anderes charakteristisches Symptom unterstützt; wohl fanden sich verschiedentliche, an Intensität wechselnde Paresen in den einzelnen Gliedmassen, doch können dieselben auch in jedem uncomplicirten Fall von progressiver Paralyse zur Beobachtung kommen. Die einigermassen charakteristische skandirende Sprache fehlte auch bei der Patientin; leider war sie in den letzten Wochen, in denen sich das Intentionszittern gerade am deutlichsten entwickelte, überhaupt nicht mehr zum Sprechen zu bewegen, sonst hätte sich vielleicht eine charakteristische Sprachstörung gezeigt. Trotzdem wurde schliesslich die Diagnose im Wesentlichen bestätigt; es fanden sich disseminirte Herde im Rückenmark, diffuse Sklerose des Gehirns, im Pons, Oblongata, Rückenmark und eine verbreitete, aber doch fleckweise auftretende Erkrankung der Hirnrinde.

Es kann sich nun fragen, welche anatomische Läsion dem hervorstechendsten Symptome des Krankheitsbildes, dem Intentionstremor, zu Grunde liege. Es könnten zunächst die disseminirten sklerotischen Partien im Halsmark dafür verantwortlich gemacht werden. Hierbei werden wesentlich die mehrfach gekennzeichneten Partien zwischen Vorder- und Seitenstränge in Betracht kommen, welche gerade im Halstheile des Rückenmarks sehr deutlich hervortreten; eine

derartige Annahme kann allerdings nicht ohne Weiteres bei Seite gesetzt werden, besonders da in neuerer Zeit Pasternatzky*) experimentell nachgewiesen haben will, dass das Entstehen des Zitterns von einer Läsion der Vorderstränge abhängig sein soll; indess stehen ihr doch einige gewichtige Bedenken entgegen. Es wurde hervorgehoben, dass auch in den Muskeln der Lippen, der Zunge und des Unterkiefers deutlicher Intentionstremor zu erkennen war, während sich in Medulla oblongata und Pons keine disseminirten Herde vorfanden, wie man doch nach dem Verlaufe der hier in Betracht kommenden Bahnen hätte erwarten müssen; sodann wird durch den unten folgenden zweiten Fall gezeigt werden, dass trotz des Vorhandenseins sklerotischer Herde an denselben Stellen wie im vorliegenden Falle keine Spur von Intentionszittern zu bemerken war. Auch die von Erb**) erwähnte Zusammenstellung einer Anzahl multipler Sklerosen macht die schon von Ordenstein ausgesprochene Ansicht wahrscheinlich, dass nicht die im Rückenmark, sondern die im Hirnstamm und weiter oben gelegenen sklerotischen Partien den Tremor hervorbringen. Auch im vorliegenden Falle dürfte derselbe nach dem Gesagten mit grosser Wahrscheinlichkeit nicht von den sklerotischen Partien des Rückenmarkes, sondern von der Affection der Hirnrinde abhängig sein, besonders da diffuse Sklerose des Gehirns allein zu oft ohne Auftreten von Intentionszittern gefunden wird, als dass man in ihr die Ursache derselben suchen könnte. Es erscheint hierbei von Wichtigkeit, dass die Erkrankung der Rinde in intensivster Weise gerade die Centralwindungen und das Paracentralläppchen betroffen hat, Partien, welche ja unzweifelhaft mit den motorischen Functionen in Beziehung stehen.

Wie oben erwähnt, fand sich später neben dem Intentionszittern manchmal noch ein in der Ruhe auftretender, dem ersteren sonst ähnlicher Tremor. Im Allgemeinen nimmt man an, dass derartiges Zittern mehr für die Paralysis agitans charakteristisch ist, doch wiesen Schüle, Jolly u. A., darauf hin, dass ein derartiger Tremor auch bei multipler Sklerose vorkommt. Ob er derselben Ursache seine Entstehung verdankt, wie der Tremor bei intendirten Bewegungen, ist immerhin noch zweifelhaft und im vorliegenden Falle könnte er auch noch auf andere Weise erklärt werden.

Dies führt uns auf die andere Reihe von Symptomen, durch welche der vorliegende Fall besonders ausgezeichnet war; es sind

*) Jahrbücher für Psychiatrie. III. Bd. 3. Heft.

**) Ziemssen, Handbuch XI. 2. Seite 507.

dies die ausserordentlich gesteigerte Reflexerregbarkeit und mechanische Erregbarkeit von Muskeln und Nerven. Schon frühzeitig waren Haut- und Sehnenreflexe stark accentuirt und nahmen allmälig an Intensität zu. Im weiteren Verlaufe zeigte sich dann eine gewisse Spannung in der Muskulatur des Ober- und Unterarmes und des Halses, später in den Extremitäten. Jetzt erschienen auch die Muskelbäuche selbst für mechanische Reize sehr leicht erregbar, ebenso die motorischen Nerven. Im Gesicht zeigte sich in ausgeprägter Weise das von F. Schultz*) näher geschilderte Phänomen, nämlich deutliche, schnelle Zuckungen in den vom Facialis versorgten Gesichtsmuskeln bei Streichen über das Gesicht. Wenn auch die einzelnen Aeste des Facialis durch Klopfen leicht erregbar schienen, so machte es doch den Eindruck, als ob bei dem genannten Phänomen ausser der mechanischen Erregbarkeit der Nerven auch die gesteigerte Reflexerregbarkeit eine Rolle spielte, obgleich Schultz sich in seinen Fällen mit Bestimmtheit dagegen ausspricht, dass dieselbe etwas mit dem betreffenden Phänomen zu thun habe. Auch wenn man die Gesichtshaut erhob und leicht kniff, zeigten die betreffenden Muskeln die Zuckungen, doch war man dabei allerdings nicht sicher, ob man nicht doch einen Nervenast mitgedrückt hatte; es konnte ausgeschlossen werden bei einem Versuch, der, mehrfach wiederholt, uns dasselbe Resultat ergab. Drückte man leicht eine Hautfalte unter dem Unterkieferwinkel, so entstanden zuerst leichte fibrilläre Zuckungen im Orbicularis oculi, bei stärkerem Druck zeigten außerdem noch die Muskeln der Ober- und Unterlippe deutliche Zuckungen; dies Verhalten ist kaum anders zu erklären, als durch gesteigerte Reflexerregbarkeit. Dieselbe mag deshalb in dem vorliegenden Falle auch bei dem genannten Phänomen eine Rolle spielen.

Unter zunehmender Muskelspannung steigerten sich im weiteren Verlauf die Reflex- und mechanische Erregbarkeit in exorbitanter Weise. Liess man an irgend einer Stelle einen stärkeren sensiblen Reiz einwirken, klopfte man auf die Patella oder den M. quadriceps, so gerieth die ganze betreffende Extremität in schüttelnde Bewegung, schliesslich blieb letztere nicht auf die getroffene Extremität beschränkt, sondern theilte sich noch den anderen Extremitäten, auch dem Kopfe mit. Dasselbe entstand bei forcirter Beugung und Streckung im Knie- oder Hüftgelenk. Dieser Uebergang des Schüttelns von einer Extremität und Seite auf die andere war beim Versuch, das Fussphänomen zu erzeugen, sehr schön zu verfolgen. In dem Fuss,

*) Deutsche med. Wochenschrift 1882. No. 20.

an dem dasselbe erzeugt wurde, war es nur schwach vorhanden, dagegen stärkeres Schütteln im ganzen Bein, im Arm derselben Seite, Kopf, Arm und Bein der anderen Seite und auf dieser ein weit stärkerer Dorsalclonus als auf der anderen Seite, wo experimentirt wurde; ein erheblicher Zeitunterschied beim Entstehen des Tremor in den verschiedenen Gliedmassen war nicht zu constatiren. Ist diese Ausbreitung der Muskelcontractionen als die Folge einer reflectorischen Uebertragung anzusehen oder ist sie durch die übergrosse mechanische Erregbarkeit der in starker Spannung befindlichen Muskulatur des ganzen Körpers zu erklären? Wahrscheinlich ist letzteres das Richtige. Zur Beurtheilung der Verhältnisse in dem vorliegenden Fall ist von einigem Interesse der bekannte Versuch von Prevost und Waller*), wo nach Durchschneidung des Rückenmarks in der Dorsolumbalgegend und Durchtrennung sowohl der linksseitigen hinteren Wurzeln und linksseitigen Nervenstämmen bei Percussion der linken Patellarsehne auf der rechten Seite des Kniephänomen auftrat. Die von Westphal für dieses sonderbare Verhalten als wahrscheinlich hingestellte Erklärung muss wohl auch für den vorliegenden Fall angenommen werden. Durch den Versuch, den Dorsalclonus zu erzeugen, wurde eine gewisse Erschütterung durch die ganze Extremität, das Becken u. s. w. fortgeleitet, welche bei der übergrossen mechanischen Erregbarkeit der ganzen Körpermuskulatur genügte, den Tremor in den entfernten Theilen des Körpers zu erzeugen. Besteht aber eine derartige Empfindlichkeit der Muskulatur, so kann es leicht vorkommen, dass durch eine zufällige Erschütterung oder sonst einen Reiz Tremor in der einen oder anderen Extremität entsteht und durch die gegenseitige Einwirkung der Antagonisten auf einander eine Zeit lang bestehen bleibt; auf diese Weise muss man wohl den oben erwähnten, in der Ruhe beobachteten Tremor erklären. Es soll noch erwähnt werden, dass der durch eine Erschütterung oder mechanischen Reiz erzeugte Tremor z. B. eines Armes sich in Nichts von dem unterscheidet, der bei intendirten Bewegungen auftrat. Ist einmal die Erregbarkeit der Muskeln so sehr gesteigert wie schliesslich in dem vorliegenden Falle, so liesse sich das Intentionszittern am Ende auch so erklären, dass die durch den motorischen Willensimpuls gesetzte Contraction einzelner Muskeln schon genügt, um in den anderen Muskeln der Extremität besonders in den Antagonisten ebenfalls Contraction zu erzeugen, die sich dann gegenseitig unterhalten und auf diese Weise das Intionszittern hervorbringen. Die beiden Arten des Zitterns

*) Dieses Archiv XII. S. 807.

wären sich dann nicht nur äusserlich gleich, sondern auch genetisch nahe gebracht. Ob für das reine Intentionszittern etwas Aehnliches vorliegt, ist vorerst nicht zu entscheiden; vielleicht würden genaue Untersuchungen über die mechanischen Erregbarkeitsverhältnisse der Muskeln bei reinen Fällen von Intentionszittern einigen Aufschluss darüber geben können: in dem vorliegenden Falle war jedenfalls zur Zeit, als das Intentionszittern in deutlicher Weise auftrat, schon eine gesteigerte mechanische Erregbarkeit der Muskeln nachweisbar.

Die anatomische Grundlage für die zuletzt geschilderten Symptome liegt wohl unzweifelhaft in der strangförmigen Degeneration der Pyramidenstränge; als wahrscheinliche Ursache für das Intentionszittern wurde die Erkrankung der Hirnrinde angenommen; die übrigen sklerotischen Partien im Rückenmark müssten daher im Ganzen ohne hervorstechende Symptome zu erzeugen, bestanden haben. Es kommt wohl wesentlich dabei in Betracht, dass dieselben nur mässige Ausdehnung und Intensität des histologischen Processes darboten. Die Aufführung des nun folgenden zweiten Falles, welcher mit dem ersten gerade in Beziehung auf die Rückenmarkaffection grosse Aehnlichkeit besitzt, dürfte daher in mancher Beziehung von Interesse sein.

Zweiter Fall.

Tertiär syphilitische Symptome von einem 1871 acquirirten Chanker. 1875 Parese der Sphinkteren. Schwäche und Zittern in den Beinen. Sprachstörung. — Symptome der progressiven Paralyse Anfang 1879. Typischer Verlauf derselben unter geringen motorischen Störungen bis zum Exitus letalis im September 1881. Anatomisch: Diffuse Sklerose des Gehirns; chronische Leptomeningitis spinalis; diffuse Sklerose des Rückenmarks; disseminirte sklerotische Herde in den verschiedenen Strängen.

Aus der ziemlich ungenauen Anamnese ist folgendes hervorzuheben: L. S., 49 Jahre alt, Kaufmann, von väterlicher Seite hereditär belastet, soll immer schwächlich und viel krank gewesen sein. In seiner Ehe nicht besonders glücklich, wurde er, als im Jahre 1866 sein einziges Kind starb, stiller, zeigte sich meist verstimmt, gegen seine Angehörigen heftig und sehr reizbar. 1871 inficirte er sich syphilitisch; im folgenden Jahre gummosé Knochen geschwüre in der Tibia, fibröse Entartung der Hoden. Im Jahre 1875 traten Dysurie und Incontinentia alvi auf, dazu gesellten sich später Schwächegefühl und Zittern in den Beinen, schliesslich Sprachstörung, die nicht näher definiert worden ist. Die familiären Verhältnisse wurden dabei immer misslicher, Patient lebte in ständigem Unfrieden mit seiner Frau, wurde sehr misstrauisch gegen dieselbe, beschuldigte sie, dass sie ihn mit ihren Ausgaben ruinire u. dergl. Anfangs 1879 veränderte sich Patient in auffallender Weise; er

wurde sehr geschäftig und gehobener Stimmung, machte viele unnötige und übertriebene Ausgaben und brachte schon bedenkliche Größenideen vor. Er wähnte sich andererseits von seiner Frau und dem Dienstpersonal betrogen, dieselben sollten mit einer Diebesbande im Einständniss sein, welche ihn berauben wollte; in Folge dieser Wahnideen war er äusserst unruhig und gereizt. Aufnahme in die Anstalt im März 1879.

Hier bot Patient zunächst das typische Bild einer progressiven Paralyse in ihren früheren Stadien. Er befand sich in einer leichten maniakalischen Erregung, kam oft in Conflict mit seiner Umgebung, brachte schwachsinnige Größenideen vor, zeigte schon eine erhebliche Intelligenzschwäche und Vergesslichkeit. Somatisch bestanden leichtes Stolpern der Sprache, Zuckungen um den Mund beim Reden, Pupillendifferenz. Schwäche in den Beinen und Parese der Sphinkteren waren nicht mehr zu constatiren.

In den nächsten Monaten veränderte sich nichts Wesentliches an dem Krankheitsbilde; eine Zeit lang wurde in Anbetracht der syphilitischen Antecedentien Jodkalium gebraucht ohne jeden Effect. Ende Juni bekam Patient einen leichten Anfall von Schwindel, Erbrechen; ein verschlechternder Einfluss desselben auf die Krankheitssymptome war nicht zu constatiren. Erst im December 1879 wurde wieder eine stärkere Zunahme der Demenz nebst deutlicheren somatischen Symptomen beobachtet. Es bestand Tremor der Hände, Pupillendifferenz, geringe Ptosis links, verstärktes Stolpern der Sprache, dabei Zuckungen in den Lippen. In den nächsten Monaten kam Patient körperlich und psychisch immer weiter herunter, er vernachlässigte sein Aeusseres, hatte keinen Sinn mehr für die gewöhnlichsten Anforderungen von Anstand und Sitte, wurde unreinlich u. s. w.; seine Größenideen verriethen nicht mehr die frühere Phantasie, wurden ganz monoton; meist lief er unsinnig hin und her, ahmte verschiedene Thierstimmen nach u. s. w. An der Sprache fiel ausser dem Stolpern und Verschlucken einzelner Silben nun auch ein ausgesprochener nasaler Beiklang auf; die linke Lidspalte war kleiner als die rechte, der linke Mundwinkel stand tiefer; Gang etwas steif und unsicher, dabei Hängen nach links.

Im weiteren Verlaufe des Jahres 1880 hielt sich Patient ziemlich auf demselben Standpunkte, bis im December 1880 eine Reimission sowohl auf somatischem wie psychischem Gebiete sich einstellte. Der Kranke wurde ruhiger, aufmerksamer in seinem Benehmen, seiner Kleidung und seinem äusseren Auftreten. Der Tremor in den Händen war fast ganz geschwunden, der Gang sicherer, die Sprache etwas besser. Diese Remission hielt jedoch nicht lange Stand; die Sprache wurde zuerst wieder schlechter, der Tremor in den Händen kehrte zurück, die unsinnigen Größenideen kamen wieder hervor, ebenso das frühere saloppe Verhalten in Bezug auf die äussere Erscheinung.

Im Mai 1881 wurde folgender Status notirt: Patient ist neuerdings auffallend still, apathisch, hat für nichts mehr Interesse, kommt psychisch stark herunter; beim Versuch, ein Gespräch mit ihm anzuknüpfen, bringt er nur mühsam und ungern eine kurze Antwort hervor. Die Sprache zeigt erhebliches Stolpern, Häsitiren und nasalen Beiklang. Der rechte Mundwinkel steht tiefer,

rechte Pupille weiter. Zunge wird gerade herausgestreckt, zittert stark. Beim Gehen und Stehen lässt Patient die rechte Seite etwas hängen. Druck der rechten Hand schwächer als der linken; Tremor in den Händen, bei intendirten Bewegungen nichts auffallendes; Stehen mit geschlossenen Augen ohne Schwanken. Stehen auf einem Bein nicht möglich, ohne in lebhaftes Schwanken zu gerathen. Gang plump und steif. Sehnenreflexe schwach vorhanden.

Am 6. Juli bekam Patient Nachmittags einen apoplectiformen Anfall; er fiel zu Boden, war dann tief benommen, zeigte linksseitige Parese des Facialis, linke Augenlidspalte enger, Parese des linken Armes. Am folgenden Morgen war der Patient etwas freier, Sprache unverständlich. Parese der linken Seite noch vorhanden. In den nächsten Tagen erholt sich Patient sehr schnell und zeigte dann eine deutliche Besserung der somatischen Symptome; die Parese schwand vollständig, der Gang wurde sicherer und fester, die Sprache freier; Sensibilitätsstörungen waren nicht nachweisbar.

Auch diese geringe Besserung hielt nicht Stand und im Verlauf des August verschlechterte sich der Zustand bedeutend. Patient stand den ganzen Tag auf einem Flecke, liess die Excrete unter sich und den Speichel aus dem Munde fliessen; er hörte und sah nichts mehr, Anreden und Schütteln konnten ihn nicht zu Aufmerksamkeit bringen, das Essen musste ihm beigebracht werden. Zuweilen bringt er spontan mit fast unverständlicher Sprache Bruchstücke von früheren unsinnigen Grössenideen vor. Die rechte Seite hält Patient krampfartig zusammengezogen, den Kopf nach der Schulter, den Arm im Ellenbogen gebeugt. Pupillendifferenz und Facialisparesis wechselnd. Tremor in den Händen wie früher. Sensibilität anscheinend intact. Sehnenreflexe deutlich vorhanden. In der nächsten Zeit nahm der starre, automatische Zustand noch zu. Patient lag vollständig regungslos im Bett, reagierte auf Nichts mehr; eigentliche Bewusstlosigkeit oder Lähmung waren indess nicht vorhanden.

Am 21. September veränderte sich das Bild; Patient wurde jetzt vollständig somnolent, reagierte auf keine äusseren Eindrücke mehr, im rechten Arm vereinzelte clonische Zuckungen, nirgends ausgesprochene Lähmung. Sehnen- und Hautreflexe vorhanden; im Uebrigen frequente, oberflächliche Athmung, kleiner und unregelmässiger Puls, Temperatur bis 39,5. Unter weiteren Verschlimmerungen der Symptome von Seiten des Respirations- und Circulations-Apparates und unter fortschreitenden vereinzelten clonischen Zuckungen zuerst auf den linken Arm, dann auf die untere Extremität trat am 24. September der Exitus letalis ein.

Autopsie: Schädeldach ziemlich dick, untere Fläche rauh und uneben in Folge ausgedehnter Knochenneubildung. Im Sinus longitud. frisches Blut. Auf der Innenfläche der Dura mater, die im Allgemeinen dicker erscheint, leichte rothbraune Anflüge.

Die Pia mater und Arachnoides zeigen gleichmässige Verdickung und intensive Trübung. Die Gefäße an der Hirnbasis zeigen etwas dicke Wandungen, an einzelnen Stellen gelbe Verfärbungen. Die verdickte Pia ist von der Oberfläche des Gehirnes ziemlich leicht löslich. Nach der Ablösung er-

scheinen die Grosshirnhemisphären entsprechend den Stirnlappen schmutzig geröthet, die Windungen stark verschmälert. Auch die Scheitellappen zeigen Atrophie der Windungen, aber nicht die röthliche Verfärbung.

Die Seitenventrikel sehr weit, enthalten klares Serum. Die Substanz des Gehirnes im Allgemeinen sehr fest und derb. Die graue Rinde verschmälert.

Die Dura mater spinalis haftet etwas fester an der vorderen Wand des Wirbelkanals; die Pia mater zeigt an einzelnen Stellen stärkere Trübung, während sie an anderen Stellen durchscheinend oder nur mässig getrübt ist. Das Rückenmark im Allgemeinen verschmälert; auf dem Durchschnitt sind die Hinterstränge ziemlich stark grau verfärbt und derb, im einzelnen Querschnitt auch die Seitenstränge fleckig gezeichnet. Die graue Substanz gleichfalls unregelmässig gestaltet; besonders deutlich sind die Veränderungen da, wo die Pia getrübt ist.

Im Uebrigen fand sich noch rechtsseitige Pneumonie, Cystitis und Pyelitis, syphilitische Orchitis, chronische Entarteritis, Atherom.

Mikroskopische Untersuchung.

a) Gehirn. Dasselbe bietet den exquisiten Befund einer diffusen Sklerose, wie sie für den ersten Fall beschrieben wurde, vielleicht in noch etwas höherem Grade wie dort.

Die Arterien des Gehirnes zeigen ausgedehnte Atheromatose in den verschiedensten Intensitätsgraden. In der Art. spinalis ant. ist gleichfalls eine Gefässalteration vorhanden, welche dem Beginne des atheromatösen Prozesses entspricht. Der Prozess findet sich unregelmässig in der Höhe des Rückenmarkes verbreitet. In der Gegend des unteren Halstheiles findet sich an der Arterie eine hanfkorngrösse Erweiterung, welche an Serienschnitten sich als ein sackförmiges Aneurysma erweist. Die Arterie, an welcher die Anfänge des atheromatösen Prozesses verhanden sind, steht in weiter Communication mit dem Sacke, in dessen Wandung die ihrige unmittelbar übergeht, doch ist meist noch in einer Ecke die ursprüngliche Lage der Arterie durch eine rundliche Bucht mit vollständiger Arterienwandung gekennzeichnet; die Wandung des Sackes besteht nur aus zwei Schichten, einer äusseren, der Adventitia entsprechenden und einer inneren, welche aus streifigen bindgewebigen Lamellen zusammengesetzt ist; auch ein regelmässiges Endothel ist vorhanden. Die Weite des Aneurysma beträgt ca. das 5 fache des Arteriendurchmessers; der Übergang zur gewöhnlichen Arterie findet nach oben allmälig, nach unten, wo der Sack noch eine Strecke weit neben der Arterie zu sehen ist, ziemlich unvermittelt statt.

b) An den Schnitten durch den Pons und die Medulla oblongata zeigt sich Nichts besonders, abgesehen von einer deutlichen Verkleinerung der rechten Hälfte derselben. In der Gegend der Pyramidenkreuzung findet sich eine stärkere Entwicklung des Zwischengewebes an einer dem Vorderhornreste gegenüber gelegenen Stelle zwischen Pyramide und Seitenstrang. Dieselbe ist von keilförmiger Gestalt, mit der Basis am Rande aufsitzend; sie besteht aus einem granulirt ausschuhenden Gewebe mit reichlichen Kernen und

einzelnen grösseren Nervenquerschnitten dazwischen; ferner liegt vor dem linken Hinterhorn eine intensiver tingirte Partie als die gleiche Stelle rechts. Sonst überall stark verdickter Randsaum mit verbreitertem, einstrahlenden Balkennetz.

e) Rückenmark. In demselben finden sich neben stellenweiser Verdickung und Zellenwucherung der Pia und diffuser Verbreiterung des interstitiellen Gewebes einzelne, unregelmässig in die verschiedenen Stränge eingesprengte sklerotische Flecken von verschiedener Intensität des Processes und der räumlichen Ausdehnung. Histologisch bestehen dieselben aus einer starken Vermehrung des interstitiellen Gewebes, Auftreten von Sternzellen, Kernvermehrung, Verdickung der Gefäße, die manchmal in einer grösseren Plaque von sklerotischer Substanz liegen, und mehr oder minder starken Beeinträchtigung der Nervenfasern; in den intensiver infiltrirten Partien findet sich ein dichtes, grob granulirtes Grundgewebe mit reichlichen Kernen und ganz ver einzelt Nervenquerschnitten. Die Verbreitung der sklerotischen Partien an langend, ergeben sich folgende Verhältnisse:

2. und 3. Cervicalnerv: Die rechte Rückenmarkshälfte deutlich kleiner als die linke; das rechte Vorderhorn spitzer und schmäler als des linke; ein kleiner sklerotischer Fleck im linken Vorderstrang neben dem Vorderhorn. In den Goll'schen Strängen mässige Hyperplasie des interstitiellen Gewebes, im vorderen Theil des linken Keilstranges ein sklerotischer Fleck. In den Seitensträngen Wucherung des interstitiellen Balkennetzes. Verdickung des Pialringes.

4. Cervicalnerv: Ungefähr dieselben Verhältnisse, wie im vorigen Schnitt.

5. Cervicalnerv: An der Grenze zwischen Vorder- und Seitenstrang links eine sklerotischen Parthe vom Rande aus eine Strecke weit nach der grauen Substanz ziehend, ohne dieselbe ganz zu erreichen. Verdickung und Zellwucherung der Pia an dieser Stelle. Goll'sche Stränge wie oben, nur ist der rechte stärker afficirt.

7. Cervicalnerv: Wieder ein sklerotischer Flecken im vorderen Theil des linken Hinterstranges, sodann im hintersten Theil der Goll'schen Stränge um das Ende der Fissura posterior. In beiden Hinterseitensträngen Wucherung des interstitiellen Balkennetzes vom Rande aus.

1. und 2. Dorsalnerv: Die Verkleinerung der rechten Rückenmarkshälfte stärker ausgesprochen wie an den vorhergehenden Schnitten. Das rechte Vorderhorn schmal und zugespitzt, kleiner als das linke. An der Grenze zwischen Vorder- und Seitenstrang findet sich wieder die sklerotische keilförmige, rechts bis an das Vorderhorn reichende Partie, links auch vorhanden, aber geringgradiger. Der rechte Goll'sche Strang, entlang der hinteren Fissur, ziemlich intensiv ergriffen, der linke frei; im vorderen Theil der Hinterstränge beiderseits eine kleine rundliche Partie afficirt, ferner die Wurzelzone des linken Keilstranges. Im rechten Hinterseitenstrang stärkere Wucherung des interstitiellen Gewebes wie im linken.

3. und 4. Dorsalnerv: Im rechten Vorderseitenstrang eine längliche, von der grauen Substanz nach aussen laufende, intensiv sklerotische Partie; eine

weniger intensive, entsprechend der Wurzelregion des linken Keilstranges. Diffuse Hyperplasie des interstitiellen Gewebes in Hinter- und Seitensträngen.

5. Dorsalnerv; Rechte Rückenmarkshälfte noch kleiner, rechts Vorderhorn schmäler und spitzer als das linke. Sklerotischer Fleck im vorderen Theil des linken Hinterstranges, ferner an der Grenze zwischen Goll'schem und Keilstrang. Rechts an denselben Stellen, nur geringer. Im rechten Hinterseitenstrang eine diffuse Wucherung des interstitiellen Gewebes mit einem intensiven sklerotischen Fleck in der Nähe der grauen Substanz. Pia hier wieder stark verdickt, mit Zellen infiltrirt. Im linken Seitenstrang geringe Hyperplasie des bindegewebigen Gerüstes.

8. Dorsalnerv: Grössere sklerotische Stelle in der Mitte des rechten Vorderseitenstranges mit fast vollständigem Fehlen von Nervenfaserquerschnitten. Linker Seitenstrang und Hinterstränge zeigen nichts Abnormes.

11. Dorsalnerv: Geringgradige Sklerosirung an der Grenze zwischen Keil- und Goll'schem Strang. Diffuse Wucherung des interstitiellen Gewebes in beiden Seitensträngen, rechts stärker; in der Mitte des rechten Vorderseitenstranges noch eine stärker sklerosirte keilförmige Stelle mit der Spitze nach innen.

2. und 3. Lumbalnerv: Allgemein vom Rande ausgehende Verdickung des interstitiellen Gerüstes mit Verdickung und Zellwucherung der Pia; sonst keine sklerotisirten Stellen.

Betrachtet man zunächst den anatomischen Befund im Rückenmark, bestehend in einer Verdickung der Pia, diffuser Wucherung des interstitiellen Gewebes und vereinzelten sklerotischen Partien in den verschiedenen Strängen, so muss die grosse Aehnlichkeit derselben mit demjenigen im ersten Falle sofort in die Augen springen. Dies gilt aber nicht allein für den anatomischen Process im Ganzen, sondern auch im Einzelnen für die Anordnung und Localisation der sklerotischen Herde. Man findet letztere vorzugsweise an denjenigen Partien des Rückenmarkes ausgebildet, welche auch im ersten Falle, befallen waren. Es sind dies wieder die Hinterseitenstränge, hier geringer und nicht so continuirlich erkrankt als dort, sodann die Stelle im vorderen Theil der Hinterstränge und schliesslich die Partie im Vorderseitenstrang in der Gegend des Vorderhorns. Nur in Bezug auf die Hinterstränge besteht ein gewisser Unterschied in den beiden Beobachtungen insofern, als dieselben im zweiten Falle auf einzelnen Querschnitten stärker erkrankt sind, als dies durchweg für den ersten Fall gilt; besonders sind die Goll'schen Stränge öfters in den sklerotischen Process hineingezogen, desgleichen die oben erwähnten Streifen zwischen Goll'schen und Keilsträngen. Die Annahme, dass die genannten Partien von einem sich etablirenden skle-

rotischen Process mit Vorliebe aufgesucht werden, erfährt also durch die zweite Beobachtung eine wesentliche Unterstützung.

In Beziehung auf die Veränderungen am verlängerten Mark, Brücke und Gehirn sind sich die beiden Fälle ebenfalls sehr ähnlich, abgesehen von der für den ersten charakteristischen fleckweisen Entartung der Hirnrinde.

Bedeutend differieren dagegen die klinischen Symptome in beiden Beobachtungen. Der zweite Patient zeigte während seines ganzen Anstalsaufenthaltes bis zu seinem Ende nur solche Symptome, wie sie bei jeder progressiven Paralyse zur Beobachtung kommen können. Es bestanden zumal nie Intentionszittern, nie skandirende Sprache oder sonstige auf multiple Sklerose zu beziehende Erscheinungen. Trotzdem fanden sich im Rückenmark unzweifelhafte, allerdings nicht ausgedehnte, aber theilweise histologisch sehr vorgeschrittene sklerotische Partien. Ein derartiger Befund muss wohl die oben ausgesprochene Ansicht unterstützen, nach welchem die im ersten Falle beobachteten Symptome der multiplen Sklerose, in specie das Intentionszittern, nicht durch die disseminirten Herde im Rückenmark, sondern durch die Erkrankung der Hirnrinde bedingt waren. Die diffuse Sklerose des Gehirns bestand ja auch in der zweiten Beobachtung, muss also gleichfalls als Ursache des genannten Symptomes im ersten Falle ausgeschlossen werden. Ebenso wie das Intentionszittern fehlten auch starke Erhöhung der Reflex- und mechanischen Erregbarkeit, welche für den ersten Fall charakteristisch waren. Die Erkrankung der Hinterseitenstränge in der zweiten Beobachtung hatte aber auch nicht die Intensität erreicht wie in der ersten, sodann war sie auch nicht gleichmässig durch das ganze Rückenmark vorhanden; es kann möglicher Weise auch in Frage kommen, ob das Ausbleiben der Reflexsteigerung etc. damit zusammenhängt, dass die Hinterstränge hier intensiver und in ausgedehnterer Weise ergriffen waren, als im ersten Falle.

Es bleibt noch übrig, auf die von der Aufnahme in die Anstalt beobachteten Krankheitserscheinungen einen Blick zu werfen. Es sollen mehrere Jahre nach einer syphilitischen Infection und zugleich mit dem Auftreten tertiar syphilitischer Erscheinungen einige Symptome von Seiten des Centralnervensystems vorhanden gewesen sein, als Schwäche der Beine, der Sphinkteren, Störung der Sprache; Näheres über diese Symptome war nicht zu erfahren, es muss also dahin gestellt bleiben, welche Deutung ihnen zu geben ist; wahrscheinlich verdankten sie ihre Entstehung einem schon frühzeitig im

Gehirn und Rückenmark aufgetretenen sklerotischen Processe, welcher indess noch die spätere Remission in den Symptomen zulies; bei der Aufnahme in die Anstalt war nichts mehr von denselben zu bemerken und die Sprache war stolpernd, wie sie für die progressive Paralyse charakteristisch ist. Man könnte noch annehmen, dass vielleicht die am Centralnervensystem gefundenen Veränderungen überhaupt durch Processe syphilitischer Natur hervorgerufen worden seien; die anatomischen Befunde würden nicht dagegen sprechen, da dieselben gerade diejenigen Elemente betreffen, welche auch bei sich im Rückenmark etablirenden syphilitischen Processen vorzugsweise ergriffen zu werden scheinen, nämlich die Pia, das interstitielle Gewebe und die Gefässe. Wie dem auch sein mag, auffallend und von Wichtigkeit für die oben ausgesprochene Ansicht über die Localisation der sklerotischen Processe muss es bleiben, dass die afficirten Partien wesentlich dieselben sind, welche auch im ersten Falle besonders erkrankt gefunden wurden.

Herrn Professor Fürstner spreche ich für die gütige Ueberlassung des Materials meinen besten Dank aus.
