

XXXII.

Beginnende multiple Sklerose und acute Myelitis*).

Von

Dr. August Cramer,

erstem Assistenten der psychiatrischen Klinik zu Freiburg i. Br.

(Hierzu Taf. X.)

Der vorliegende Fall wurde im Jahre 1881 in der psychiatrischen Klinik zu Marburg beobachtet und schien mir sowohl in pathologisch-anatomischer, als auch in klinischer Beziehung nach verschiedenen Richtungen Interesse zu bieten.

Krankengeschichte.

(Auszug aus den Acten der psychiatrischen Klinik zu Marburg:)

Hedwig Amalie R., 19 Jahre alt, aus Hersfeld. Der Vater, ein Potator, starb an Lebercirrhose. Die Mutter ist körperlich und geistig gesund, andere Blutsverwandte haben nicht an Nerven- und Geistesstörung gelitten. Die Kindheit der Patientin war von normalem Verlauf, sie lernte bei Zeiten gehen und sprechen, sie war gutmütig, lebhaft und besuchte die Schule mit gutem Erfolge. Die Menses traten im 14. Lebensjahre auf und kehrten regelmässig wieder. Im October 1879 machte Patientin die Masern durch. An diese Erkrankung soll sich eine Meningitis cerebrospinalis (?) angeschlossen haben, welche Lähmung der unteren Extremitäten, des Mastdarms und der Blase im Gefolge hatte. Im Frühjahr 1880 waren die Lähmungserscheinungen wieder verschwunden. Ende 1880 und im Beginne des Jahres 1881 fielen bei Patientin zum ersten Mal psychische Störungen auf, welche sich in aufgeregtem

*) Die mikroskopische Untersuchung des Falles wurde im Laboratorium der psychiatrischen Klinik zu Freiburg i. Br. vorgenommen.

Für die gütige Ueberlassung des Falles bin ich Herrn Prof. Cramer zu Dank verpflichtet.

Wesen, Reizbarkeit und häufigem Schwatzen kundgaben. Anfang Februar änderte sich das Krankheitsbild, Patientin fing an zu jammern, klagte über Beengungen auf der Brust, über Schmerzen im Leibe und konnte des Nachts trotz grosser Dosen Bromkaliums keinen Schlaf finden. In den letzten Tagen vor der Aufnahme in die Anstalt hat Patientin wiederholt energische Selbstmordversuche gemacht.

Der am 12. Februar 1881 vom behandelnden Arzte aufgenommene Status constatirte: keinerlei motorische und sensible Störungen, keine Störungen der Sinnesfunctionen. Die Kranke kann im Gehen, ohne zu wanken, eine gerade Linie einhalten. Die Pupille ist von normaler Weite und Beschaffenheit. Ausfluss aus den Ohren besteht nicht und hat auch nicht bestanden. Die Zunge wird gerade, ohne Zittern im Gewebe, vorgestreckt. Die Sprache ist in jeder Beziehung normal. Die physikalische Untersuchung der Brust und Unterleibsorgane ergiebt normalen Befund.

Am 14. Februar 1881 wird die Kranke in die ständische Irrenheilanstalt zu Marburg aufgenommen, sie ist in ziemlicher Erregung, spricht und gesticulirt lebhaft.

Status. Blasse, magere, gracil gebaute Person mit lebhaftem Augen- und Gesichtsausdruck, keine Oedeme und Hautausschläge, an der Innenseite des linken Handgelenkes eine 4 Ctm. lange, die Cutis durchtrennende Schnittwunde in leichter Entzündung begriffen. Temperatur normal. An Herz und Lungen nichts Besonderes. Pupillen mittelweit gleich, keinerlei motorische und sensible Störungen, keine Seh- und Gehörstörungen nachweisbar. Die Kranke hält dem untersuchenden Arzte die Hand fest, drückt sie, macht erotische Miene. Sie giebt an, dass sie nervenschwach sei, dass die Grossmutter sie falsch behandelt und sie nervenschwach gemacht habe. Auch Angstgefühle habe sie gehabt und sich in einem solchen Anfall von Verwirrtheit und Angst mit dem Messer geschnitten. Sie sucht die Wärterin hinauszuschicken und reisst, als diese sich zum Scheine entfernt, an ihrem Verbande. Nahrungsaufnahme und Schlaf schlecht.

15. Februar. In der Nacht schrie Patientin öfters laut auf, die Uhr (Controluhr), welche die Wärterin habe, sei ihre Lebensuhr, wenn die abgelaufen sei, müsse sie sterben. Sie nässte das Bett und sagte am Morgen, es müsse ihr Jemand in's Bett „gepisst“ haben, auch habe sie daheim der Arzt, welcher sie wegen ihrer Lähmungen elektrisiert habe, geschlechtlich gemissbraucht. Gegen Abend liegt sie mit aufgelöstem Haar im Bett und sagt, es sei ihr „so leicht“.

16. Februar. Nachts wieder Beängstigungen, sagt, man wolle sie hinrichten, klagt über Chloroformgeruch.

Ende Februar sowie im März und April war der Zustand der Patientin ein sehr wechselnder: Bald ruhig und folgsam, um im nächsten Moment ihre Kleider zu zerreißen und auf die Wärterinnen loszugehen, so dass sie isolirt werden musste, bald ängstlich und gefasst zu sterben, fortwährend Bibelsprüche recitirend, konnte man sie einen Augenblick später mit dem Einnehmen allerlei theatralischer Attitüden beschäftigt sehen. Reinlichkeit und Körper-

pflege liess sie völlig ausser Acht, sie machte den Wärterinnen sehr viel zu schaffen, biss, kratzte und zeichnete sich durch ihre Behendigkeit aus. Ab und zu hörte sie auch Stimmen.

Am 15. Mai wurde bei Patientin eine Temperatursteigerung constatirt und am 18. desselben Monates eine Anschwellung an der linken Hüfte bemerkt. Zugleich liessen sich links hinten unten eine handbreite Dämpfung, schwaches Athmungsgeräusch und mittelgrossblasige Rasselgeräusche nachweisen. Harn und Koth entleerte Patientin fortwährend mit Absicht unter sich.

17. Mai. Ein Versuch, die Kranke zu untersuchen, misslang.

20. Mai. Am Kreuzbein hat sich Decubitus entwickelt, trotz des Fiebers, welches Abends bis auf 39,4 stieg, hatte Patientin sehr bösartige Neigungen, spuckte, biss und kratzte nach ihrer Umgebung. Die Nahrungsaufnahme war besser.

Von hier ab lasse ich die Krankengeschichte in extenso folgen:

26. Mai. Dämpfung nicht fortgeschritten. Febris continua. Deutliche Fluctuation, Röthung und Schmerhaftigkeit der linken Regio iliaca, Incision, Entleerung grosser Massen nicht übelriechenden Eiters. Anlegung eines Verbandes sowie consequente Behandlung des Decubitus wird durch das ausserordentlich widerspenstige Benehmen und die grosse Unreinlichkeit der Patientin vereitelt. Kräftezustand sehr gut.

31. Mai. Abscess fast geheilt, zeitweise ruhiger, so dass Patientin stundenlang in den Garten kann (im Wägelchen), sonst stellt sie aber noch immer die Geduld des Warterpersonals auf die denkbarst harte Probe; kaum sauber gelegt, verunreinigt sie sich absichtlich. Beim Reinigen und Ausspülen der Wunde lässt sie mit grosser Anstrengung unter sich, spuckt dem Arzte in's Gesicht und muss gewaltsam gehalten werden. Nahrungsaufnahme gut.

3. Juni. Urin hellgelb, trüb, von etwas stechendem Geruch, schwach sauerer Reaction, specifisches Gewicht 1010. Beim Kochen und Essigsäurezusatz leichte Trübung, ebenso bei Zusatz von Salpetersäure. Temperatur Abends 39°.

12. Juni. Decubitus sehr ausgedehnt, tief und übelriechend. Febris continua hectica bis über 41 Abends. Geistiger Zustand im Ganzen unverändert, obschon häufiger Momente auftreten, in denen Patientin kindlich zart und folgsam ist. Nimmt viel zu sich. Puls dicrot, Fülle leidlich.

13. Juni. Besuch von Verwandten, freut sich darüber und spricht mit denselben. Nachher Bewusstsein leicht umnebelt. Temperatur Morgens 39,2, Abends 38,0.

14. Juni. Puls besser. Temperatur niedriger, heftiger Kopfschmerz. Patientin meldet sich zur Befriedigung ihrer Bedürfnisse. Ordination Eis ad caput. Temperatur Morgens 37,8, Abends 38,0.

15. Juni. Puls 140, leidlicher Qualität. Bewusstsein leicht umnebelt, Patientin äussert keine Schmerzen, die Decubitusfläche etwas granulirt, an den

Rändern noch viel nekrotisches Gewebe. Aus der Abscesshöhle entleeren sich beim Ausspülen Eiterklumpen. Das Kreuzbein liegt bloss. Klagen über heftigen Kopfschmerz. Temperatur Morgens 38,0, Abends 39,1.

16. Juni. Starker Meteorismus; seit 10 Tagen kein Stuhl, Oleum Ricini 30,0 ohne Erfolg.

18. Juni. Manuelle Entleerung harter Kothballen, Eingiessung von Wasser durch ein hohes Darmrohr ohne Stuhlentleerung. Temperatur Abends 38,6.

19. Juni. Oleum Ricini ohne Erfolg, bedeutende Dyspnoe. Puls frequent, Qualität noch leidlich. Aus der Abscesshöhle entleert sich noch flüssiger Eiter.

20. Juni. Unter zunehmender Dyspnoe erfolgt bei fast bis zuletzt erhaltenem Bewusstsein um $\frac{1}{2}$ Uhr Nachts der Tod. Während der Agonie reichliche Stuhlentleerung.

Sectionsprotokoll (Obducent Dr. Tuczek).

20. Juni 1881. 12 Stunden post mortem.

Geringe Todtenstarre, keine Todtenflecke. Schädeldach am Scheitel fest mit der Dura verwachsen, arm an Diploe, blutarm. Im Sinus longitudinalis ein zusammenhängendes, dunkles Blutgerinnsel. Harte und weiche Hirnhäute völlig intact an der Convexität, an der Basis ist der ganze Pons mit den Hirnschenkeln, die untere Fläche der Oblongata und ein geringer Theil des Kleinhirns zu beiden Seiten der medianen Spalte bedeckt mit einer gelb-grünen, weichen, etwas sulzigen Pseudomembran von stellenweise 1 Mmtr. Mächtigkeit. Sie bedeckt die Gefässe und umhüllt die austretenden Nerven (III, V, VI, VII, VIII), reicht nach vorn bis an das Chiasma, seitlich bis an den oberen Kleinhirnlappen, nach abwärts setzt sie sich in den Wirbelkanal fort. Ein ähnlicher Belag bedeckt die hintere Schädelgrube, den Clivus Blumenbachii und die hintere Fläche des Felsenbeins und geht in den Meatus auditorius hinein. Mikroskopisch finden sich ausschliesslich Eiterkörperchen, zum grossen Theil völlig intact, zum Theil zerfallen in Fibrinmassen eingehüllt. In die Fossa Sylvii, sowie in die Fissura transversa geht das Exsudat nicht hinein. Gefäßwände intact. Gewicht des Gehirns 1280 Grm. Die erwähnte Membran lässt sich in grossen Fetzen abziehen; an der darunter liegenden Dura (in der hinteren Schädelgrube) weder in der Blutfülle, noch in der Dicke der Membran auffällige Veränderungen. Pia von der Rinde leicht abziehbar. Ventrikel von gewöhnlicher Weite, Serum klar, von mittlerer Menge, Ependym aller Ventrikel zart. Hirnsubstanz fest, blass.

Das ganze Rückenmark innerhalb des Durasackes ist von der Oblongata bis zum Conus medullaris mitsamt den austretenden Wurzeln eingebettet in eine der oben erwähnten ähnliche, gelbliche Membran von sulziger Beschaffenheit, welche auf der hinteren Fläche weitaus am mächtigsten entwickelt ist, bis zu 1 Mmtr. Dicke. Am Rückenmark selbst makroskopisch keine Veränderung. Abdomen stark aufgetrieben; bei Eröffnung desselben drängen sich aufgeblähte Dünndarmschlingen vor. Stand des Zwerchfells links IV. R., rechts III. J. K. R. Rippenknorpel nirgends verknöchert, hart; Pleurasäcke leer.

Die Lungen allseitig frei, von geringem Volumen, überall lufthaltig, einige oberflächliche Inseln stärker mit Blut gefüllt und luftärmer (congestionirt), starkes Oedem. Bronchien leer.

Herz frei. Serum von gewöhnlicher Menge und Beschaffenheit, über dem linken Ventrikel ein Sehnenfleck. Herz von normaler Grösse, beide Ventrikel und Vorhöfe mit verfilzten Speckgerinneln angefüllt, Klappen zart, Musculatur blass, aber fest.

Milz leicht vergrössert, Pulpa weich, Malpighi'sche Körper gross.

Leber stark vergrössert (30:20:10) blass, gelb, mürbe. Mikroskopisch hochgradige Fettdegeneration.

Nieren von gewöhnlicher Grösse, Kapsel leicht löslich, Rinde blass, in richtigem Verhältniss zur Marksubstanz. Glomeruli gut sichtbar. Blase enthält circa 200 Ccm. hellen, klaren Urins, Schleimhaut intact.

In den inneren Genitalien nichts Auffälliges. Ueber dem linken Trochanter eine Schnittwunde, der Eingang zu einer ausgedehnten Abscesshöhle, die mit einem Decubitus in der linken Glutäalgegend zusammenhangt.

Die Abductoren der Oberschenkel, sowie die auch von Periost entblößte Fläche der Trochanter liegen in dieser Höhle blos. Dieselbe schickt Taschen bis gegen die Mitte des Oberschenkels. Das Kreuzbein liegt ebenfalls in grosser Ausdehnung durch Decubitus frei.

Die mikroskopische Untersuchung erstreckt sich auf das Rückenmark, Medulla, Pons und Hirnschenkel. Das Grosshirn wurde von Dr. Tucek als völlig frei von Herden befunden. Um einen möglichst genauen Einblick in die Ausdehnung der pathologischen Processe zu gewinnen, wurde das ganze Rückenmark in Stücke von circa $\frac{3}{4}$ Ctm. Höhe geschnitten und von jedem Stücke aus den verschiedenen Partieen mindestens 12 Schnitte zur genaueren Untersuchung eingelegt. Bei Medulla oblongata, Pons und Hirnschenkel wurden von jedem Millimeter ihrer Höhe 3—4 Schnitte aufbewahrt. Das Präparat war in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und später in Alkohol conservirt. Als Einbettungsmasse wurde Celloidin verwandt; es war auf diese Weise möglich, Querschnitte durch das Rückenmark sammt weichen Häuten, Exsudat und einen Theil der Dura anzufertigen. Bei den meisten Stücken wurde jedoch die Dura nicht mitgeschnitten. Die angewandten Färbemethoden sind folgende:

Die Weigert'sche Kupfer-Hämatoxylin-Ferricyankaliummethode, Färbung mit Boraxcarmin, mit Alaunhämatoxylin, mit Lithioncarmin, mit Ammoniakcarmin, die Freud'sche Goldmethode [Modification Emminghaus*]), für Mikroorganismen: einfache Färbung mit Gentianviolett und die Gram'sche Methode.

*) H. Emminghaus, Zur Pathologie der postfebrilen Dementia etc. Dieses Archiv Bd. XVII. S. 807.

Der genaueren Beschreibung des mikroskopischen Befundes muss ich voraus schicken, dass schon bei makroskopischer Betrachtung an allen Schnitten vom Conus medullaris bis zum Pons eine Verkleinerung der rechten Hälfte auffiel, welche allerdings in der Medulla oblongata und dem Pons durch eine Verlängerung der rechten Seite in der sagittalen Axe etwas ausgeglichen wurde.

Dura. Eine Verdickung der harten Hirnhaut, sowie grosser Blutreichtum lässt sich nicht nachweisen, doch sind die einzelnen Fasern etwas gequollen. Nach der visceralen Seite zu lassen sich vereinzelte Wanderzellen bemerkten.

Die Arachnoidea war hinten und namentlich rechts zum Theil fest an die Pia angepresst, so dass die von weissen Blutkörperchen erfüllten Maschen kaum zu erkennen waren. Vorn und an denjenigen Partieen, wo die peripheren Wurzeln das andrängende Exsudat von der unmittelbaren Be-rührung des Rückenmarkes zurückhielten, fanden sich nach der Pia zu noch völlig intakte Arachnoidealmaschen. Weiter nach aussen füllen sich die Maschen immer mehr mit theils frischen, theils schon zerfallenden Eiterzellen, bis schliesslich ein dichtes Conglomerat von Eiterzellen entsteht, in welchem keine Spur vom Arachnoidealnetze mehr zu erkennen ist und in welchem das Rückenmark ringförmig eingeschlossen ist.

Pia. Die inneren circulären Fasern stark gequollen, die äusseren longitudinalen Fasern an manchen Stellen durch die Exsudatmassen respective durch Eiterzellen auseinandergedrängt.

Hirnschenkel, Pons, Medulla oblongata. In keinem dieser drei Hirntheile lässt sich bei sorgfältiger Durchmusterung der Schnitte abgesehen von einem schmalen sklerotischen Saum am untersten Ende der Medulla oblongata eine sklerotische Partie nachweisen. Auch eine auffallende Schwel-lung der Axencylinder oder Quellung und Zerfall der Markscheiden konnte nirgends aufgefunden werden. Das Ependym des vierten Ventrikels ist äusserst zart und lässt die einzelnen Epithelzellen gut erkennen. Aquaeductus Sylvii völlig frei und intact.

Im Rückenmark finden sich eine Reihe von Herden, deren Topographie ich vorausschicken möchte. Der erste Herd findet sich in der Höhe des dritten Cervicalnerven. Derselbe beginnt in der Gegend der Goll'schen Stränge sich nach unten hin immer deutlicher abzuheben und nimmt immer mehr an Grösse zu, bis er im Bereich des vierten Cervicalnerven auch den grössten Theil der Burdach'schen Stränge ergriffen hat. Von den letzt genannten Strängen bleibt nur noch ein schmaler Rest an der Peripherie (doppelte Rindenbreite) frei, welcher nach den hinteren Wurzeln zu an Breite wächst, und ebenso ein schmaler Rand vor der hinteren Commissur. In der Gegend des 5. Cervicalnerven ist derselbe bis auf eine schmale Zone längs der hinteren Fissur ver-schwunden.

6. Cervicalnerv. Es finden sich kleine Herde von $1/2$ Mmtr. Durchmesser im rechten Hinterstrang nahe der Peripherie und der hinteren Fissur. Von

hier ab bis zum Austritt des 5. Dorsalnerven ist das Rückenmark fast ganz frei von sklerotischen Partieen; abgesehen von einer ab und zu sich verbreiten den schmalen Partie an der hinteren Längsspalte.

5. Dorsalnerv. Einige stecknadelkopfgroße Herde, nebst einem kugelig geformten von $\frac{3}{4}$ Mmtr. im Durchmesser in der rechten Pyramidenseitenstranggegend; etwas weiter nach unten ist der hintere äussere Theil des rechten Seitenstranges von dem krankhaften Process in einer Höhe von 1 Mmtr. ergriffen.

7. Dorsalnerv. Dem Hinterhorn anliegend ein runder, $\frac{1}{2}$ Mmtr. im Durchmesser haltender Herd ungefähr an der Grenze der Pyramidenseitenstrangbahn und der Seitenstrangreste.

8. Dorsalnerv. In der vorderen Hälfte des linken Seitenstrangs die Fasern in einer Höhe von 2 Mmtr. stark gelichtet; weiter nach unten wird diese erkrankte Partie immer schmäler, bis schliesslich nur noch ein schmaler Streifen übrig bleibt, welcher sich zwischen Vorderhorn und Peripherie ausspannt und in der Gegend des 9. Dorsalnerven ganz verschwindet. Ausserdem findet sich im Bereiche des 5.—9. Dorsalnerven ein schmaler, sklerotischer Herd von etwa doppelter Rindenbreite längs der Hinterstränge, welcher ab und zu längere Fortsätze in die Marksustanz schickt.

9. Dorsalnerv. Ein $1\frac{1}{2}$ Mmtr. hoher Herd in der Gegend der rechten Pyramidenbahn. Weiter nach unten schiebt sich die sklerotische Degeneration mehr nach dem Vorderhorn zu, um 2 Mmtr. tiefer ganz zu verschwinden.

10. Dorsalnerv. Wieder in der Mitte des rechten Seitenstranges zum Theil auf die Pyramidenbahn übergreifend eine sklerotische Partie von fast 7 Mmtr. Höhe. In den Hintersträngen ungefähr an der Grenze zwischen Goll'schen und Burdach'schen Strängen ab und zu kleine lineare Herdchen.

12. Dorsalnerv. In einer Längsausdehnung von $1\frac{1}{2}$ Mmtr. ist der rechte Hinterstrang und die hintere Hälfte des rechten Seitenstranges von der Sklerose ergriffen. Weiter nach unten zerspaltet sich der Herd in 2 Theile, von denen der eine sich um ein Gefäss in der Mitte des Hinterstranges, der andere um ein Gefäss in der hinteren Hälfte des Seitenstranges concentrirt. Der Herd im hinteren Theil des rechten Seitenstrangs reicht noch ungefähr 3 Mmtr. tief in das Gebiet des 1. Lendennerven.

1., 2., 3., 4. Lendennerv. Im ganzen Ursprungsgebiet dieser Nerven finden sich die Fasern in den Seitensträngen mehr oder weniger durch den sklerotischen Process gelichtet, während sie im übrigen Rückenmarksquerschnitt und namentlich im Gebiete der hinteren Wurzeleintrittszone [Westphal*]) gut erhalten sind. Längs der hinteren Fissur und ebenso am Eingange zur vorderen Fissur findet sich ein schmaler sklerotischer Saum von etwa $1\frac{1}{2}$ Rindenbreite, welcher hier und da weiter in's Gewebe eingreift. Auch die Peripherie der Seitenstränge ist in einer Ausdehnung von kaum

*) C. Westphal, Ueber Fortdauer des Kniephänomens bei Degeneration der Hinterstränge etc. Dieses Archiv Bd. XVII. S. 545.

doppelter Rindenbreite von einer längs der Bindegewebssepta oft weiter in die weisse Substanz hineinkriechenden Sklerose ergriffen.

5. Lendennerv bis zum Ende des Conus medullaris. Der rechte Seitenstrang ist von der Peripherie her in grosser Ausdehnung erkrankt, so dass nur dicht an der grauen Substanz die Fasern völlig erhalten sind. Im linken Seitenstrang an der Peripherie ein sklerotischer Streifen von stellenweise dreifacher Rindenbreite, ebenso längs der vorderen Incisur und längs dem mittleren Drittel der hinteren Incisur.

In der Mitte fast eines jeden dieser Herde, mit Ausnahme des sklerotischen Saumes an der Peripherie und längs der Fissura ant. und post. liessen sich mikroskopisch ein oder mehrere Gefässe mit stark verdickten Wandungen auffinden, in deren nächster Umgebung der pathologische Process am weitesten vorgeschritten erschien. Die Herde sind nach dem normalen Mark hin nicht scharf abzugrenzen, ganz allmählich nach dem Centrum zu zeigt die Neuroglia ein eigenthümlich punctirtes Aussehen und nimmt an Dicke zu, die Markscheide der Nervenfasern wird immer kleiner, bis sie schliesslich nur noch als schmaler Ring den häufig gequollenen Axencylinder umgibt. Der völlige Schwund aller Markscheiden in grösserer Ausdehnung wurde nur in dem Herde im Ursprungsgebiete des vierten Cervicalnerven bemerkt. Im Centrum dieses Herdes war es nicht möglich, mit Hülfe der Weigert'schen Methode auch nur eine Markscheide aufzufinden; dagegen lagen in der gewucherten Glia zahlreiche nackte Axencylinder, theils völlig intact, theils stark gequollen, theils mit Körnchen besetzt und Neigung zum Zerfall zeigend. Die Gefässe waren im Centrum entschieden vermehrt, die Wandungen bei einigen derselben so verdickt, dass es zur Obliteration des Lumens gekommen war.

In den anderen Herden färbten sich vereinzelte Markscheiden immer noch gut nach Weigert oder waren wenigstens in ihren Trümmern als schwarze Kugeln und Bröckchen zu erkennen. In allen Herden liessen sich zahlreiche Körnchenkugeln nachweisen, dieselben erschienen an Carminschnitten als ganz blass gefärbte Ringe, in denen sich nur selten noch ein kernartiges Gebilde zu erkennen gab und waren nach Weigert blassblau gefärbt. Corpora amyacea waren nur wenig zahlreich vorhanden. Im adventitiellen Lymphraum vieler Gefässe fanden sich Anhäufungen von kugeligen, doppelt contourirten, stark lichtbrechenden Massen, welche sich mit Carmin nur schwach färbten, mit Hülfe der Weigert'schen Methode aber dunkelblau wurden. Oft fanden sich dieselben auch zu Conglomeraten zusammengeballt mitten in der weissen Substanz die Nervenfasern aus-

einanderdrängend. Ich glaube, diese Massen, wie Charcot*), als Verfallsproducte des Nervenmarks auffassen zu müssen.

Das Verhalten der Axencylinder liess sich am besten an Längsschnitten studiren; dabei erkannte man auch, dass das punktförmige Aussehen der Neuroglia durch längere oder kürzere Fäserchen bedingt war.

Diese eben beschriebene in einzelnen Herden auftretende krankhafte Veränderung des Rückenmarks entspricht in allen ihren Einzelheiten dem von Charcot**), Putzar***), Leyden†), Schulze††), Babinski†††), Köppen*†) und Hess**†) ziemlich übereinstimmend geschilderten pathologisch-anatomischen Bilde der multiplen Sklerose.

Neben dieser multiplen Sklerose zeigte sich eine nicht minder charakteristische andere pathologisch-anatomische Veränderung der weissen Substanz, eine acute Myelitis.

An den Stellen der Peripherie des Rückenmarks, welche von der multiplen Sklerose verschont sind, fallen einzelne Nervenfasern durch ihre enorm erweiterte Markscheide (um das 3—4fache des Normalen) auf. In diesen Markscheiden ist das Mark nicht homogen, sondern entweder in kugelige, schalige Gebilde zerspalten oder wie blasig aufgetrieben. Die öfters sehr stark geschwollenen Axencylinder sind mitunter ganz nach einer Seite hingedrängt. Hier und da sind sie jedoch auch schon in körnigem Zerfall begriffen, so dass sie kaum noch als solche zu erkennen sind. Das Verhältniss dieser gequollenen

*) M. Charcot, Klinische Vorträge über Krankheiten des Nervensystems. Deutsch von B. Fetzer. Stuttgart 1874. p. 224.

**) J. M. Charcot l. c. p. 218 ff.

***) Putzar, Ueber einen Fall von multipler Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv f. klin. Medicin. Bd. XIX. 1877.

†) E. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 1875. 2. Band. S. 380.

††) F. Schulze, Ueber das Verhalten der Axencylinder bei der multiplen Sklerose. Neurolog. Centralbl. 1884. S. 195 ff.

†††) Babinski, Recherches sur l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques et étude comparative des diverses variétés de scléroses de la moelle. Archives de physiologie normale et pathologique. III. S. T. XV. Paris 1885. p. 193.

*†) M. Köppen, Ueber die histologischen Veränderungen der multiplen Sklerose. Dieses Archiv XVII. Bd. S. 83.

**†) K. Hess, Ueber einen Fall von multipler Sklerose des Centralnervensystems. Dieses Archiv Bd. XIX. S. 64.

Markmassen zu den Axencylindern lässt sich am besten an Längsschnitten studiren. Es finden sich Fasern, in denen das auf längere Strecken ganz intakte Mark an mehreren Stellen varicös aufgetrieben ist. Kurz vor und hinter diesen Stellen zeigt der Axencyylinder fast jedesmal eine Anschwellung, während er an der affirirten Partie des Markes selbst weniger deutlich zu bemerken ist. Alle diese Fasern färben sich an der Stelle der blasigen Aufreibung weniger intensiv nach der Weigert'schen Methode.

Hin und wieder liess sich in einer dieser erweiterten Markscheiden eine Körnchenkugel mit deutlichem Kern neben dem in diesem Falle meist dünnen Axencyylinder nachweisen.

Die erweiterten Markscheiden mit mehr oder weniger gequollenen Axencylindern standen öfters in Bündeln von 4—20 Fasern zusammen. Die Glia erschien ebenfalls wie aufgequollen, zeigte eine lebhafte Tinction mit Carmin und trat durch ihre glasige, feuchte, homogene Beschaffenheit besonders hervor.

Diese Veränderung hatte bald grössere, bald kleinere Partien der weissen Substanz ergriffen und zeigte sich, an der Grenze sklerotischer Partien scharf absetzend, vom Conus medullaris bis zum Cervicalmark fast nur in der Peripherie der Seitenstränge.

Nur in der Höhe des I. Lendennerven und XII. und XI. Brustnerven war der Process mehr zusammenhängend. In dieser Gegend hebt sich in der Peripherie des rechten Seitenstranges von der hinteren bis zur vorderen Wurzel deutlich ein stark mit Carmin sich tingirender Halbmond von doppelter Rindenbreite ab, in welchem die Markscheiden oft so stark blasig gequollen sind, dass die Neuroglia an einzelnen Berührungsstellen fast ganz verschwindet, um an ihren Knotenpunkten um so stärker glasig anzuschwellen. Dazwischen finden sich zerstreut zahlreiche Körnchenkugeln. Gegen die zum Theil intacte, zum Theil sklerotische, übrige weisse Substanz war der Process scharf abgegrenzt.

Anhäufungen von Rundzellen habe ich im ganzen Rückenmark nirgends bemerken können, wohl aber fanden sich hie und da vereinzelte Wanderzellen.

Eine secundäre Degeneration konnte nirgends im Rückenmark, Medulla oblongata und Pons aufgefunden werden. Der Centralcanal war völlig frei, sein Epithel schön erhalten. Die peripheren Wurzeln des Rückenmarks schienen im Allgemeinen wenig affirirt, nur hie und da liess sich eine sklerotische Partie oder eine gequollene, aufgetriebene Faser nebst mehr oder weniger gequollenem Axencyylinder nachweisen.

Die ausführliche Schilderung des histologischen Verhaltens in dem vorliegenden Falle rechtfertigt sich dadurch, dass derselbe erlaubte, die histologischen Details der sich entwickelnden multiplen Sklerose und einer frischen acuten Myelitis auf's genaueste zu verfolgen. Es bedarf nur der Vergleichung mit der einschlägigen Literatur, um die acut entzündliche Natur der zuletzt von uns erwähnten Rückenmarksveränderung ausser Zweifel zu setzen.

E. Leyden^{*)}) giebt folgendes auch experimentell bestätigtes Bild der acuten Myelitis im Anfangsstadium: „Die Nervensubstanz selbst erscheint in diesem ersten Stadium in der Regel schon bedeutend alterirt, und zwar besteht die vorherrschende Veränderung in Vergrösserung der Fasern mit Quellung der Axencylinder. Einzelne Fasern sind enorm vergrössert und enthalten einen ebenso enorm vergrösserten Axencylinder. An Längsschnitten sowie an frischen Präparaten gewinnt man die Ueberzeugung, dass die Quellung der Fasern und Axencylinder nur selten in grösseren Strecken continuirlich fortläuft, sondern absatzweise in varicösen Anschwellungen auftritt, ihre Substanz ist entweder glasig gequollen oder körnig resp. deutlich fettig getrübt und enthält blasige Räume. Solche gequollene und erweichte Nervenfasern liegen entweder zerstreut oder in Gruppen zusammen.“

A. C. Williams^{**)}) fand in einem Fall von tuberculöser Basilarmeningitis „colossale Infiltrationen der Arachnoïdes und der Pia in den hinteren Abschnitten, die Substanz des Rückenmarks an den schon makroskopisch als degenerirt kenntlichen Abschnitten enorm mürbe, die Neuroglia wie aufgequollen, glasig verdickt, theilweise stark mit Rundzellen infiltrirt, Axencylinder und Mark zerfallen“ auch „an vielen Stellen aufgequollene Axencylinder“.

F. Schulze^{***)}) bezeichnet ähnliche Erscheinungen als charakteristisch für die durch Meningitis hervorgebrachten Affectionen des Rückenmarkes. „In vielen Fällen (in 6 von 14) zeigen sich die schon oft genannten Quellungen der Axencylinder, vorzugsweise kommen sie in der unteren Hälfte der Halsanschwellung und im Dorsaltheile vor

^{*)} E. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Bd. II. Abth. 1. S. 129. Berlin 1875.

^{**) A. C. Williams, Das Verhalten des Rückenmarks und seiner Häute bei tuberculöser und eitriger Basilarmeningitis. Deutsches Archiv für klin. Med. Bd. 25. S. 294.}

^{***)} F. Schulze, Zur Symptomatologie und pathologischen Anatomie der tuberculösen und entzündlichen Erkrankungen und der Tuberkel des cerebrospinalen Nervensystems. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 25. S. 302.

und betreffen meistens die Seitenstränge, erst in zweiter Linie die Hinterstränge“.

„Die Neuroglia erscheint in der Regel in einem veränderten Zustande, sie ist in unförmlicher Weise, wenn ich so sagen darf, aufgequollen, anstatt ihres körnigen oder feinfaserigen Baues sieht man eine mehr gleichförmige, homogene, sich tief mit Carmin imbibirende Substanz, deren Kerne sich eben wegen der starken Tinction wenig oder gar nicht abheben“.

A. Strümpell*) sah in einem Falle von epidemischer Cerebro-spinalmeningitis „auf Querschnitten des Halsmarks vorzugsweise in den peripheren Partien der Seitenstränge kleine Herde von 8—12 dicht neben einander liegenden, theils weniger, theils beträchtlich geschwollenen Axencylindern.“

B. Küssner und F. Brosin**) wiesen in der Randzone der Herde eines Falles von Myelitis acuta disseminata starke blasige Aufreibungen der Nervenfasern mit hie und da gequollenen Axencylindern nach.

Demgegenüber ergeben sich bei der multiplen Sklerose, wenigstens in unserem Falle, schon für das Anfangsstadium, markante Unterschiede:

1. Das Verhalten der Axencylinder, welche ja in beiden Prozessen fast dasselbe Bild bieten, nämlich Schwellung oder körnigen Zerfall, lässt sich doch insofern trennen, als die Schwellung in den Herden der acuten Myelitis stärker und ausgesprochener ist als in den sklerotischen Partien.

2. Während bei der multiplen Sklerose selbst in den kleinsten, nur mikroskopisch bemerkbaren und um eine Capillare mit verdickten Wandungen sich ausbreitenden Herden sich immer ein Schwund der Markscheide, nie eine Vergrösserung constatiren lässt, zeigt die acute Myelitis stets aufgeblasene, stark vergrösserte Markscheiden.

3. Während bei der multiplen Sklerose die verbreiterte Glia ein körniges, trockenes Aussehen hat und sich nicht besonders intensiv mit Carmin färbt, zeichnet sich die Glia in den Herden der acuten

*) A. Strümpell, Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der epid. Cerebrospinal-Meningitis. Deutsches Archiv für klin. Medicin. Bd. 30. S. 526.

**) B. Küssner und F. Brosin, Myelitis acuta disseminata. Dieses Archiv Bd. XVII. S. 247 und 248.

Myelitis durch ihre glasige, homogene Beschaffenheit und starke Tinction mit Carmin aus.

4. Während in den Herden multipler Sklerose sich fast immer ein deutlicher Zusammenhang mit einem oder mehreren Gefässen ergiebt, gelingt es nicht, einen solchen in den Herden der acuten Myelitis aufzufinden.

Die beigegebenen Abbildungen versuchen den Unterschied zwischen beiden pathologischen Proessen zu illustrieren (Fig. 1 und 2).

Eigentlich mehr der Vollständigkeit halber, als in der Erwartung verwerthbare bacteriologische Befunde zu gewinnen, unternahm ich auch eine Untersuchung auf Mikroorganismen:

Von den in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Stücken wurden Theile der eiterigen Schicht sorgfältig entfernt, in destillirtem Wasser zerrieben und von diesem zerriebenen Material Deckgläschen bestrichen. Die Deckgläschen wurden zum Theil einfach mit Gentianaviolet gefärbt, zum Theil nach der Gram'schen Methode behandelt. Bei der einfachen Färbung mit Gentianaviolet zeigte sich, dass die zerriebenen Massen aus ziemlich grossen Rundzellen bestanden, zwischen denen zahlreiche, ganz kurze Stäbchen lagen, die ziemlich dick und an beiden Seiten abgerundet waren, so dass sich häufig schwer entscheiden liess, ob man es mit Stäbchen oder ovalen Coccen zu thun hatte. Mit Sicherheit konnte nicht nachgewiesen werden, ob diese kurzen Stäbchen sich auch innerhalb von Zellen befanden. Besonders bemerkenswerth ist, dass sich diese Stäbchen nach der Gram'schen Methode entfärbten. Eine Hülle war nicht nachzuweisen. Andere wie die beschriebenen Mikroorganismen, Staphylococci oder Streptococci, waren in dem Exsudat nicht nachzuweisen. Es ist klar, dass diesem Befunde keinerlei Wichtigkeit beizulegen ist, einmal wegen des Alters des Präparates, welches auch nicht mit Rücksicht auf die bacteriologische Untersuchung conservirt wurde, sodann auch, weil kein Culturverfahren mehr möglich war.

Wenn wir uns noch in aller Kürze zu einer klinischen Betrachtung des Falles wenden dürfen, so treten zunächst die wenigen Erscheinungen in den Vordergrund, welche sich mit der spinalen multiplen Sklerose in Zusammenhang bringen lassen. Die einzigen nachweisbaren Symptome treten ganz im Beginn der Erkrankung auf. Es sind die nach Ablauf der Masern acut aufgetretenen Lähmungen der unteren Extremitäten, des Mastdarms und der Blase, welche sich innerhalb kurzer Zeit völlig zurückbildeten und vom behandelnden Arzte als Symptom einer Cerebrospinalmeningitis aufgefasst wurden. Dass es sich damals nicht um eine solche Affection des Centralnervensystems handelte, beweist der völlig negative pathologisch-anatomische Befund, indem auch nicht die geringste Spur einer älteren abgelaufenen

Entzündung der weichen Hämme des Centralnervensystems trotz der sorgfältigsten Untersuchung aufgefunden werden konnte.

Dagegen ist ein so plötzliches Einsetzen der multiplen Sklerose mit acuter Paraplegie schon mehrfach beobachtet worden. Ich erinnere nur an den Fall von Schüle*), bei welchem eine Lähmung plötzlich „alle Rumpf- und Gliedermuskeln mit Einschluss des Detrusor urinae“ befiel, um nach Ablauf von 4 Wochen wieder zu verschwinden, sowie an die Beobachtung Putzar's**) über eine schon zu Anfang der Krankheit auftretende Incontinentia urinae et alvi, weil der klinische Verlauf dieser beiden Fälle, was den Anfang der Krankheit betrifft, mit dem unsrigen grosse Ähnlichkeit hat.

Wenn auch eine genauere Untersuchung der Patientin während des Anstaltsaufenthaltes an der grossen Widerspenstigkeit derselben scheiterte, so kann doch soviel mit fast absoluter Gewissheit constatirt werden, dass motorische Störungen ganz fehlten, (Patientin zeichnete sich durch ihre Behendigkeit aus), dass ferner im Bereiche der Sinnesempfindungen ebenfalls keine groben Störungen vorlagen. Das einzige Symptom, welches auf eine schwere Rückenmarksaffection deuten konnte, war der etwa einen Monat vor dem Tode plötzlich auftretende Decubitus, als Patientin wegen des in der linken Regio iliaca sich bildenden Abscesses genötigt war, im Bette still zu liegen.

Mit der Bildung dieses Abscesses, welche unter hohen Temperaturen einherging, und dem immer mehr sich vergrössernden Decubitus wurde, namentlich da die Widerspenstigkeit der Kranken bis fast zum Tode anhielt, jede genauere Localisirung der pathologischen Erscheinungen unmöglich.

Nachdem der postmortale Befund eine spinale multiple Sklerose ergeben, dürfen wir wohl mit Bestimmtheit annehmen, dass seit dem Verschwinden der nach Ablauf der Masern eingetretenen Lähmungen eine jener Remissionen bestanden hat, welche, wie die meisten der in der Literatur beschriebenen Fälle lehren, so oft im Beginn der Krankheit vorkommen und nicht selten eine Genesung vortäuschen. Der mikroskopische Befund, welcher uns zeigte, dass in fast allen Herden noch markhaltige Nervenfasern erhalten sind, dass in allen Herden die Axencylinder sich grösstentheils noch gut nachweisen lassen, darf wohl zur Erklärung dieser anscheinend spontanen Re-

*) Schüle, Weiterer Beitrag zur Hirn-Rückenmark-Sklerose. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 8. S. 301.

**) Putzar, Ueber einen Fall von multipler Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 19. S. 238.

mission herangezogen werden, namentlich da die Vermuthung Charcot's¹⁾ und Vulpian's²⁾, dass die fehlende secundäre Degeneration in Folge der Persistenz der Axencylinder nur in scheinbarem Widerspruch zum Waller'schen Gesetz stehe, von F. Schulze³⁾ als bestimmt erwiesen und von K. Hess⁴⁾ auf's neue hervorgehoben wurde.

Ob als ätiologisches Moment in diesem Falle die vorausgegangenen Masern angesprochen werden können, lasse ich dahingestellt.

Dass bei multipler Sklerose nicht selten psychische Symptome, ja ausgesprochene Psychosen zu Tage treten, ist von den meisten Autoren betont worden, so von Schüle⁵⁾, Engesser⁶⁾, Leyden⁷⁾, Charcot⁸⁾, Jolly⁹⁾, Erb¹⁰⁾ und anderen.

In wie weit in unserem Falle die multiple Sclerose, welche sich nur im Rückenmark ausgebreitet hat, etwa in Folge der bestehenden Veränderungen an den Gefässen, mit der hysterischen Seelenstörung im Zusammenhang steht, wage ich nicht zu entscheiden.

Das Fehlen des Intentionszitterns, der scandirenden Sprache, sowie der anderen cerebralen Symptome ist auf die rein spinale Form der multiplen Sklerose zurückzuführen. Schon die von Ebstein¹¹⁾, Engesser¹²⁾ und Vulpian¹³⁾ mitgetheilten Fälle von spinaler multipler Sclerose liessen es als wahrscheinlich erscheinen, dass das Intentionszittern von der Entwicklung der sklerotischen Herde im Gehirn abhängig ist. In neuester Zeit hat H. Stephan¹⁴⁾ den In-

¹⁾ Charcot l. c.

²⁾ Vulpian, Note sur la sclérose en plaques de la moelle épinière. Union médicale. 1866.

³⁾ F. Schulze, Ueber das Verhalten der Axencylinder bei der multiplen Sklerose. Neurolog. Centralbl. 1884. S. 194.

⁴⁾ K. Hess l. c. S. 80.

⁵⁾ Schüle l. c. S. 223.

⁶⁾ Engesser, Zur Casuistik der multiplen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 17. S. 559.

⁷⁾ Charcot l. c. p. 245.

⁸⁾ E. Leyden l. c. Bd. 2. S. 390.

⁹⁾ Jolly, Dieses Archiv Bd. III. S. 722.

¹⁰⁾ W. Erb, in v. Ziemssen's Handbuch. — Handbuch der Krankheiten des Nervensystems. I. 2. Hälfte. S. 513.

¹¹⁾ Ebstein, Spinale Form der multiplen Sklerose. Deutsches Archiv f. klin. Med. X. Bd. S. 595.

¹²⁾ Engesser l. c. S. 17.

¹³⁾ Vulpian l. c.

¹⁴⁾ H. Stephan, Zur Genese des Intentionstremors. Dieses Archiv XIX. Bd. S. 18.

tentionstremor auf das bestimmteste in Abhängigkeit von einer cerebralen Ausbreitung der multiplen Sklerose gebracht. Der vorliegende Fall kann zur weiteren Bestätigung dienen.

Die klinischen Erscheinungen, welche auf die Cerebrospinalmeningitis bezogen werden können, beschränken sich auf den intensiven Kopfschmerz und die anhaltende, fast keinem Mittel weichende Stuhlverstopfung in den letzten 14 Tagen vor dem Tode. Es ist wohl anzunehmen, dass das mächtige, im Sectionsprotokoll genauer beschriebene Exsudat noch andere Symptome gemacht hat, welche sich aber in Folge des grossen unter fieberhaften Erscheinungen sich bildenden Abscesses, des ausgedehnten Decubitus und der Widerspenstigkeit der Patientin jeder Beobachtung entzogen. Auffallend ist das fast bis zum letzten Athemzuge erhaltene Bewusstsein, obschon die Beschränkung des Exsudates auf die Basis und die völlig intacten Hirnhäute an der Convexität zur Erklärung hierfür herangezogen werden können.

Die Infection dürfte in diesem Falle von dem ausgedehnten, tiefgreifenden Decubitus und dem damit in Verbindung stehenden grossen Abscesse ausgegangen sein, wie es ähnlich schon Jeoffroy und Baillarger*) bei Paralytikern mit jauchigem Decubitus beobachtet haben.

Wann diese Infection eingetreten ist, lässt sich nicht genau bestimmen, doch sprechen das Auftreten der wenigen intra vitam beobachteten Symptome (Kopfschmerz und hartnäckige Stuhlverstopfung), sowie die Beschaffenheit des Exsudates dafür, dass sich die Meningitis in den letzten 14 Tagen vor dem Tode entwickelte.

Am Schlusse will ich noch hervorheben, dass die in diesem Falle post mortem gefundene acute Myelitis, welche sich allerdings wegen der schon mehrfach erwähnten Schwierigkeit durch kein Symptom intra vitam verrieth, einen weiteren Beitrag liefert zu der schon von Klebs**), Mannkopf***) und Fromm Müller†) erkannten und von F. Schulze††) begründeten Lehre, dass bei einer selbst acuten Ent-

*) Jeoffroy und Baillarger, citirt v. Huguenin in v. Ziemssen's Handbuch. 11. Bd. 1. Hälfte. Acute und eiterige Entzündungen des Gehirns und seiner Häute. p. 637.

**) Klebs, Pathologie der epidemischen Meningitis. Virchow's Archiv Bd. 34. S. 339.

***) Mannkopff, Ueber Meningitis cerebro-spinalis epidemica. Monographie, Braunschweig 1866. S. 108.

†) Fromm Müller, citirt von Erb. I. c. p. 240.

††) F. Schulze, Das Verhalten des Rückenmarks und der Rückenmarks-

zündung der weichen Hämme des Rückenmarks die Substanz des Rückenmarks mehr oder weniger in Mitleidenschaft gezogen wird, ja dass es, wie in unserem Falle, zur Ausbildung von myelitischen Herden kommen kann.

Dass es möglich war die anatomischen Erscheinungen einer unter unseren Augen entwickelten, also mit Sicherheit ganz frischen Myelitis zu studiren und mit den gleichfalls in einem sehr frühen Stadium sich befindlichen Veränderungen der incipienten multiplen Sklerose in Vergleich zu setzen, darin liegt, wie schon mehrfach erwähnt, das Hauptinteresse des geschilderten Krankheitsfalles und für mich die Veranlassung, denselben möglichst genau zu untersuchen und bekannt zu geben.

Erklärung der Abbildungen (Taf. X.)

Fig. 1. Höhe des 3. Dorsalnerven, hintere Hälfte des rechten Seitenstranges.

- a. Geschwollene, fast nackte Axencylinder.
- b. Gewucherte Neuroglia.
- c. Centrales Gefäss.

Fig. 2. Höhe des 10. Dorsalnerven, Peripherie des rechten Seitenstranges.

- a. Sklerotische Partien.
- b. Myelitischer Herd (stark geschwollene Axencylinder in stark erweiterten Markscheiden).
- c. Exsudat.
- d. Arachnoidea.
- e. Pia.

Vergrösserung in beiden Abbildungen 180.

wurzeln bei acuter Basilarmeningitis. Berliner klin. Wochenschrift 1876. No. 1. S. 18. Ferner: Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des centralen Nervensystems. Virchow's Archiv Bd. 68.

Fig. 1.

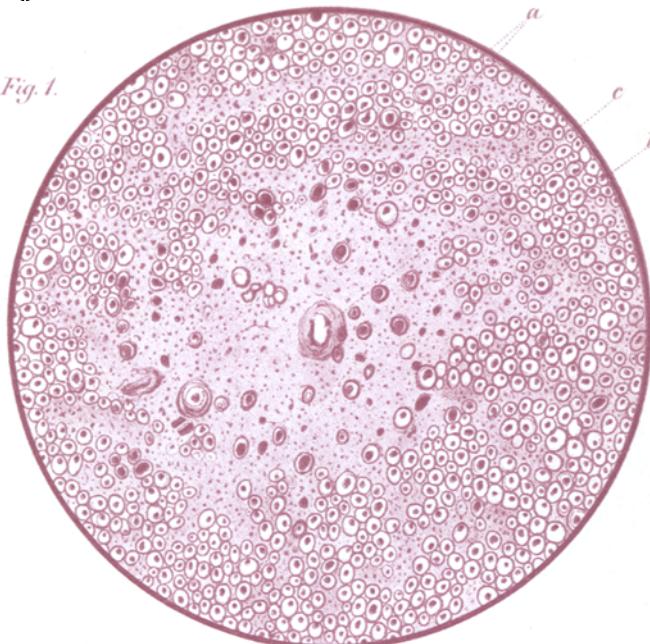


Fig. 2.

