

XXXIV.

Ueber einen eigenthümlichen Symptomencomplex bei Erkrankung der Hinterstränge des Rückenmarks*).

Von

Prof. **C. Westphal.**

(Hierzu Taf. X. und XI.)



Autopsie. (28. Februar 1884.)

Sehr abgemagerter männlicher Leichnam.

Schädeldach im Ganzen leicht schief, Tabul. ext. sehr dünn, ebenso die Diploe, Tabul. int. etwas stärker. Das Gehirn zeigt an seiner Oberfläche mehrere durch Verdickungen der Pia ausgefüllte Vertiefungen, an denen die Gyri $\frac{1}{2}$ Ctm. unter der Oberfläche liegen.

Der rechte N. abducens dünner und durchscheinender als der linke, sonst keine Veränderungen an den Nerven der Basis wahrnehmbar. Gehirnschubstanz ist überall schlaff, etwas feucht.

Die Lungen bedecken den Herzbeutel vollständig, sind in grosser Ausdehnung der Thoraxwand adhärirend.

Das Herz ist sehr schlaff, klein, Muskelwand dünn, vielfach von bräunlicher Färbung, sehr brüchig. Im linken Pleurasack etwas helles, klares Exsudat. Oberfläche der Pleura ist stark schwielig verdickt, mit reichlichen fibrinösen Beschlägen. Wenn man den Belag abstreift, bemerkt man zahlreiche submiliare Tuberkel. Rechts nur alte Adhäsionen an der Pleura. In der Lunge rechts in der Spitze etwa apfelgrosse, schiefrige Induration mit käsiger Ausfüllung der benachbarten Bronchien; im Unterlappen frischer pneumonischer Herd.

Die Muskeln der Bauch- und Thoraxwand sind blass. Am Os sacrum und weiter hinauf an den Proc. spinos. Decubitaldefecte, um den Anus

*) Schluss aus Heft 2. S. 496,

ein ringförmiger Defect. Die Milz ist schlaff, atrophisch. Die Nieren glatt, atrophisch, in der linken zahlreiche flache Narben an der Oberfläche, theils strahlig, theils in grosser flächenförmiger Ausdehnung.

Die Blase zeigt hypertrophische Wandmuskulatur. Das Rectum ist stark erweitert, Muskulatur ist stark hypertrophisch. Etwa eine Hand breit über dem Anus stark prominirende Querfalten.

An verschiedenen Stellen des Rückenmarks scheinen fleckige durchscheinende Veränderungen der Hinterstränge vorhanden zu sein*).

Mikroskopische Untersuchung.

Im Rückenmark ergab sich an Glycerin- und Nigrosinpräparaten zunächst eine Erkrankung innerhalb der Hinterstränge. Im obersten Halstheile betrifft dieselbe die inneren Theile der Goll'schen Stränge (a) und die Grenzlinie (b) zwischen diesen und den Burdach'schen, hinten in eine leicht hakenförmige Figur auslaufend; zwischen beiden erkrankten Zonen ist ein schmaler Streifen jederseits freigebieben (Taf. X. Fig. 1). Weiter nach abwärts rücken die Linien b mehr und mehr an die Hinterhörner heran und in der Halsanschwellung liegt zwischen ihnen und letzteren nur noch ein schmaler Saum der gesunden Substanz, während die Goll'schen Stränge in ziemlich gleicher Ausdehnung theilhaft bleiben. Im oberen Brusttheil (Fig. 3) verbreitern sich die Linien b an ihren hinteren Theilen in Form eines Dreiecks (c) mit der Basis an der Peripherie, indem sie zugleich dicht an die graue Substanz der Hinterhörner heranrücken; die erkrankte Gegend der Goll'schen Stränge hat sich gegen die Peripherie hin etwas verbreitert und ist nach vorn hin besonders intensiv. Im mittleren Brusttheil ist der Umfang der Erkrankung ein viel geringerer, die b entsprechenden Linien haben sich nach hinten verkürzt; die Erkrankung im mittleren Theile beschränkt sich auf die nächste Umgebung des hinteren Septums und läuft hinten schmal aus. Im unteren Brusttheile (Fig. 5) treten die Streifen b noch deutlich als solche hervor, es hat sich aber von der vorderen Spitze des hinteren Septum ein neuer, dem Streifen b paralleler Zug (d) entwickelt. An dem Uebergange vom Brust- zum Lendentheil verschwinden die Streifen b, dagegen haben sich aus den Streifen d (c) der Fig. 5 die leicht keulenförmigen Partien e entwickelt, die nach hinten bis nahe an die Peripherie heranreichen, während der mittlere Theil neben dem Septum im hinteren Drittel der Höhe der Hinterstränge ganz frei geworden ist; auch die Gegend der hinteren Wurzelbündel (f) ist, worauf besonders Gewicht zu legen ist, vollkommen frei. In der Lendenanschwellung (Fig. 7) hat sich die Figur e, entsprechend dem geringeren Umfange der Hinterstränge, verkleinert.

Ausser der Affection der Hinterstränge findet sich im vordersten Theil der Seitenstränge der Fig. 1. ein erkrankter Fleck, von ungefähr dreieckiger Gestalt, dessen Basis der Peripherie des Seitenstrangs aufsitzt; der betreffende Fleck ist nur auf einer kurzen Strecke in der Längsrichtung des Rückenmarks (ungefähr 1,5 Ctm.) zu verfolgen.

*) Vergl. mikroskopische Untersuchung.

Endlich ist eine besondere Beschaffenheit einer schmalen Randzone der Vorder- und Seitenstränge vom unteren Brust- bis zum Lendentheil zu erwähnen, welche in den Figuren 5 bis 7 durch eine punktirte Linie abgegrenzt ist. An Glycerinpräparaten war diese Zone durchsichtiger als das übrige Gewebe, an Nigrosinpräparaten dunkler gefärbt und es machte den Eindruck, als ob hier mehr interstitielles Gewebe vorhanden war, als an den nach innen gelegenen Abschnitten; die Veränderung war aber so gering, dass ich den Zweifel nicht zu beseitigen vermochte, ob sie nicht bloss durch ungleichmässige Härtung resp. Färbung bedingte Erscheinung war. Fettkörnchenzellen fanden sich in dieser Zone nicht, während in den erkrankten Partien der Hinterstränge an Kalipräparaten eine mässige Menge Fettkörnchen frei im Gewebe und zum Theil an den Gefässen nachweisbar war. In den Flecken in den Seitensträngen des obersten Halstheils fanden sich keine Körnchenzellen.

In den erkrankten Stellen der Hinterstränge zeigte sich bei Zunahme des Bindegewebes ein mässiger Schwund von Nervenröhren, der, wie sich auch in der grösseren Intensität der Färbung an Nigrosin- und grösseren Durchsichtigkeit an Glycerinpräparaten zu erkennen gab, viel stärker in der Gegend des oberen Brusttheils und an dem Uebergange des Brusttheils in den Lendentheil war.

Die Ganglien der grauen Substanz, einschliesslich der der Clarke'schen Säulen, zeigten nichts Besonderes.

An der Medulla oblongata findet sich eine deutliche Bindegewebsvermehrung und mässige Atrophie von Nervenröhren in den zarten und Keilsträngen. Die Erkrankung reicht nach vorn längs der Peripherie bis in die Querschnitte der aufsteigenden Quintuswurzeln (Taf. X. Fig. 8g.); in dieser Weise betrifft die Erkrankung die ganze Länge der zarten und Keilstränge; die Ganglienzellen in den Kernen des zarten und Keilstrangs boten nichts Auffallendes. Weiter oben sieht man den Querschnitt der aufsteigenden Quintuswurzeln frei (ohne Bindegewebszunahme zwischen den Nervenröhren), indess schien er beim Vergleiche mit normalen Präparaten noch eine Strecke weiter aufwärts etwas kleiner.

Auffällig war die Undeutlichkeit des Querschnitts des Respirationsbündels, namentlich auf einer Seite; während es sich sonst bekanntlich sehr deutlich abhebt, lagen hier nur relativ wenige Querschnitte von Nervenröhren in einer durch Nigrosin dunkel gefärbten Grundsubstanz; auch an Glycerinpräparaten zeigte sich diese Verminderung der Nervenröhren auf dem Querschnitte.

Im Pons sind Veränderungen nicht nachzuweisen. Von den Wurzeln des Quintus befanden sich leider nur noch kleine Reste an der Brücke; Zerpupfungspräparate liessen nur normale Nervenfasern erkennen. Die intramedullären Wurzeln der Nn. abducentes erschienen ohne deutliche Differenz und normal, ebenso die des Facialis. Der rechte N. abducens, welcher schon bei der Autopsie makroskopisch deutlich atrophisch gefunden wurde, war abhanden gekommen und konnte nicht untersucht werden. Seine Atrophie war aller Wahrscheinlichkeit nach eine secundäre, durch seine Trennung bei der Operation zur Correctur der Parese des Rect. intern. verursacht.

Periphere Nerven und Muskeln.

Es wurden auf Querschnitten nach der Erhärtung in doppeltchromsaurem Kali untersucht der rechte N. ischiadicus, Cruralis, Tibialis, Peroneus, Peron. superf. und profund., Muskeläste, in specie auch zum M. tibial. anticus, und der Saphen. major*).

Es zeigten sich hierbei eigenthümliche Differenzen. Die Bilder aus den Nn. peron. superf. und prof. hatten eine grosse Aehnlichkeit mit den von mir in einem Falle von Bleilähmung abgebildeten (des N. radialis**). Die Querschnitte der normalen markhaltigen Nervenröhren waren in beträchtlichem Grade vermindert, wie sich schon bei schwachen Vergrösserungen an Carminpräparaten deutlich ergab; die Zwischenräume zwischen den Querschnitten normaler Fasern erschienen stark roth gefärbt, so dass das Bild bei schwachen Vergrösserungen ein fleckiges Aussehen darbot (Taf. XI. Fig. I.). Bei stärkerer Vergrösserung (Fig. 1a.) erwiesen sich diese Partien als bestehend aus kleinen, röthlich gefärbten Kreisen, in denen zum Theil noch ein dunkleres rothes Pünktchen sichtbar war. Eine Verdickung der interstitiellen Bindegewebszüge war nicht vorhanden. Die kleinen Kreise waren offenbar als marklos gewordene Nervenröhren zu betrachten, in denen der rothe Punkt den (sehr bedeutend verschmälerten) Axencylinder darstellt; neben und zwischen den kleinen Querschnitten der atrophischen Nervenröhren liess sich noch hier und da in geringem Umfange ein roth gefärbtes Gewebe unterscheiden, welches, nach den Resultaten von Zerzupfungspräparaten zu urtheilen, wohl zum Theil aus feinen Bindegewebsfibrillen, zum Theil aus leeren, zusammengefallenen Nervenscheiden bestand.

Die Atrophie trat besonders stark in einzelnen Sektoren der Querschnitte hervor (z. B. Taf. XI. Fig. 1a.) und liess sich auch an Präparaten nach der Weigert'schen Methode gut demonstrieren.

Die Querschnittsbilder aus dem Peron. profund. und dem Stamme des N. peroneus verhielten sich ganz analog, nur dass die Zahl der restirenden Nervenröhren in dem Stamme des Peroneus grösser, etwas geringer im N. profund. und am geringsten im N. superfic. war. Ein ähnliches Bild zeigten Querschnitte des N. crural. und tibial.; in ersterem war die relative Zahl der atrophischen Röhren am geringsten.

Ein etwas anderes Aussehen boten Querschnitte eines in den M. tibialis sich einsenkenden Aestchens. Die Atrophie erschien hier stellenweise noch erheblicher als in den vorher genannten Nerven, dagegen sah man weniger von den kleinen hellen Kreisen (marklosen Röhren), sondern anstatt dieser in einzelnen Präparaten fast ausschliesslich, in anderen vorwiegend, derbe fibrilläre Züge in verschiedenen Richtungen den Querschnitt zwischen den restirenden

*) Bei der Untersuchung erfreute ich mich der Unterstützung des Herrn Dr. Siemerling, Assistent der Psychiatrischen Klinik.

**) Vergl. dieses Archiv IV. 3. p. 776.

Markröhren durchziehen; Taf. XI. Fig. II. stellt einen solchen Querschnitt bei schwacher, Fig. IIa. bei stärkerer Vergrößerung dar.

Wieder anders gestaltete sich das Bild des Querschnitts vom N. saphen. major. Auch hier fanden sich zwischen den restirenden markhaltigen Nervenröhren die kleinen Kreise atrophischer Röhren, aber sie waren viel kleiner und lagen in ziemlich scharf durch helle Linien getrennten Bündeln zusammen, so dass roth gefärbte eckige Felder gebildet wurden, die bei schwacher Vergrößerung einen schachbrettartigen Eindruck hervorbringen (Taf. XI. Fig. IIIa.); bei stärkerer Vergrößerung sieht man die Bündel deutlich als aus kleinsten Kreisen zusammengesetzt (Fig. IIIb.). An Zerpupfungspräparaten und Längsschnitten erschienen diese Bündel ähnlich einem welligen fibrillären Bindegewebe und konnten, wie an einzelnen Fasern noch demonstrirbar, theils als völlig atrophische Röhren ohne Axencylinder, theils als Fibrillen aufgefasst werden.

Die Atrophie der genannten Nerven wurde zum Theil auch durch Präparate nach der Weigert'schen Methode festgestellt. Von einer Vermehrung der Kerne vermochte ich mich an Hämatoxylinpräparaten nicht mit Sicherheit zu überzeugen*).

Fettkörnchenzellen fanden sich an den Zupfungspräparaten, mit Kali behandelt, nirgends.

Schwieriger für die Beurtheilung waren die Querschnitte der Wurzeln des Rückenmarks, weil sie schon unter normalen Verhältnissen eine größere Anzahl schmalster Nervenröhren enthalten. Indess glaubte ich dennoch eine deutliche Atrophie zahlreicher Nervenröhren in den hinteren Wurzeln des Lendentheils feststellen zu können, weniger sicher in denen des Brusttheils; das Bild war analog dem am Peroneus gefundenen, nur bei Weitem nicht so

*) Da, wie ich früher einmal hervorgehoben (dieses Archiv VI. S. 802), die Beurtheilung von Querschnittspräparaten von Nerven da, wo es sich nicht um die höchsten Grade von Atrophie handelt, nicht ohne Schwierigkeit ist, und die Entscheidung, wie viele von den schmalen Nervenröhren etwa noch als im Bereiche des Normalen liegend, anzusehen sind, wiederholte Vergleichen mit normalen Präparaten erfordert, so übersandte ich, um mein Urtheil als ein möglichst objectives zu controliren, Herrn Prof. Friedr. Schultze Theile eines Astes vom N. peroneus und eines zum M. tibial. anticus gehenden Astes, welche er zu untersuchen die Freundlichkeit hatte. Er bediente sich zur Kernfärbung des Alauncarmins. Seiner Untersuchung nach bestand eine deutliche Kernvermehrung in einem Aste vom Peroneus, während eine solche in dem Muskelaste zum M. tibial. ant. nicht gefunden wurde. Es ist das dieser Zweig, welcher die starke Entwicklung von derbem interstitiellen fibrillären Bindegewebe in meinen Präparaten (Figuren IIIa. und IIIb.) zeigt. In beiden Nerven constatirte er zugleich mit der Weigert'schen Methode weniger Fasern, welche die Färbung annahmen.

Den Faserschwund constatirte auch Herr Prof. Schwalbe, welcher einige meiner Präparate anzusehen so gefällig war.

ausgeprägt. Auch in den vorderen Wurzeln des Lendentheils glaube ich mich von einem gewissen, wenn auch geringem Grade von Faserschwund überzeugt zu haben, der namentlich in einzelnen kleiner Segmenten des Querschnitts hervortrat*).

Der N. hypoglossus, die Aeste des N. oculomotorius sowie die Mm. levator. palpebr. superf. wurden nicht näher untersucht; der Stamm des N. oculomotor. bot makroskopisch ein normales Aussehen.

Muskeln. Der frisch untersuchte M. tibialis anticus schien nichts Abnormes darzubieten. Auf Querschnitten nach Erhärtung zeigte sich ein Bild, besonders charakterisirt durch erhebliche Ungleichheiten im Durchmesser der einzelnen Fasern, von denen eine beträchtliche Zahl weit unter der Breite von normalen war; die Form der Querschnitte ist fast überall eine rundliche oder ovale, die Querstreifung überall erhalten. Auf Querschnitten sieht man an einzelnen Stellen eine geringe Vermehrung der Muskelkerne, die sich auf Längsschnitten an einzelnen Fasern sehr erheblich erweist, so dass eine Anzahl von Fasern von einer ganzen Reihe von Kernen gleichsam eingeschidet sind. Auch das interstitielle Gewebe ist stellenweise, nicht überall, unter Einlagerung reichlicher Kerne vermehrt. Jedenfalls liegt hier eine mit Volumsabnahme von Fasern einhergehende pathologische Veränderung des Muskels vor, über deren Natur ich für jetzt nichts zu sagen wage.

Wie aus der Gesamtheit der klinischen Erscheinungen und den Resultaten der anatomischen Untersuchung hervorgeht, haben wir es mit einem Falle zu thun, der nach beiden Richtungen hin in bekannte klinische und anatomische Krankheitsbilder sich nicht einreihen lässt.

Von den klinischen Erscheinungen zeigt zunächst die Sensibilitätsstörung die Eigenthümlichkeit, dass sie sich im Verlaufe von etwa zwei Jahren, von den peripherischen Theilen der Extremitäten beginnend, fast über die ganze Körperoberfläche ausbreitete, die Haut des Gesichts einbegriffen; von allen Qualitäten der Sensibilität erschien nur der Temperatursinn nicht erloschen. Diese relativ schnelle Ausbreitung einer so vollständigen Anästhesie, sowie der Umstand, dass auch die peripherischen Enden der oberen Extremitäten sich früh an der Sensibilitätsstörung beteiligten, unterscheidet augenscheinlich die Störung von der bei der Tabes vorkommenden; während andererseits, wie es bei der Tabes der Fall zu sein pflegt, auch hier zu einer gewissen Zeit an den oberen Extremitäten das Ulnargebiet

*) Herr Prof. Friedr. Schultze fand auch mittelst der oben erwähnten Untersuchungsmethoden in den hinteren Wurzeln des Lendentheils sowohl deutliche Kernvermehrung, als auch weniger normale Fasern, so dass er die Atrophie für unzweifelhaft hielt, in den hinteren Wurzeln des Brusttheils sehr deutliche Kernvermehrung ohne deutliche Verminderung der Fasern.

allein oder vorwiegend beteiligt war. Schmerzen in den unteren Extremitäten bestanden nur zeitweise und schienen den Charakter der durchschliessenden tabischen zu haben. Da nun mit der Hautsensibilität auch das Muskelgefühl erlosch, hätte man Erscheinungen von Ataxie erwarten sollen und, bei der Annahme von Erkrankung der Hinterstränge, Erlöschen des Kniephänomens. Nun ist aber, namentlich in den unteren Extremitäten, niemals eine Andeutung von Ataxie beobachtet worden, das Kniephänomen war nicht nur vorhanden, sondern sogar gesteigert, und anstatt der Schlaffheit der Muskulatur zeigte dieselbe gewisse Erscheinungen einer abnormen Contractilität.

Hätte man an der Annahme einer Erkrankung der Hinterstränge festhalten wollen, so würde man allenfalls das Fehlen atactischer Erscheinungen durch die gleichzeitige motorische Schwäche haben erklären und aus dieser in Verbindung mit den gesteigerten Sehnenphänomenen und der zeitweise Steifigkeit der Muskeln auf Combination einer Hinterstrang- mit einer Seitenstrangerkrankung haben schliessen können, unter der Voraussetzung, dass die äusseren Partien der Hinterstränge im unteren Dorsal- resp. oberen Lendenabschnitte frei geblieben wären*). Es hätten sich alsdann Hinter- und Seitenstrangerkrankung so entwickeln müssen, dass von Anfang an die Erscheinungen der motorischen Schwäche die atactischen Bewegungen nicht hätten zur Geltung kommen lassen. Indess war auch das bei der schon erwähnten Intensität und raschen Entwicklung der Anästhesie und der Parese der Arme wenig wahrscheinlich, und es wurden schliesslich, wie bereits oben ausgeführt (s. Heft 2 p. 520), aus der fortschreitenden Parese der unteren und oberen Extremitäten, dem anfangs bei willkürlichen Bewegungen auftretenden Zittern, einem gewissen Grade von Steifigkeit in einzelnen Muskelgruppen, der Parese von Augenmuskeln (Ptosis, Rect. intern.), an die Möglichkeit einer multiplen grauen Degeneration (Sklerose) gedacht, ein Gedanke, der, wie gleichfalls schon ausgeführt ist, dennoch nicht vollständig zu begründen war.

Die Untersuchung des Rückenmarks zeigte, dass es sich um eine Erkrankung der Hinterstränge handelte, und es erhebt sich die Frage, wie sind die beobachteten Erscheinungen damit in Einklang zu bringen? Hier ist zunächst von Interesse die Thatsache, dass das Kniephänomen erhalten geblieben ist, trotz der Degeneration der

*) Vergl. dieses Archiv Bd. VIII. 2sq. „Combinirte primäre Erkrankung“ u. s. w.

Hinterstränge. Bereits in meiner ersten Arbeit über diesen Gegenstand aus dem Jahre 1875*) habe ich nachzuweisen versucht, dass das Kniephänomen nur schwindet, wenn die Degeneration der Hinterstränge sich bis in den unteren Brust- resp. den Lendentheil erstreckt; später**) glaubte ich weiter schliessen zu können, dass das Verschwinden von dem Ergriffensein der äusseren Abschnitte der Hinterstränge abhängt (abgesehen von einer etwanigen Atrophie der hinteren Wurzeln des betreffenden Abschnittes). Der gegenwärtige Fall scheint zu zeigen, dass das Freibleiben der Wurzelzone (und eines Streifens längs der Hinterhörner?) eine der Bedingungen darstellt, unter denen das Kniephänomen bestehen bleibt. Da ich auf Grund anderer Fälle diesen Gegenstand demnächst behandeln werde, will ich hier jetzt nicht näher darauf eingehen.

Dass die Ataxie der Extremitäten trotz der Hinterstrangerkrankung fehlte, ist nach meinen zahlreichen Beobachtungen an paralytischen Geisteskranken, bei denen graue Degeneration der Hinterstränge gefunden wurde, ohne dass während des Lebens Ataxie vorhanden gewesen war, nicht auffallend; wahrscheinlich ist der Grund in der relativ noch geringen Intensität und Entwicklung der Degeneration (der relativ geringen Atrophie von Nervenröhren) zu suchen, da die Kranken gewöhnlich vor der vollen Ausbildung derselben an anderen Störungen zu Grunde gehen. In wie weit auch die Art der Localisation der Erkrankung dabei in Betracht kommt, ist nicht zu sagen, da wir bekanntlich den Grund der atactischen Erscheinungen und diejenigen Elemente, deren Erkrankung oder Zerstörung Ataxie zur Folge hat, nicht kennen. Die Localisation ist in unserem Falle mit Bezug auf den erkrankten Streifen an der Grenze der Goll'schen und Burdach'schen Stränge, der weiter abwärts längs der Hinterhörner gelegen ist, und am Uebergange vom Brust- in den Lendentheil eine keulenförmige Gestalt annimmt, sehr ähnlich den in anderen früh zur Section gekommenen Fällen; die Erkrankung in den medialen Partien der Hinterstränge (Goll'sche Stränge im Halstheile) ist am obersten Brusttheil am stärksten und schwindet weiter nach abwärts. Ich gehe hier nicht auf die Discussion der Frage von der „systematischen“ Erkrankung der Hinterstränge ein, jedenfalls wird man im vorliegenden Fall nicht viel Systematisches in der Verbrei-

*) Dieses Archiv Bd. V. 3. „Ueber einige durch mechanische Einwirkung“ u. s. w.

**) Berl klin. Wochenschrift 1881 No. 1.

tung erkennen, während es sich allerdings um eine „Strang-“Erkrankung handelt.

Was die Erklärung der so ausgebreiteten Störung der Sensibilität betrifft, so wird man sie nicht von der Erkrankung der Hinterstränge ableiten können, die offenbar nicht ausreichend dazu war; auch die hinteren Wurzeln zeigten im Verhältnisse zu der Stärke der Anästhesie noch zu viele intacte Nervenröhren, als dass sie beschuldigt werden könnten. Es würden also die peripherischen Nerven dafür in Anspruch genommen werden müssen. In der That zeigten, wie die mikroskopische Untersuchung lehrte, reine Hautäste, wie der Saphenus, einen hohen Grad der Atrophie, namentlich, wie ich hier noch hinzufügen will, an dem unmittelbar in die Haut übergehenden peripherischen Theile; aber auch am Stamm sieht man, wie ein Blick auf die Abbildung (Fig. III. und IIIa.) lehrt, starke Atrophie. Die Temperaturempfindung war gegenüber den anderen Qualitäten der Sensibilität bis zuletzt erhalten, so dass man wohl die Frage aufwerfen kann, ob nicht die vorgefundenen noch erhaltenen Röhren in dem rein sensibeln Nerven (Saphenus) vorzugsweise spezifische, Temperatur vermittelnde waren*). — Der Ausgangspunkt der Erkrankung der sensibeln Nerven dürfte an ihrer Peripherie zu suchen sein, da die Atrophie am peripherischsten Theile der rein sensibeln Aeste am stärksten war und centralwärts geringer wurde. Man hätte sich vorzustellen, dass ein langsamer Process der Atrophie an dem peripherischsten Theile einer jeden sensibeln Nervenröhre begann und in einer Anzahl der Fasern bereits höher hinauf gegangen war, während er in einer anderen Anzahl noch auf die peripherischer gelegenen Abschnitte beschränkt geblieben war — vielleicht weil er bei letzteren überhaupt erst später begann. Es würden also jedenfalls eine Anzahl der in den peripherischeren Abschnitten atrophischen Fasern weiter centralwärts noch markhaltig gewesen sein. Ob sensible Fasern in ihrer ganzen Länge, resp. bis in die hinteren Wurzeln, erkrankt waren,

*) Die Anästhesie im Gebiete beider Nn. trigemini ist durch die Befunde nicht erklärt; die geringe Beeinträchtigung des Querschnitts der aufsteigenden Wurzeln (Taf. X. Fig. 8) durch die Degeneration und der etwas kleine Querschnitt weiter hinauf kann nicht wohl verantwortlich dafür gemacht werden. Im Pons fand sich auch mikroskopisch kein Herd im Gebiete des Quintusverlaufs und die, allerdings unvollständige, Untersuchung der austretenden Wurzeln ergab ein Resultat, das die intensive und verbreitete Anästhesie gleichfalls nicht erklärt (s. oben). Ueber die Störungen, welche etwa durch die Erkrankung der zarten und Keilstränge und die Alteration des Respirationsbündels verursacht wurden, lässt sich gleichfalls nichts sagen.

lässt sich begreiflicher Weise selbst bei einer Vergleichung mit den Querschnitten der letzteren nicht ermitteln.

Ueber die Frage, wie weit die Degeneration der motorischen Fasern der Muskelstämmchen sich centralwärts in den gemischten Nerven hinauf erstreckt, besitzen wir gleichfalls keine bestimmten Anhaltspunkte, indess ist bemerkenswerth, dass in den gemischten Nerven ein ähnliches Verhältniss wie bei den rein sensibeln bestand, in so fern auch hier die peripherischen Theile auf dem Querschnitte relativ mehr atrophische Röhren enthielten, als die centralen; so verhielt es sich z. B. mit dem Stamme des N. peroneus und den Nn. peron. superf. und profund.; ersterer enthielt viel weniger atrophische Fasern als letztere*). Dass vereinzelte degenerirte motorische Fasern bis in die vorderen Wurzeln hinein erkrankt waren, könnte man vielleicht aus der, wenn auch sehr geringfügigen, Atrophie einiger vorderen Wurzeln schliessen.

Was den Process der Degeneration selbst betrifft, so kann man ihn als primäre Atrophie oder als chronische parenchymatöse Neuritis bezeichnen. Der Begriff der chronischen Entzündung ist bekanntlich, namentlich auch im Gebiete des Nervensystem, ein sehr schwankender und schwer zu fixirender, und es ist hier nicht der Ort, auf die in Betracht kommenden Fragen der allgemeinen Pathologie einzugehen. Da neuerdings ein acuter Zerfall des Parenchyms der peripherischen Nerven als „acut parenchymatöse Neuritis“ beschrieben zu werden pflegt, so würde man das chronische Zugrundegehen des Nervenparenchyms (dessen weitere Vorgänge uns unbekannt sind) wohl entsprechend bezeichnen können. Ein wirklicher interstitieller Process war nicht nachzuweisen, und nur in dem motorischen Aestchen zum M. tibialis anticus finden sich Züge von fibrillärem Bindegewebe in grösseren Abschnitten des Querschnitts; hier ist aber auch die Atrophie am stärksten und es ist anzunehmen, dass die Entwicklung des fibrillären Gewebes eine spätere Folge und Begleiterscheinung des atrophischen Processes ist (ähnlich wie bei alten Fällen von grauer Degeneration der Hinterstränge). Bemerkenswerth ist, dass in dem rein sensibeln Nerven, dem Saphenus, die atrophischen Röhren in regelmässigeren Bündeln angeordnet erschienen. — Endlich möchte ich ausdrücklich hervorheben, dass Fettkörnchenzellen in den erkrankten Nerven nicht gefunden wurden.

Die Erklärung für die motorische Schwäche der Extremitä-

*) Die Atrophie war wiederum etwas stärker im Peron. superf. als im prof., wahrscheinlich wegen des Antheils sensibler Fasern in ersterem.

ten*) ist nur durch die Atrophie einer grossen Anzahl der motorischen Nervenröhren zu geben; die kleinen degenerirten Flecke in den vorderen Seitensträngen des Halstheils können dabei nicht in Betracht kommen. Merkwürdig scheint es indess, dass die Muskeln selbst nicht die Erscheinungen der sogenannten degenerativen Atrophie darboten, welche man bei so erheblicher Degeneration der motorischen Aeste, wie sie z. B. die Abbildung des Querschnitts eines zum M. tibialis antic. gehenden Astes darstellt, hätte erwarten sollen. Veränderungen der Muskeln waren zwar vorhanden, aber sie waren eigenthümlicher Art und sehr verschieden von den eigentlich degenerativen nach Trauma peripherischer Nerven, Muskelatrophien u. s. w., und vermochte keinen Einfluss auf die elektrische Reizbarkeit auszuüben.

Die Erscheinung der paradoxen Contraction waren so ausgesprochen und über so zahlreiche Abschnitte der oberen und unteren Extremitäten verbreitet, dass ich einen Aufschluss über die anatomischen Bedingungen zu erhalten hoffte, unter welchen die Muskeln diese eigenthümliche Eigenschaft erlangen. Ob in der That die am M. tibialis anticus beschriebenen Veränderungen**) entweder allein oder im Zusammenhange mit der Degeneration der Nerven zu dem genannten Phänomen in Beziehung zu setzen sind, wird erst durch weitere Beobachtungen entschieden werden können; jedenfalls wird in Zukunft die Aufmerksamkeit in Fällen, in welchen paradoxe Contraction beobachtet wurde, darauf zu richten seien.

Wenn wir uns am Schlusse dieser Ueberlegungen die Frage vorlegen, welches der Ausgangspunkt der Erkrankung gewesen, so müssen wir gestehen, dass es schwer ist, dieselbe befriedigend zu beantworten. Wir wissen, um sie beantworten zu können, zu wenig Sicheres über die Beziehungen zwischen den klinischen Erscheinungen und den beschriebenen anatomischen Veränderungen, als dass wir aus ersteren einen Schluss auf die letzteren, namentlich auf die zeitliche Aufeinanderfolge dieser Veränderungen ziehen könnten; so wird es u. A. nicht wohl möglich sein zu entscheiden, ob der Process in den peripherischen Nerven dem im Rückenmark voranging oder folgte, oder ob sich beide gleichzeitig entwickelten.

Fassen wir die hauptsächlichsten Eigenthümlichkeiten unserer

*) Es ist hier zunächst von den unteren die Rede, da die Nerven der oberen mikroskopisch nicht untersucht wurden; da aber die motorischen Störungen in ihnen ganz analoge waren, so ist es wohl erlaubt, das von den unteren Gesagte auch auf die oberen zu übertragen.

**) Leider waren andere Muskeln nicht aufbewahrt worden.

Beobachtung zusammen, so sind es vom klinischen Standpunkte aus das Zusammenfallen allgemeiner Anästhesie mit allgemeiner Parese resp. Paralyse der Muskeln mit den sehr ausgebildeten Erscheinungen der paradoxen Contraction; damit verbinden sich von Seiten cerebraler Nerven Lähmungen im Gebiete der Nn. oculomotorii (Parese des linken Rectus internus, doppelseitige Ptosis), Pupillenstarre, einseitige Zungenparese (?) und Anästhesie im Bereiche des Quintus. Zu dieser eigenthümlichen Combination von Störungen kommt dann noch die auffallende Thatsache des Erhaltenbleibens der Contractilität der Muskeln und das Fehlen degenerativ atrophischer Vorgänge in denselben trotz einer verbreiteten Atrophie von Muskelnerven.

Vom pathologisch-anatomischen Standpunkte aus ist besonders bemerkenswerth das gleichzeitige Vorkommen einer Erkrankung der Hinterstränge (und spärliche fleckweise Erkrankung in Seitensträngen und Medulla oblongata) mit einer auf sensible und motorische spinale Nerven verbreiteten Atrophie, sowie die oben geschilderte Veränderung in dem M. tibial. anticus, welche auf Betheiligung der Muskeln an dem pathologischen Prozesse hindeutet.

Schliesslich ist noch anzuführen, dass eine in der letzten Zeit der Krankheit beobachtete psychische Schwäche sich durch einen gewissen Grad von Hirnatrophie erklärt.

Wie sich aus der Autopsie ergibt, hatte der Patient gleichzeitig an Tuberculose gelitten, und es wird daher noch die Frage aufgeworfen werden können, ob der krankhafte Process im centralen und peripherischen Nervensystem in einer Beziehung zur Tuberculose stehe, an welcher der Patient zu Grunde ging. Dass im Verlaufe der Tuberculose unter Umständen Erkrankungen des Nervensystems sich entwickeln können, scheint unzweifelhaft, obwohl dieselben bisher im Zusammenhange nicht bearbeitet sind. Es wäre also denkbar, dass auch in unserem Falle eine solche Beziehung bestanden hätte; indess lässt sich nicht feststellen, wie weit die Anfänge der Lungenaffection, die anfangs jedenfalls ganz latent verlief, zurückreichen. Von besonderem Interesse erscheint die Frage, wie ich glaube, noch deshalb, weil — ob zufällig oder aus inneren Ursachen — bei einer Anzahl von Fällen allgemeiner Neuritis der acuten Form der Tod an Tuberculose erfolgte. In einem der von Joffroy*), welcher selbst auf diese Beziehungen aufmerksam macht, mitgetheilten Fälle bestand bei

*) Vergl. Joffroy, Névrite parenchymateuse spontanée générale et partielle. Arch. de Physiol. norm. et patholog. 1879. p. 197.

der Aufnahme der Kranken Phthisis; ein anderer Patient (Fall von Lanceraux) starb fünf Jahre nach Beginn der nervösen Krankheitserscheinungen an Lungentuberculose; in einem dritten Falle (von Desnos und Pierret) sollen auch „einige tuberculöse Granulationen“ auf der Pleura gefunden sein. Die Section des von Eisenlohr*) beschriebenen Patienten ergab eine verbreitete Miliartuberculose, tuberculöse Pleuritis und Peritonitis, zahlreiche peribronchitische Herde in beiden Lungen, einzelne Miliartuberkeln in den Nieren und der Pia des Gehirns. Ebenso fanden sich in einem von F. C. Müller mitgetheilten Falle**) multipler Neuritis beide Pleuren mit Tuberkeln übersät, in den Lungen zahlreiche kleine bronchopneumonische Herde, Verkäsungen, kleine Cavernen in den Spitzen, zahllose Tuberkel.

Wenn es sich nun auch in allen diesen Fällen um einen acuten Verlauf der Erkrankung des peripherischen Nervensystems und eine schnelle Atrophie der Muskeln handelte, und die pathologisch-anatomischen Veränderungen gleichfalls einen acuten Charakter zeigten, also nach beiden Richtungen hin von unserem Falle mit chronischem Charakter des Verlaufs und der Nervenveränderungen, und ohne degenerative Muskelatrophie sehr erheblich abweichen, so wollte ich doch nicht unterlassen, auf die etwanige Analogie der chronischen Erkrankung in Betreff der Entwicklung einer Tuberculose aufmerksam zu machen.

Erklärung der Abbildungen. (Taf. X. und XI.)

Taf. X. Fig. 1. Oberster Halstheil.

„ 2. Halsanschwellung.

„ 3. Oberer Brusttheil.

„ 4. Mittlerer Brusttheil.

„ 5. Unterer Brusttheil.

„ 6. Uebergang vom Brust- zum Lendentheil.

„ 7. Lendenanschwellung.

„ 8. Medulla oblongata.

Die Figuren sind dreimal vergrößert.

Taf. XI. Fig. I. Querschnitt durch den N. peron. superf. mit Hartnack 2 Ocul. 3. (Tubus ausgezogen) und Fig. Ia. Hartnack 7. Ocul. 3. (Tubus ausgezogen).

Fig. II. und IIIa. Querschnitt durch ein zum M. tibial. anticus gehendes Nervenstämmchen. Vergrößerungen wie in Figg. I.

Fig. III. und IIIa. Querschnitt durch den N. saphenus major. Vergrößerung wie oben.

*) Centralbl. f. Nervenh., Psychiatr. etc. v. Erlenmeyer. 1879. S. 100.

**) Dieses Archiv XIV. S. 669.

Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.



Fig. 4.



Fig. 5.



Fig. 6.



Fig. 7.



Fig. 8.



Fig. I.

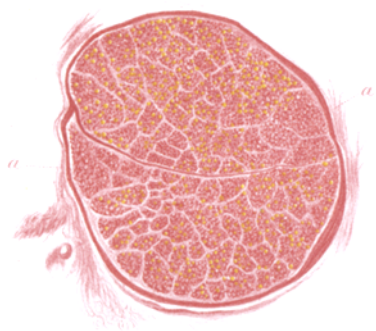


Fig. I^a.

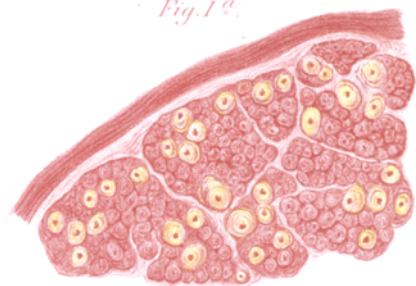


Fig. II.

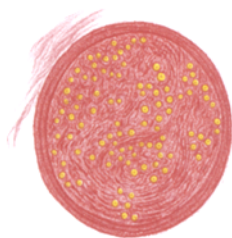


Fig. II^a.

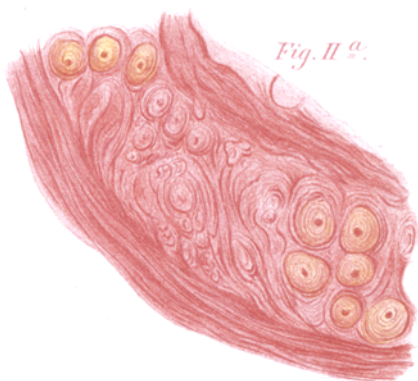


Fig. III.



Fig. III^a.

