

XXVII.

Aus der psychiatrischen und Nervenklinik der Königl.
Charité (Prof. Jolly).

Ueber Pachymeningitis cervicalis hypertrophica.

Von

Dr. M. Köppen,

I. Assistent der psychiatrischen Klinik, Privatdoeent.

(Hierzu Tafel XVIII.)



Mit der Aufstellung des Krankheitsbegriffs der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica hat sich Charcot*) ein grosses Verdienst um die Diagnostik erworben. Es ist möglich, an der Hand seiner Schilderung eine krankhafte Verdickung der Haut des Halsmarkes aus zahlreichen klinischen Symptomen zu erschliessen. Selbstverständlich wird man nicht erwarten dürfen, in jedem einzelnen Falle sämmtliche Symptome, welche Charcot auf Grund sehr prägnanter Fälle in klassischer Weise dargestellt hat, wieder zu finden. Auch das Auftreten einzelner Züge des Charcot'schen Bildes wird die Diagnose ermöglichen, nachdem unser Auge einmal für die characteristischen Symptome geschärft worden ist. Die nachfolgenden Fälle werden zunächst in klinischer Hinsicht einen Beitrag liefern, zur Erweiterung des Symptomenbildes beitragen und erklären, unter welchen Umständen eines der markantesten Symptome des Charcot'schen Bildes fehlen kann. Indessen liegt doch das Hauptziel unserer Veröffentlichung nach einer anderen Richtung. Die Arbeit Charcot's und seines Schülers Joffroy**) über die in Frage stehende

*) Klinische Vorträge, übersetzt von Fetzer. Stuttgart 1878. II. Abth. Leçons sur les localisations dans le mal. du cerveau et de la moelle épinière. Paris 1876—1880. Gaz. méd. d. Paris 1879. No. 9.

**) De la pachyménigite cervicale hypertrophique Paris 1873. Die Arbeit war mir trotz aller Bemühungen nicht im Original zugänglich,

Krankheit sind in pathologischer Hinsicht nicht abgeschlossen und haben, wie daraus mit Nothwendigkeit folgt, auch keine sichere ätiologische Basis für das Krankheitsbild gewonnen. Unter allen Autoren, die sich seit Charcot und Joffroy mit der Pachymeningitis cervicalis beschäftigten, haben vor allem Adamkiewicz*) und Wieting**) die pathologische Anatomie und Aetiologie der Pachymeningitis cervicalis näher in's Auge gefasst, so dass es sich wohl verloht, die Zahl der eingehender anatomisch untersuchten Fälle zu vermehren. Es wird sich dabei hauptsächlich um die Lösung der Frage handeln, ob die Pachymeningitis cervicalis hypertrophica eine besondere Erkrankung für sich darstellt oder ob sie sich in den Rahmen einer ganzen Gruppe von Krankheiten bringen lässt, die durch einen gleichartigen anatomischen Befund, vielleicht sogar auch durch eine gemeinsame Aetiologie mit einander verknüpft sind.

Wir geben zunächst die klinischen und anatomischen Beobachtungen unserer Fälle wieder.

I. E. G., Korbmacher, 50 Jahre alt, aufgenommen in die Nervenabteilung der Königl. Charité am 8. April 1891, gestorben am 13. August 1891.

Stammt aus einer gesunden Familie und war bis zum Beginn seines jetzigen Leidens gesund. Im Jahre 1872 infizierte er sich und bekam drei Geschwüre an der Eichel. Dieselben wurden local behandelt und schon nach drei Wochen trat Heilung ein. Recidive sind nicht vorgekommen. Zweimal Gonorrhoe im Jahre 1863 und 1872.

Die jetzige Krankheit entwickelte sich im Anfang des Jahres 1891. Zuerst machte sich eine Schwäche des rechten Armes bemerkbar, die Patient bei der Arbeit behindert, dann des linken Armes. Ende März kam dazu eine Schwäche beider Beine, so dass er beim Gehen einknickte. Seit mehreren Wochen bemerkte Patient auch ein taubes Gefühl in sämtlichen Fingerspitzen, die nach seiner Ausdrucksweise wie leblos waren. Bei der ersten Untersuchung in der Klinik wurde folgendes beobachtet:

In beiden Armen war eine Herabsetzung der Kraft nachzuweisen, ebenso in beiden Beinen, und zwar war die rechte Seite in dieser Beziehung mehr geschädigt wie die linke. Die Bewegungen der Extremitäten waren unsicher, atactisch. Bei passiven Bewegungen zeigten sich überall leichte Spannungen und dementsprechend waren die Periost- und Sehnenreflexe lebhafter als normal, insbesondere auch das Kniephänomen gesteigert. Einfache Berührungen empfand und localisierte Patient, doch liess sich eine Herabsetzung der Schmerz-

*) Pachymeningitis hypertrophica und der chronische Infarct des Rückenmarks. Wien 1890.

**) Ueber Meningomyelitis mit besonderer Berücksichtigung der Meningomyelitis cervicalis chronica (Pachymeningitis cervicalis hypertrophica). Inaug.-Dissert. Marburg 1893.

empfindungen bei der Untersuchung mittelst Nadelstiche nachweisen. Muskelatrophie liess sich nirgends constatiren, abgesehen von einem Eingesenkensein der Zwischenknochenräume an den Händen.

Im Uebrigen wurde noch Folgendes festgestellt: Die rechte Pupille war weiter als die linke und reagirte schlecht auf Licht. Es fanden sich indessen hier Spuren einer abgelaufenen Iritis. Die Sprache erschien entschieden gestört, und zwar sprach Patient absatzweise mit Pausen zwischen Silben und Worten. An beiden unteren Extremitäten waren alte Hautnarben vorhanden, kreisrund, glatt und pigmentlos; einige Narben waren auch an beiden Oberarmen und auf der Haut über dem Sternoclaviculargelenk bemerkbar. Sonst waren keine Zeichen, welche auf Lues hindeuteten, nachzuweisen.

Die Erscheinungen veränderten sich im Laufe der Beobachtungen in folgender Weise: Ende April nahm die Schwäche des rechten Armes zu und es bildete sich eine leichte Contractur aus im Sinne der Beugung in allen Gelenken. Auch die Schwäche in den übrigen Extremitäten wurde markanter. Bei spontanen Bewegungen fiel nach wie vor neben der Schwäche auch ein atactischer Charakter der Bewegung auf. Die spastischen Symptome wurden auch prägnanter. An beiden Beinen war jetzt Dorsal- wie Patellarclonus leicht hervorzurufen. In Bezug auf die Sensibilität liess sich immer nur eine Herabsetzung der Schmerzempfindlichkeit constatiren. Mehr Muskelschwund als wie anfangs beschrieben, wurde nicht beobachtet. Ueber Schmerzen klagte der Patient nicht, nur über fortwährenden Stuhldrang beschwerte er sich häufig. Psychisch machte sein ganzes Verhalten einen leicht dementen Eindruck.

Am 9. Mai wurde eine Schmiercur eingeleitet. Im Laufe des Monats Mai wurde die Lähmung des rechten Armes eine fast vollständige. Die Beweglichkeit der linken oberen Extremität blieb im Hand- und Ellenbogengelenk noch etwas erhalten. Ein allgemeiner Muskelschwund trat jetzt hervor. Namentlich wurde festgestellt, dass die Fossae supra et infra spinatae tief eingesenken waren, und dass der Muskelbauch des Levator anguli scapulae nicht fühlbar war. Die elektrische Erregbarkeit war herabgesetzt; Entartungsreaction fehlte. Auch das Zwerchfell war von der Lähmung ergriffen. Bei der Inspiration sank das Epigastrium ein. Die schon anfangs geschilderte Sprachstörung nahm zu. Beim Sprechen musste Patient beständig Pausen machen, um Atem schöpfen zu können. Die Störungen von Seite der Sensibilität hatten sich gegen früher kaum geändert, nur war die Herabsetzung der Schmerzempfindlichkeit links in stärkerem Grade nachzuweisen als früher, besonders am linken Unterschenkel.

Im Laufe des Monats Juni änderte sich das bisher geschilderte Krankheitsbild nicht. Auch die Herabsetzung der Sensibilität links blieb constant. Eine genaue elektrische Untersuchung ergab wie früher eine Herabsetzung der Erregbarkeit in den Muskeln der Extremitäten, dann aber auch eine verlangsamte KSZ. in den Interossei primi. Eine Zeit lang klagte Patient, dass er beim Schlucken eine Spannung empfinde. Directes Verschlucken wurde jedoch nicht bemerkt.

Gegen Ende Juni war die Lähmung in den beiden Armen vollständig

geworden, in den Beinen hochgradig. Ein einmaliges Erheben der Beine erschöpfte den Patienten so, dass er danach für längere Zeit nicht mehr die Beine röhren konnte. Gegen Ende des Lebens und zwei Monate vor dem Tode liessen die Spannungen in den oberen Extremitäten entschieden nach und waren in exquisitem Grade nur noch in den unteren Extremitäten nachweisbar. Bei einer in dieser Zeit vorgenommenen elektrischen Untersuchung wurde träge Reaction des Interosseus primus und Opponens pollicis der rechten Seite vorgefunden und Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit im Musc. supraspinatus, infraspinatus und Cucullaris beiderseits. Die Beugecontractur in den Händen war jetzt noch erheblicher. Die unteren Extremitäten waren jetzt constant in Spitzfussstellung. Am Kreuzbein zeigte sich ein Decubitus. Der Tod erfolgte schliesslich durch eine hinzugetretene Lungenentzündung.

Sectionsbefund (Dr. Hansemann).

Stark abgemagerter männlicher Leichnam mit Decubitus am Steissbein und beiden Hacken. Zwerchfell beiderseits in Höhe der fünften Rippe. Herzbeutelflüssigkeit nicht vermehrt. Pericard leicht diffus getrübt. Muskulatur schlaff, braun. Im Innern reichliches Blutgerinnsel. Klappen intact. In beiden Pleurahöhlen einige strangartige Verwachsungen. Pleura des linken Unterlappens und des unteren Theils des Oberlappens enthält einige Blutungen und ist mit dünnen eitrigen fibrinösen Massen bedeckt. Unterlappen und grösster Theil des Oberlappens ist infiltrirt, auf dem Durchschnitt von feuchter graurother Beschaffenheit. Bei genauerem Zuschen bemerkt man, dass die Infiltration aus zahlreichen confluirenden bronchopneumonischen Herden besteht. Dieselben Verhältnisse in der rechten Lunge. Halsorgane zeigen eine leichte fibröse Verdickung der Schleimhaut. Milz ist in der Umgebung verwachsen, zeigt mehrere fibröse Knoten in ihrer Kapsel. In der Gegend des Proc. vermiciform. befindet sich eine Abscesshöhle von Apfelgrösse. Proc. vermiciformis ist mit der Wand des Dickdarms fest verwachsen. In der Spalte desselben ein Geschwür, das perforirt ist und mit der Abscesshöhle in directem Zusammenhang steht. Linke Niere ziemlich gross, Kapsel adhärend. In der Substanz mehrere Cysten. Rinde etwas atrophisch. Ganze Niere mässig indurirt. Rechte Niere zeigt dieselben Veränderungen wie die linke. Leber durch tiefe Narben in zahlreiche Lappen getheilt, mit Fett infiltrirt. Die übrige Lebersubstanz ohne besondere Veränderungen. Harnblase ist mit trübem flockigen Urin stark gefüllt. Schleimhaut grau verfärbt, stark geschwollen. Die Trabekel hervortretend. Die Hoden sind klein. Ihre Häute verwachsen. Zahlreiche fibröse Herde, die sich theils kräftig durch die Substanz ziehen, theils zu grösseren Massen confluiren. Magenschleimhaut ist etwas schiefrig pigmentirt, sonst ohne besondere Veränderungen. Darmschleimhaut ist atrophisch, zeigt keine Amyloid-reaction. Milz auf dem Durchschnitt bunt gefärbt. In der Milz lassen sich einige Stellen mit Amyloidreaction nachweisen.

Schädeldecke sehr dick und schwer, Diploe spärlich, Nähte zum Theil

synostotisch, Narben nicht vorhanden. Mit der Dura ist das Schäeldach leicht verwachsen.

Pia ist an der Convexität des Gehirns leicht diffus getrübt, an der Basis sehr stark getrübt. In den Ventrikeln geringe klare, leicht röthliche Flüssigkeit.

Das Ependym ist glatt. Gehirnsubstanz zeigt makroskopisch keine Veränderung. Am Rückenmark zeigt sich Dura mit Pia verwachsen, und zwar in der ganzen Peripherie und in der Höhe des 4.—6. Halsnerven, im übrigen Rückenmark nur im dorsalen Theil. Beide Häute sind erheblich verdickt und in eine fibröse durchscheinende Masse verwandelt. An einigen Stellen erreicht diese Masse noch eine stärkere Verdickung, so dass sie sich tumorartig verwölbt. Eine solche Partie im unteren Theile des Lendenmarks nahe der Cauda equina. Auf dem Durchschnitt ist die Zeichnung des Rückenmarks stark verwaschen. An einzelnen Stellen finden sich pigmentartige Pünktchen. Die Randpartien sind an vielen Stellen, an denen die Verwachsungen mit der Dura besonders stark sind, im Zustande einer grauen Degeneration. Dieselbe schliesst sich jedoch nicht an ein Fasergebiet, sondern ist auf diese periphere Stelle beschränkt.

Der mikroskopische Befund wird sich am besten so beschreiben lassen, dass wir zunächst die Stelle der intensivsten krankhaften Veränderung am 4., 5., 6. Cervicalnerv einer Beschreibung unterziehen, darauf schildern, wie sich die Veränderungen am unteren Cervicalmark gestalten und endlich das erwähnen, was sich noch sonst im Rückenmark und in der Medulla oblongata vorfindet. —

In der Höhe des 4. bis 6. Halsnerven sind an der ganzen Peripherie die drei Rückenmarkshäute zu einer Haut verwachsen, welche sich dicht an das Rückenmark anschliesst. Nur an wenigen Stellen sind noch Spalträume in den Häuten vorhanden, die mit Vorliebe in der Arachnoidea oder zwischen dieser und der Dura mater gelegen sind. Bei Weitem die stärksten Veränderungen weist die Dura mater auf. Die Veränderung der Häute besteht in einer enormen Verdickung und diese besteht aus einem Gewebe, welches Ring- und Längfasern von sehr verschiedenem Caliber enthält, wie sie sich auch sonst in den Häuten vorfinden. Ausserdem aber beobachtet man Kernanhäufungen. Gewöhnlich liegen in der verdickten Dura ausser circulären Fasern, nach innen zwischen spärlichen Circulärfasern quergeschnittene Bündel. Verhältnissmässig spärlich sind zunächst Kerne in der Hauptmasse der Dura selbst aufzufinden. Sie liegen dann zwischen den Bündeln des elastischen Gewebes, welche die Dura zusammensetzt. Constant zeigt sich aber dann eine Schicht von Kernen, in dem Gewebe zwischen Dura mater und Arachnoidea, also dem Endothelgebiet. In dem locker gefügten Arachnoidea- und Piagewebe sind endlich die Kerne ausserordentlich zahlreich in Haufen vertreten.

Die Septen der Nervenwurzeln sind ganz mit Kernen durchsetzt. Da, wo die Kerne dicht gedrängt liegen, sind sie meistens klein, rund, stark gefärbt und nur stellenweise untermischt mit blassen mehr in die Länge gezogenen grösseren Kernen. Da wo die Kerne mehr zerstreut liegen, finden sich zahlreiche

spindelförmige unter den runden, einige an den Polen mit langausgezogenen Fäden. Mitten zwischen den Kernhaufen findet man häufig eirunde glänzende Körperchen, deren Inneres geschichtet ist — Amyloidkörper. Im Rückenmark selbst finden wir überall eine interstitielle Entzündung, die sich an die Pia-septen des Rückenmarks hält, aber auch vor den Gliabalken nicht Halt macht. Pia-septen und Gliazüge sind sämmtlich verdickt und enthalten Kerne, deren Auftreten allerdings, wie es scheint, wesentlich an das Vorkommen von Gefäßen gebunden ist.

Verschont ist von den beschriebenen Veränderungen kein Gebiet der weissen Substanz. An den Hintersträngen jedoch ist die Erkrankung vielleicht am stärksten ausgeprägt. Die graue Substanz hat ebenso wie die weisse Substanz eine Schwellung und Kerninfiltration der Gliabalken aufzuweisen.

Die eigentliche Nervensubstanz hat entsprechend den Processen, welche sich in dem Stützgewebe abspielen, gelitten. Die Querschnitte der Nervenwurzeln zeigen vielfache Stellen, wo die Nervenfasern geschwunden sind und solche, wo sie sich in allen Stadien des Zerfalls befinden. An der Peripherie des Rückenmarksquerschnitts sind in ziemlicher Breite die Nervenfasern zu Grunde gegangen und Reste von gequollener oder zerfallener Marksubstanz auffindbar. An vielen Stellen nimmt Gliagewebe mit Zügen dickwandiger Gefässe den Platz früheren Nervengewebes ein. Aber auch in der Tiefe der weissen Rückenmarksstränge finden sich vielfach Degenerationen der Nervenfasern von Quellungserscheinungen an bis vollständigem Zerfall der Nervenfasern. An einzelnen Stellen finden sich auch Lücken im Gewebe, die vielleicht im Leben durch Flüssigkeit ausgefüllt waren. Die weisse Substanz ist in Folge der Verbreitung des Stützgewebes vermindert. Ausserdem finden sich zahlreiche Kennzeichen einer Nervendegeneration. Die stärkste Beteiligung an dieser geschilderten Nervendegeneration findet sich in den Hintersträngen. Die Nervenzellen der grauen Substanz sind nicht beteiligt. Eine Pigmentirung der Ganglienzellen, die man hier und da nachweisen kann, ist wohl nicht als pathologische Veränderung zu deuten.

In der Höhe des 7. und 8. Cervicalnerven ist die Verwachsung der Hämpe nicht mehr so innig, wie in den oberen Partien. Es finden sich hier grosse Spalträume auf den Schnitten in der Arachnoidea, wie die Figur 2 darstellt; im Uebrigen aber ist das mikroskopische Bild dasselbe, wiewir es eben schilderten.

Im Dorsalmark ist eine Verdickung der Hämpe nur im hinteren Umfange der Peripherie sichtbar. An dieser Verdickung partcipirt aber hier im Gegensatz zu den Verhältnissen, die wir im Cervicalmark fanden, die Dura mater nur in geringem Grade. Vorzugsweise ist die Arachnoidea verbreitert und die Verbreiterung besteht aus einem lockeren Filz von derben Fasern, zwischen denen überall Kerne gelagert sind. In der Gegend des 11. Dorsalnerven ist mitten in der verdickten Arachnoidea eine Masse sichtbar, die wenig Farbstoff annimmt, glänzt und eine feine Strichelung zeigt. Der ganze Habitus erinnert am meisten an Knorpel. Abgesehen also von den dorsalen Partien bleibt zwischen Dura mater und Arachnoidea ein grosser Zwischenraum übrig. Die

Nervenwurzeln sind hier intact. In der Rückenmarksubstanz sind die Veränderungen von demselben Charakter wie im Halsmark, jedoch weniger intensiv. Besonders betheiligt sind auch hier die Hinterstränge. Eine ganz leichte Degeneration in den Seitensträngen ist im ganzen Dorsalmark und Lendenmark nachweisbar.

Das was von Veränderungen in der Med. obl. zu beobachten ist, schliesst sich am besten an die Besprechung der Gefässveränderung an, zu der wir jetzt übergehen wollen. Die zu beschreibenden Veränderungen der Gefässen fehlten an keinem Theile des Centralnervensystems, welches von uns untersucht werden konnte. Die Gefässen sind vielfach in ihrer Wandung verdickt, indem sich in gleicher Weise Adventitia und Intima an der Verdickung betheiligen. Die, wie eben beschrieben, in der Stützsubstanz des Rückenmarks überall zu beobachtenden Kerne haben vornehmlich in dem Adventitialgewebe der Gefässen ihren Platz. Die Intima ist gleichmässig verdickt, so dass die Elastica nicht unmittelbar dem Endothel anliegt, sondern durch ein Gewebe getrennt ist, welches circulär verlaufende Fasern mit kleinen in die Länge ausgezogenen Kernen enthält. Das Lumen der Gefässen ist durch die Intimaverdickung beträchtlich verkleinert. Wir haben geglaubt eine Abbildung dieser Gefässveränderungen uns ersparen zu können, weil dieselben bereits vielfach gegeben sind. Wir brauchen nur auf die Abbildungen in den Werken von Heubner*) und Rumpf**) über luetische Veränderungen hinzuweisen. Die Gefässveränderungen gleichen eben den sogenannten Heubner'schen Veränderungen. Speciell möchten wir noch bemerken, dass die Kernwucherung in der Adventitia hier niemals den Charakter von kleinen Gummigeschwüsten annahm, die man sonst bemerkt, sondern die Kerne traten mehr zerstreut inmitten der vermehrten Fasern der Adventitia auf. Die beschriebenen Heubner'schen Veränderungen treten uns nun besonders in den Meningealgefässen entgegen, und zwar auch dort, wo die Meningen in geringerem Grade verdickt waren. Auch war die Gefässveränderung deutlich nachweisbar in den weichen Häuten der Medulla oblongata, der Brücke und den Hirnschenkeln. Die Gefässen innerhalb der Rückenmarksubstanz waren in gleicher Weise verändert und das gleiche fand sich innerhalb der Medulla oblongata, der Brücke und den Vierhügeln, wenn auch in den letzten Partien nicht so allgemein verbreitet und so intensiv. Die geschilderte Gefässentartung war die wesentlichste krankhafte Veränderung, welche in den Partien des Hirnstamms nachweisbar war, abgesehen noch von einer Kernvermehrung unterhalb des Ependyms des Ventrikels, wie es scheint, ausgehend von der das Ependym auskleidenden Zellenschicht. Denn man fand reihenweise unter dem Ventrikelpoden Kerne von derselben Gestalt und Färbbarkeit, wie sie direct dem Ventrikel anlagen.

An den Nervenelementen des verlängerten Marks selbst, liess sich keine Veränderung nachweisen. Die Hemisphären des Gehirns und des Kleinhirns

*) Die luetischen Erkrankungen der Hirnarterien. Leipzig 1874.

**) Rumpf, Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems. 1887.

wurden keiner genaueren Untersuchung unterworfen, da sich makroskopisch nichts weiter nachweisen liess, als die geringe Piatrübung an der Convexität.

Das im Vorhergehenden geschilderte Krankheitsbild wich in einigen Zügen von dem Charcot'schen Typus der Pachymeningitis cervicalis ab. Der Krankheitsverlauf lässt sich folgendermassen kurz zusammenfassen. Ziemlich allmählich entwickelte sich bei einem 43jährigen Mann eine Lähmung aller vier Extremitäten in der Weise, dass zunächst innerhalb von 2 Monaten eine Bewegungsunfähigkeit der Arme und zwar zunächst des rechten eintrat, und dass dann nach 3 Monaten auch die Beine ergriffen wurden. Während die Lähmung der Beine stets einen spastischen Charakter bewahrte, trat in einigen gelähmten Muskeln der oberen Extremitäten sehr bald Atrophie auf und zwar in der Schulter und Zwischenknochenmuskeln. In den am stärksten atrophirten Muskeln, dem Interosseus primus und Opponens pollicis der rechten Seite war dentsprechend auch elektrische Entartungsreaction nachweisbar. Beteiligt an der Lähmung waren aber sämmtliche Muskeln der oberen Extremität einschliesslich der Streckmuskeln, so dass es also nicht zu der charakteristischen Stellung der Hand gekommen ist, welche Charcot beschrieben hat und auf das Verschontbleiben der langen Streckmuskeln der Hand von der Lähmung zurückführt. Möglicherweise liesse sich diese Eigenthümlichkeit unseres Falles dadurch erklären, dass die starke Verdickung der Haut hier im mittleren Halsmark den Hauptsitz hatte, während in den Charcot'schen Fällen der Sitz der Erkrankung am untersten Halsmark hervorgehoben wird. Die Sensibilitätsstörung, welche im Ganzen geringfügig war und im Wesentlichen in einer Herabminderung der Schmerzempfindlichkeit bestand, entsprach dem, was Charcot geschildert hat. Nicht erwähnt in der Charcot'schen Schilderung ist eine Incontinentia urinae et alvi, wie sie in unserem Fall bestand. Einerseits lässt sich dieselbe als Folge der Leitungsunterbrechung, hervorgerufen durch die Veränderung am Halsmark denken, andererseits könnte man dieselbe auf die Veränderungen, welche am Lendenmark innerhalb der Häute und der Substanz des Rückenmarks anzutreffen waren, zurückführen. Auch eine Störung der Sprache, wie sie unser Fall bot, d. h. ein Zerhacken der Silben und Wortfolge durch beständiges Athemholen, wie man es in ähnlicher Weise bei der disseminirten Sklerose beobachtet, habe ich weder bei Charcot noch bei anderen Autoren erwähnt gefunden. Und doch sollte man sie bei einer Erkrankung des Halsmarkes öfters erwarten, da ja nach dem bekannten Gowers'schen Schema ungefähr in der Höhe des IV. Cervicalnerven das Centrum für den Phrenicus zu suchen ist.

Der Befund einer einseitigen Trägheit der Pupillarreaction liess uns

eine Zeit lang an eine Mitbeteiligung des Gehirns denken; indessen musste diese Vermuthung fallen, als bei genauerer Untersuchung die Annahme einer durch eine Erkrankung der Irismuskeln selbst bedingten Trägheit der Pupillarreaction wahrscheinlicher wurde.

Niemals im Verlauf unserer Beobachtung klagt der Kranke über Schmerzen und auch auf Befragen bestritt er früher Schmerzen gehabt zu haben. Dieses Fehlen eines Symptomes, welches nach Charcot das Initialstadium der Krankheit charakterisiert, liesse sich vielleicht aus der langsamem Entwicklung des Processes in unserem Falle ableiten.

Betrachten wir nun das klinische Bild in Verbindung mit unserem anatomischen Befund. Aus der starken Degeneration der Nervenwurzeln an der Stelle der stärksten Meningealverdickung lässt sich leicht die Lähmung und die Atrophie der Muskeln in den oberen Extremitäten verstehen. Dass gerade die Atrophie der Schultermuskeln hier mehr im Vordergrund stand gegenüber den Charcot'schen Fällen, findet wieder seine Erklärung durch den höheren Sitz der Hauptveränderungen. Der Verlust an Nervenfasermaterial durch die diffuse Veränderung im Halsmark macht uns die spastische Lähmung der unteren Extremitäten begreiflich, zumal da sich eine leichte Entartung der Seitenstränge unterhalb des grössten Krankheitsherdes erkennen liess. Besonders wichtig erscheint dann die Frage nach dem Ausgangspunkt des Processes der zu den enormen Verdickungen der Hämme an dem Halsmark geführt hat und nach der Stellung, welche man den Rückenmarksveränderungen im ganzen Process zutheilen soll. Die Beantwortung der ersten Frage ist, glauben wir, sehr nahe liegend bei einem Befunde, wie wir ihn oben beschrieben hatten. Von der Basis der Brücke an bis zum untersten Lendenmark waren überall die weichen Hämme verdickt und mit Kernen infiltrirt. Dagegen war die Dura mater in beträchtlichem Grade nur in der Gegend des Halsmarkes betheiligt. Daraus geht klar hervor, dass die entzündlichen, zu einer Verdickung der Hämme führenden Veränderungen überall in der Pia und Arachnoidea ihren Anfang genommen haben und dass die Beteiligung der Dura mater im Halsmark besonderen localen Verhältnissen zuzuschreiben ist, vielleicht dem Umstände, dass am Halsmark die Dura mater enger den übrigen Hämten anliegt. Wollen wir uns eine Vorstellung von dem Hergang des Processes machen, so müssen wir nach dem mikroskopischen Bild annehmen, dass die Wucherung von Kernen resp. von Rundzellen mit grossen Kernen das primäre ist und dass dann durch Umwandlung dieser Zellenmasse in Fasergewebe die Verdickung der Hämme entsteht. Ganz speciell ist z. B. die enorme Verdickung der Dura ausgegangen von der Kernwucherung

in der Endothelschicht zwischen Dura und Arachnoidea, die wir überall in unseren Präparaten nachweisen konnten. Diese Kernwucherung, die so die Rückenmarkshäute umgestaltet, geht wahrscheinlich neben der Veränderung einher, die sich an den Gefässen der Rückenmarkshaut abspielt und sich auch wieder als Sklerose darstellt, die aus einer Zellwucherung hervorgeht. Es bleibt nun übrig, die diffuse Veränderung im Rückenmark zu erklären, die sich vor allem in der Stützsubstanz desselben bemerklich macht. Es ist nicht anzunehmen, dass dieser Process lediglich Folge einer mechanischen Compression des Rückenmarksquerschnittes durch die verdickten H äute sei. Nur die gefundene Randdegeneration würde in diesem Sinne zu deuten sein. Dagegen ist hervorzuheben, dass das Halsmark selbst an den Stellen der stärksten Meningealverdickung seine normale Form bewahrt hat und nicht abgeplattet erscheint, wie es Joffroy in seinen Fällen fand. Man kann daher annehmen, dass im Rückenmark derselbe Process die beschriebenen Veränderungen herbei geführt hat, der auch innerhalb der Meningen so starke Wucherungen hervorrief. Joffroy behauptet nun, die Entzündung im Rückenmark sei einfach fortgeleitet von der Entzündung der H äute aus. Dieser Ausdruck würde nur ungenau die Anschaung wiedergeben, welche der mikroskopische Befund in unseren Fällen erwecken muss. Wir glauben, besser dem objectiven Befund gerecht zu werden, wenn wir sagen, der entzündliche Process knüpft sich an das Bindegewebe und an die darin verlaufenden Gefässen und setzt überall ein, wo sich derartige Elemente vorfinden, seien dieselben nun in den Meningen oder in der weissen und grauen Substanz des Nervengewebes gelegen. Ob nun der Process vielleicht zuerst in den Meningen zur Entwicklung kommt, bleibt zweifelhaft gegenüber einem Befunde, der zeigt, dass überall Veränderungen, sowohl in den Meningen wie auch in dem Stützgewebe des Nervengewebes auffindbar sind; beide Processe in ihrer Intensität ungefähr entsprechend, so dass nur leichte Veränderungen innerhalb der Nervensubstanz bei leichten Veränderungen der Meningen gefunden werden und intensive Veränderungen in den Meningen auch mit intensiven Veränderungen innerhalb des Nervengewebes eingesetzen. Ueber die Natur des ganzen Processes kann nun in unserem Fall gar kein Zweifel sein. Bei dem Zugeständniss des Kranken, er habe sich vor 10 Jahren syphilitisch infizirt und bei dem Befunde von charakteristischen Veränderungen im Rachen, in der Leber, der Milz ist ein solcher Befund, wie wir ihn oben beschrieben haben, zweifellos als durch Lues bedingt anzusehen. Anatomisch gleicht das Bild auch vollständig dem, was von einer grossen Anzahl von Autoren, unter anderen

Heubner, Jürgens*), Rumpf, Siemerling**), in neuerer Zeit noch Raymond***) bei unzweiflhafter Syphilis gefunden worden. und zwar entspricht das Bild dem einer diffusen chronischen syphilitischen Entzündung, die durch allgemeine Kerninfiltration, Bindegewebsmehrung und namentlich durch eine Endarteriitis und Periarteriitis ausgezeichnet ist. Das einzige, was wir hier gegenüber den gewöhnlichen Befunden vermissen, ist, dass Bildungen von grösseren Rundzellengeschwülsten in den Geweben fehlen und dass es überall bei einer diffusen Kerninfiltration der Gefäße blieb. Höchstens waren an einzelnen Stellen die Kernhaufen, welche sich in ihrer Formation aber stets den Gewebszügen anschlossen, ausserordentlich dicht gestaltet. Wenn auch keineswegs aus dem anatomischen Bilde, welches das eine oder das andere unserer Präparate zeigte, allein mit Sicherheit Lues geschlossen werden kann, wie das von den verschiedensten Autoren, zuletzt noch von Böttiger†) hervorgehoben ist, so wird doch durch den Nachweis, der Verbreitung eines derartigen Proesses durch das ganze Nervensystem überall in Anschluss an Gefäße und Meningen, die Annahme einer Entstehung des Proesses auch schon aus dem mikroskopischen Befund allein heraus im höchsten Grade wahrscheinlich gemacht.

II. Frau E. geb. N., Arbeiterfrau, 51 Jahre alt, aufgenommen in die Nervenabtheilung der königl. Charité am 25. Juli 1893, gestorben am 19. December 1893.

Patientin stammt aus einer gesunden Familie, ist seit dem Jahre 1875 verheirathet, hat keine Kinder und hat niemals eine Fehlgeburt gehabt. Irgend eine Infection ist anamnestisch nicht zu ermitteln. Das jetzige Leiden begann im Jahre 1884 mit Reissen im linken Arme, welches mit Einreibungen behandelt wurde. Im Jahre 1885 bekam sie eine Gefühllosigkeit in der linken Backe und im rechten Beine. Sie suchte deswegen das katholische Krankenhaus auf. Als sie dasselbe verliess, konnte sie noch schlecht gehen und hatte heftige Schmerzen im rechten Bein. Dieses Leiden besserte sich im Laufe der nächsten Jahre wieder, verschwand aber nie ganz. Eine erhebliche Verschlimmerung des Leidens erfolgte dann im Februar 1893. Sie bekam taubes Gefühl im Unterarm und war beim Gebrauch der Hände unsicher.

Bei ihrer Aufnahme in die Charité am 25. Juli 1893 wurde nun folgendes festgestellt: Die Bewegungen in den Armen und Händen waren sämmtlich kraftlos. Es trat regelmässig ein Zittern ein. Bei Zielbewegungen fuhr sie daneben. Beim Schliessen der gespreizten Finger konnte sie links nur mit Mühe den

*) Charité-Annalen Bd. X.

**) Dieses Archiv Bd. XXII.

***) Archives de Neurologie XXVII.

†) Dieses Archiv Bd. XXVI.

kleinen Finger an die übrigen heranbringen. Auf der rechten Seite erfolgte der Fingerschluss ungeordnet, so dass die Finger anstatt sich beim Schluss in einer Ebene neben einander zu legen unter und übereinander zu liegen kamen. Bei passiven Bewegungen war eine Spannung in allen Gelenken der oberen Extremitäten zu beobachten. Atrophisch waren von sämmtlichen Muskeln nur die beiderseitigen Thenarmuskeln. Die unteren Extremitäten zeigten eine allgemeine Schwäche und befanden sich im erhöhtem Spannungszustand. Der Patellarreflex war beiderseits verstärkt, links erfolgte sogar nach Beklopfen der Patellarsehne ein längeres Zittern in den Streckmuskeln des Oberschenkels. Patellarelonus war beiderseits hervorzurufen, ebenso Dorsalclonus. Auf dem sensiblen Gebiet waren nur geringe Störungen nachzuweisen. Patientin localisierte im rechten Bein schlecht und täuschte sich zuweilen über die Richtung passiver Zehenbewegungen. In den oberen Extremitäten vermochte sie nur langsam die Kussmaul'schen Körper zu erkennen. Im Gesicht war keine Gefühlsstörung nachzuweisen. Die Urinentleerung war erschwert.

Von seiten der Gehirnnerven ist noch zu bemerken, dass die linke Pupille weiter war, wie die rechte und dass das rechte obere Augenlid etwas tiefer herabhangt. Noch im Laufe des Juli verschlimmerte sich der Zustand der Patientin. Alle Bewegungen in den oberen und unteren Extremitäten wurden weniger ergiebig, auch wurden bei weiteren Sensibilitätsprüfungen, Temperatursinnstörungen an sämmtlichen Extremitäten nachgewiesen in der Weise, dass warm gleich kalt empfunden wurde. Ferner zeigte der rechte Arm zuweilen Gefühlsherabsetzung. Vielfach wurden unwillkürliche Zuckungen in den Armen bemerkt. Beim Sprechen wurde beobachtet, dass Patientin häufig schon nach wenigen Worten Athem schöpfen musste.

Die ophtalmoskopische Untersuchung liess eine Atrophia nervi optici erkennen. Bei den Augenbewegungen fiel eine Schwäche der Augenmuskeln beim Ausführen von forcirten Seitenbewegungen auf. Auch die Intelligenz der Patientin war nicht intact. Sie war langsam und schwerfällig in ihren Antworten und verstand an sie gerichtete Anforderungen unvollkommen. Es war deswegen auch die Sensibilitätsuntersuchung ausserordentlich erschwert.

Im Monat August war der Zustand wechselnd in Bezug auf die Beweglichkeit der Extremitäten, die bald vollständig gelähmt waren, bald noch Spuren von Beweglichkeit aufwiesen. Wiederholt kam es zu Athembeschwerden. Bei der Lungenuntersuchung war ausser einem verlangsamten Exspirium über der rechten Lungenspitze nichts nachzuweisen. Der Puls war beschleunigt bis 120 Schläge. Wiederholt wurde der Urin ins Bett gelassen und mehreremal war wegen Retentio urinae die Anwendung des Catheters nothwendig. Patientin klagte viel über Schmerzen in den Beinen, Gürtelgefühl in der Brust, heftige Kreuzschmerzen und Schmerzen im Unterleib. Bei Druck auf die Wirbelsäule wurde nur über Schmerzen im unteren Theil der Rückenwirbelsäule und in der Lendenwirbelsäule geklagt. Ausser der immer noch nachzuweisenden leichten Sensibilitätsstörung in den Extremitäten war auch am Rumpf eine Abstumpfung der Empfindung bis zur Nabelhöhe nachweisbar. Behandelt wurde Patientin mit Einreibungen und Beruhigungsmitteln — Chloral und Morphium.

Rapide nahm dann das Leiden im Monat September zu. In den Armen kam es zur Contracturstellung und zwar zu dauernder Beugestellung im Ellbogengelenk und in den Fingergelenken. Die passiven Bewegungen waren hier behindert und erzeugten Schmerzen; ebenso in den unteren Extremitäten. Die Zwischenknochenräume erschienen jetzt deutlich atrophisch. Patientin war tagelang im benommenen Zustande. Von Zeit zu Zeit wurden unwillkürliche Zuckungen von besonderem Charakter an ihr wahrgenommen. Patientin bog dabei den ganzen Oberkörper stark nach hinten und zog beide Schultern in die Höhe. Zeitweise wurde auch ausgesprochene Nackenstarre beobachtet. Merkwürdigerweise wurde am 13. September noch einmal eine Besserung in der Armbewegung bemerkt. Patientin hob auf Aufforderung beide Arme, vermochte aber zum zweiten Mal diese Bewegungen nicht auszuführen. In einem comatösen Zustande, der 4 Tage anhielt, aus dem Patientin nur für kurze Momente aufwachte und dann verwirrte Reden führte und in denen ferner eine deutliche Dissociation der Augenbewegungen wahrgenommen wurde, namentlich Abweichen beider Augen nach aussen und nystagmusartige Bewegungen, trat am 19. September der Tod ein.

Aus äusseren Gründen musste die allgemeine Section unterbleiben, nur die Eröffnung der Schädel- und Rückenmarkshöhle wurde gestattet. Das Obduktionsprotokoll des Herrn Dr. Hansemann lautet: Meningitis chronica cerebro spinalis (syphilitica), Hydrocephalus internus, Ependymitis granulosa.

Das Schädeldach im Innern etwas hyperostotisch. Die Hirnventrikel sind stark erweitert, mit klarer etwas röthlicher Flüssigkeit gefüllt. Im 4. Ventrikel ist das Ependym sülzig verdickt und die Pia ist an der Basis der Medulla oblongata, des Pons und des Chiasma stark verdickt. Die Rückenmarkshäute sind im oberen Theil des Rückenmarks fest miteinander verwachsen und bis zum unteren Rückenmark erscheint die Pia mater getrübt und verdickt.

Die mikroskopischen Veränderungen im ganzen Halsmark vom 2. Halsnerven bis zum 7. sind so gleichartig, dass wir die Beschreibung der aus diesen Theilen erhaltenen Präparate in eins zusammenfassen können. Die Häute sind sämmtlich verdickt, vorzugsweise die Dura mater. Alle 3 Häute sind auch mit einander verwachsen doch nicht am ganzen Umfang des Rückenmarks. Stets verwachsen sind sie am hinteren Pole. Im übrigen findet man aber auch grosse Spalträume, besonders zwischen den Arachnoidealblättern und vorzugsweise an den beiden ventralen Ecken des Rückenmarks. Die Verdickung der Häute wird durch ein derbfaseriges Gewebe gebildet. Kleine Verknorpelungen in den Häuten fehlen nicht. Die Kernwucherung ist im Vergleich zu dem vorhergehenden Fall geringer, aber doch vorhanden und tritt mit Vorliebe an allen Stellen lockeren Gewebes auf, so in dem Raum zwischen Dura mater und Arachnoidea, zwischen den Nervenwurzeln und zwischen den Maschen der beiden inneren Häute. Zuweilen trifft man Kerne gruppiert um ein Körperchen von glänzendem Aussehen, wohl Amyloidkörper. Man begegnet hier derselben Vielgestaltigkeit der Kerne, die wir schon im ersten Falle beschrieben haben. Theils sind die Kerne rund theils länglich und häufig sieht man an ihren Enden einen blassen Fortsatz. Auch der Grad der Färbbarkeit ist ausserordentlich verschieden. Das Rücken-

mark zeigt sich zunächst in seiner Form verändert. Namentlich vom 4. bis zum 7. Centralnerven ist der Rückenmarkquerschnitt von vorn nach hinten abgeplattet und die linke Seite des Rückenmarks erscheint noch ganz besonders zusammengequetscht wie Figur 4, 5, 6 und 7 zeigt. Die Nervenwurzeln sind von normaler Beschaffenheit selbst da, wo sie in den verdickten Häuten, wie eingemauert liegen. Die Piasepten und Neurogliazüge innerhalb der Medulla spinalis sind vielfach verbreitet. Es besteht eine ausgesprochene Randdegeneration in den lateralen Gebieten, deren Ausdehnung allerdings in den verschiedenen Höhen ausserordentlich wechselt und am besten in ihrer Ausbreitung in den Figuren zu verfolgen ist. Ueberall in der weissen Substanz findet man Lücken, in denen Nervenfasern fehlen und zwar sieht man solche Lücken in den Präparaten dieses Falles viel zahlreicher, wie in den erst beschriebenen. Zwischen den übrigen normalen Nervenfasern findet man ausserdem Nervenfasern in den verschiedenen Stadien des Zerfalles. Diese Veränderung der weissen Substanz betrifft die Hinter- und Seitenstränge. Die graue Substanz zeigt im Ganzen wenig Veränderungen, etwas mehr Gliagewebe als wie normal, zahlreiche Gefäße, einige frische Blutungen und Residuen von Blutungen in Gestalt von Blutpigmenten. Die Ganglienzellen haben ihren normalen Habitus bewahrt. Im Dorsalmark fand die Verdickung der Dura mater ihr Ende. Nur noch die Arachnoidea und Pia sind bis zum Anfang des Lendenmarks an dem hinteren Umfange des Rückenmarkes verdickt. Die Verdickung war in gleicher Weise wie im Halsmark durch ein derbfaseriges Gewebe gebildet. Eine leichte und unregelmässige Degeneration der Hinter- und Seitenstränge liess sich nachweisen, in den Hintersträngen so unregelmässig, dass sie eigentlich nur als eine in das Innere sich fortsetzende Randdegeneration angesehen werden konnte. Bemerkenswerth ist dann aber noch, dass im Dorsal- und Lendenmark eine ungewöhnliche Blutfülle der Gefäße, besonders der grauen Substanz bestand, sowie es in Fig. 10 zur Darstellung gebracht ist. Auf den Schnitten der Medulla oblongata war eine Verdickung des Ependyms und eine Kernwucherung im subependymalen Gewebe auffindbar. Die Schnitte durch die Medulla oblongata zeigen keinerlei Veränderung im Nervengewebe selbst. Die Pia zeigte sich an der Basis im mässigen Grade verdickt und wies dieselbe Gefässveränderung auf, die im ganzen Rückenmark vorhanden war und die wir hier noch im Zusammenhang schildern wollen.

Waren auch die krankhaften Umgestaltungen der Gefässrohre nicht so allgemein verbreitet wie im Fall I., so waren sie doch unverkennbar als Verdickung der Intima und Adventitia. Die Verdickung der Gefässwände liess sich bis in die kleinsten sichtbaren Gefäße verfolgen und war mit einer Kernvermehrung verbunden. Häufig ging mit derselben eine Veränderung der Gefässwand einher. Dieselbe zeigte nicht mehr normale Structur, sondern erschien als eine gleichmässige glänzende structurlose Masse, in der man nicht mehr die Ringfasern der Media erkannte und eine Trennung der Media von der Intima unmöglich war. Die Gefässerkrankung war nun überall in den Häuten sichtbar, ferner in der Rückenmarksubstanz. In der Medulla oblongata war sie in den Gefässen der Meningen sehr deutlich und ausserdem stellenweise

nachweisbar in Gefässen, welche unmittelbar unter dem Ependymboden gelegen waren. Das Gehirn bot makroskopisch keine Veränderungen, abgesehen von der erwähnten Erweiterung der Ventrikel und der Granulation des Ventrikel-ependyms. Mikroskopisch wurde es nicht weiter untersucht.

Aus dem im vorhergehenden ausführlich geschilderten Krankheitsbild heben wir folgende Hauptmomente noch einmal kurz hervor. Bei einer 51jährigen Frau traten die ersten Krankheitserscheinungen 9 Jahre vor Beginn der jetzigen Erkrankung auf und zwar Reissen im linken Arm, Gefühllosigkeit der linken Backe und des rechten Beines. 9 Jahre später, 5 Monate vor der Aufnahme in die Kgl. Charité wurden die Arme kraftlos und unsicher in ihren Bewegungen und die Beine ebenfalls gelähmt. Beides nahm dann immer mehr zu, ohne dass sich indessen zu der vorhandenen Muskelschwäche auch eine stärkere Muskelatrophie ausbildete. Während des ganzen Krankheitsverlaufes war Nackensteifigkeit zu beobachten und beständig klagte Patientin über Schmerzen in den Gliedern. Die Sprache war mühsam, weil Patientin beim Sprechen gleich ausser Athem kam. Das häufige Bedürfniss Athem zu schöpfen, machte die Sprache abgerissen und zerhackt. Ausser diesen Symptomen, die auf eine Erkrankung des Halsmarkes hinweisen, liess eine erhebliche Druckempfindlichkeit der ganzen Wirbelsäule und vielleicht auch die bestehende Blasenstörung auf ein Ergriffensein des Dorsal- und Lendenmarks schliessen und die bestehende Intelligenzschwäche, sowie die mit dem Augenspiegel zu erkennende Atrophia nervi optici legten Zeugniss davon ab, dass auch das Gehirn selbst nicht unbeteiligt war. Der Befund an den Meningen des Halsmarks erklärt uns zunächst die Symptome, welche wir schon oben als vom Halsmark ausgehend, bezeichnet haben. Wir finden in vielen Punkten das von Charcot bei einer derartigen Verdickung der Dura und der weichen Häute geschilderte Krankheitsbild wieder. Nur müssen wir auch hier hervorheben, dass die Lähmung der oberen Extremitäten nicht die Streckmuskeln verschont hatte, auch hier wohl deswegen, weil die meningeale Verdickung höher hinaufreicht, als in den Charcot'schen Fällen. Die geringe Ausbildung von Muskelatrophien steht im Einklang damit, dass wir anatomische Veränderungen an den Nervenwurzeln vermissten. Bemerkenswerth war in unserem Fall der Wechsel in der Intensität der Lähmung, so dass eine vorübergehende Besserung der Beweglichkeit noch in den letzten Tagen beobachtet werden konnte. Die Veränderungen an den weichen Häuten des unteren Rückenmarksabschnittes, sowie die beobachteten Abnormitäten innerhalb der Rückenmarksubstanz in diesen Theilen, vor allen die bemerkenswerthe ungewöhnliche Blutfülle der Gefässer in der grauen Substanz machen die erwähnten Symptome einer Druckempfind-

lichkeit der Wirbelsäule und Blasenstörung verständlich. Vielleicht hätte sich bei einer genaueren Untersuchung des Gehirns namentlich des Sehnerven und seiner Ursprungsgebiete Veränderungen aufgefunden. Da uns aber diese Theile zur mikroskopischen Untersuchung nicht mehr zur Verfügung standen, müssen wir uns damit begnügen in der makroskopisch nachgewiesenen Ventrikelerweiterung und der Ependymverdickung ein Anzeichen dafür zu sehen, dass auch das Gehirn nicht intact war. Jedenfalls konnten wir in unseren Schnitten durch die Medulla oblongata den Nachweis führen, dass die Meningen des Hirnstammes, sowie zahlreiche Gefäße innerhalb des verlängerten Markes Antheil genommen hatten an dem Process, den wir im Rückenmark in vollster Entwicklung sahen.

Das Charakteristische des anatomischen Befundes wird am besten bei einem Vergleich mit dem Befunde des ersten Falles hervortreten. Es fehlten hier nicht die Anzeichen dafür, dass ein mechanischer Druck von den enorm verdickten Häuten im Halsmark ausgegangen war; denn das Halsmark war in seinem dorso-ventralen Durchmesser abgeplattet und die grauen Hörner erschienen verschoben und verzerrt. Das Gewebe in den verdickten weichen Häuten erschien hier derbäckeriger, als im ersten Fall. Die Kernwucherung hielt sich in mässigen Grenzen, obwohl sie nicht fehlte und auch wieder die Endothelschicht der Dura und Arachnoidea und das lockere Gewebe der weichen Hämäte bevorzugte. Somit charakterisiert sich also das ganze Bild gegenüber dem des ersten Falles als ein langsam schleichender Process, der mit einer Kernvermehrung einsetzt, die schliesslich zu einer Bindegewebsvermehrung führte. Auch die Gefäße liessen überall Intimaverdickung und Wucherung des Adventitialgewebes erkennen, ganz wie im ersten Fall, nur dass die Kerninfiltration im Ganzen geringer blieb. Eigenthümlich war im zweiten Fall die Neigung zur hyalinen Entartung der Gefäßwände. Ebensowenig wie im Falle I. kann hier davon die Rede sein, dass die Duraverdickung etwa primär entstanden war. Waren doch auch hier im Dorsal- und Lendenmark überall ganz allein die weichen Hämäte von dem Process befallen. Die pathologischen Veränderungen innerhalb der Rückenmarkssubstanz sind auch hier nur zum Theil als Folge eines Druckes von Seiten der verdickten Hämäte anzusehen. Zum anderen Theil hat aber das Rückenmark sich selbstständig an der Entzündung betheiligt, wie denn auch das Dorsal- und Lendenmark, in welchem an einen mechanischen Druck durch die Hämäte nicht gedacht werden konnte, dieselben Veränderungen wie im Halsmark zeigte. Da uns in diesem Falle der Einblick in die Verhältnisse der übrigen Körperorgane nicht gestattet war und die Anamnese

keinen Fingerzeig bot, sind wir ausser Stande eine bestimmte Aetiologie für die Entwicklung des pathologischen Prozesses anzugeben.

Die beobachteten Fälle geben zunächst Beispiele dafür ab, dass es sich bei der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica keineswegs um eine rein locale Erkrankung der Rückenmarkshäute in der Höhe des Cervicalmarks zu handeln braucht, sondern dass daneben das Rückenmark und auch das verlängerte Mark, ja sogar das Gehirn mit betheiligt sein kann. Besonders Fall II. dient dann als Beleg, dass diese Ausdehnung der Erkrankung auch klinisch in einzelnen Symptomen deutlich erkennbar wird. Derartige weitverbreitete Veränderungen sind bei der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica besonders von Adamkiewicz und Wieting schon beschrieben worden. In dem Fall Adamkiewicz war die Medulla oblongata bis zum Pons fest im Bindegewebe eingemauert, das Rückenmark bis zum sechsten Brustnerv verwachsen und in dem einem Falle Wieting's waren die Häute von der Brücke bis zum untersten Rückenmarksgebiet erheblich verdickt und daneben fanden sich noch sklerotische Herde und Erweichungen in der Nervensubstanz selbst. Auch in einzelnen früher untersuchten Fällen von Pach. hyper. wird von einer Betheiligung der Rückenmarkshäute unterhalb des Halsmarks berichtet*). Angesichts dieser Befunde wird man die Frage aufwerfen, unter welchen Bedingungen überhaupt eine reine local beschränkte Pachymeningitis vorkommt. Bei einigen früher beschriebenen Fällen rein cervicaler Pachymeningitis ist der locale Charakter zweifelhaft, da vielleicht weitere Befunde erhoben worden wären, wenn die mikroskopische Untersuchung auch noch auf andere Theile ausser dem Halsmark ausgedehnt worden wäre.

Als Beispiele rein localer Meningealverdickung wird man sicher betrachten nur die Fälle traumatischen Ursprungs z. B. die von Abercrombie**) und Oppenheim**), die Fälle wo die Pachymeningitis im Anschluss an eine Wirbelerkrankung entstand und endlich vielleicht einzelne der Fälle, in denen eine rasche Genesung eingetreten ist. Wir sind nun weit davon entfernt, Fälle wie sie oben beschrieben sind alle auf Syphilis zu beziehen und halten uns nur dazu berechtigt, wenn wie in unserem ersten Falle sämmtliche Momente mit dieser anzunehmenden Aetiologie im Einklang stehen. Jedenfalls hat aber auch der zweite beobachtete Fall, rein allgemein pathologisch betrachtet, eine grosse

*) Z. B. Bouchut: *De la pachymeningite spinale et de les caractères ophthalmoscopiques.* Gazette de hôpitaux. 1877/79.

**) *Traité sur les maladies de l'encéphale et de la moelle épinière.*

***) *Charité-Annalen XI.* Zur Aetiologie und Pathologie der Höhlenbildung im Rückenmark.

Aehnlichkeit mit Fällen von Cerebrospinallues, wenn wir auch die Aehnlichkeit nur darin sehen, dass ganz wie in diesen Fällen neben Stellen erheblicher Veränderung diffus durch das ganze Centralorgan Veränderungen an den Meningen und an den Gefässen gefunden wurden und dass die Art der Ausbreitung und die Bevorzugung bestimmter Localitäten sehr an das erinnert, was von der Lues beschrieben ist.

Die Meningen des Halsmarks sind z. B. auch eine Praedilectionsstelle für die Syphilis; denn in zwei Fällen von Jürgens, in einem Fall von Eisenlohr^{*)} und einem von Bruberg^{**)} finden wir eine enorme Verdickung der drei H äute des Cervicalmarks beschrieben bei mannigfaltigen auf Lues beruhenden Veränderungen im ganzen Centralorgan. Auch wird von mehreren Autoren hervorgehoben, dass bei der Meningealverdickung auf luetischer Basis der dorsale Umfang mehr betroffen ist ganz wie in unseren Fällen. Wir brauchen auch nicht noch einmal zu wiederholen, dass die Gefässveränderungen des ersten Falles vollkommen denjenigen gleichen, die von allen Untersuchern von Luesfällen hervorgehoben werden und dass der zweite Fall mit zweifelhafter Aetioologie ganz ähnlich veränderte Gefässer aufwies.

Noch einige Bemerkungen seien uns schliesslich gestattet über die Berechtigung des Namens Pachymeningitis hypertrophica für einen Process, wie wir ihn in beiden Fällen beschrieben haben. Wenn wir auch nicht in Abrede stellen wollen, dass in den Fällen rein localer Erkrankung der Rückenmarkshäute die Veränderungen von der Dura ausgehen können so z. B. bei denjenigen, welche sich an Wirbelerkrankungen anschliessen, so besteht doch in Fällen wie den unserigen und den von Adamkiewicz und Wieting gegenüber der Einwand Wieting's zu Recht, dass der Name Pachymeningitis schlecht gewählt sei, da der Process nicht allein in der Dura, sondern in allen drei Rückenmarkshäuten gleichzeitig sich abgespielt hat, vielleicht sogar primär in der Arachnoidea und Pia und da doch ausser den Meningen auch das Rückenmark selbstständig erkrankte. Somit führen alle Erwägungen darauf hin, den Process ebenso zu benennen wie die identischen oder doch gleichartigen Veränderungen bei der Rückenmarkssyphilis und einfach von einer Myelomeningitis chronic a resp. Meningomyelitis zu sprechen, wie Wieting bereits vorschlägt.

Auch die Kritik Böttiger's^{*)} an dem Begriff Myelomeningitis kann uns nicht abhalten einen Process, wie wir ihn in beiden Fällen vorfanden,

^{*)} Festschrift Hamburg-Eppendorf 1889. Fall 2,

^{**) Virchow's Archiv 60. 1874.}

^{***) Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 692.}

mit diesem Namen zu belegen. Diese Kritik Böttiger's macht doch zunächst nur dagegen Front, dass man nicht von einer Meningomyelitis sprechen soll, wenn von einer gleichzeitigen Erkrankung von Meningen und Medulla gar nicht die Rede ist, sondern das Rückenmark zunächst ganz allein afficirt war und im Anschluss daran die Meningen erkrankten. Eine gleichzeitige Erkrankung der Meningen und des Rückenmarkes selbst, glauben wir aber gerade für unsere Fälle sehr wahrscheinlich gemacht zu haben. Und wenn ferner Böttiger Werth darauf legt für einen nach seiner Meinung eigenartigen Process, wie den der Pachymeningitis, auch einen eigenartigen Namen zu haben, so sehen wir gerade als wichtiges Ergebniss unserer Untersuchungen an, nachgewiesen zu haben, dass in unseren beiden Fällen der Process eben kaum etwas eigenartiges hat, sondern anatomisch dem als Meningomyelitis bezeichneten Process gleichzustellen ist.

Zum Schluss sei es mir gestattet Herrn Geheimrath Jolly für die Ueberlassung der beiden Fälle meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Erklärung der Abbildungen (Taf. XVIII.).

Fig. 1. Fall I. Cervicalmark (Höhe des 5. Cervicalnerven). Enorme Verdickung der Dura mater und Verwachsung derselben mit den weichen Rückenmarkshäuten an der ganzen Peripherie. Die rothe Punktirung giebt die Ausdehnung der Kernwucherung in den Rückenmarkshäuten wieder.

Fig. 2. Fall I. 7. Cervicalnerv. Die Dura mater ist hier nicht mehr in der ganzen Peripherie verwachsen.

Fig. 3. Fall I. 11. Dorsalnerv. Vorwiegend Verdickung der Arachnoidea am dorsalen Umfang des Rückenmarks. Geringe Verdickung der Dura mater.

Fig. 4. Fall II. Cervicalmark (Höhe des 3. Cervicalnerven). Die rothen Partien innerhalb des Rückenmarksquerschnittes sind die Stellen stärkster Degeneration.

Fig. 5. Fall II. 4. Cervicalnerv.

Fig. 6. Fall II. 5. Cervicalnerv.

Fig. 7. Fall II. 6. Cervicalnerv.

Fig. 8. Fall II. 7. Cervicalnerv.

Fig. 9. Unteres Dorsalmark. Geringe Verdickung der Arachnoidea am dorsalen Umfang.

Fig. 10. Stück aus dem Dorsalmark zur Demonstration der zahlreichen prallgefüllten Gefässe in der grauen Substanz.

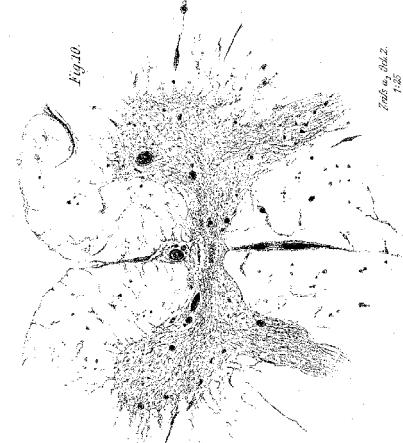
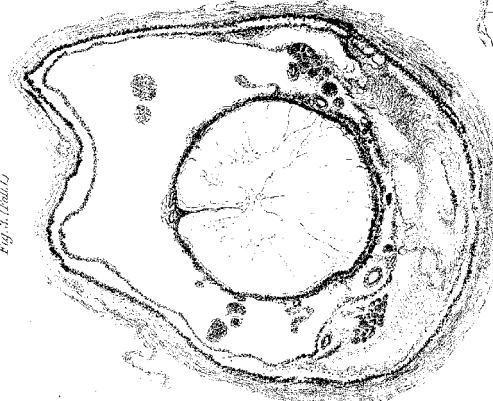
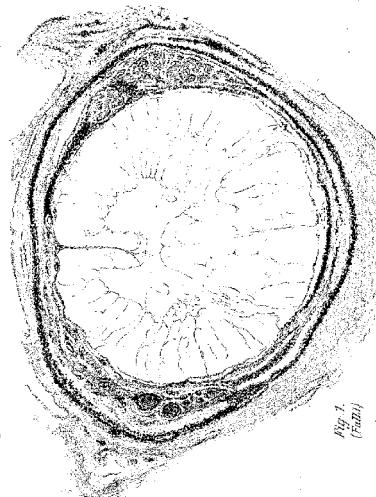
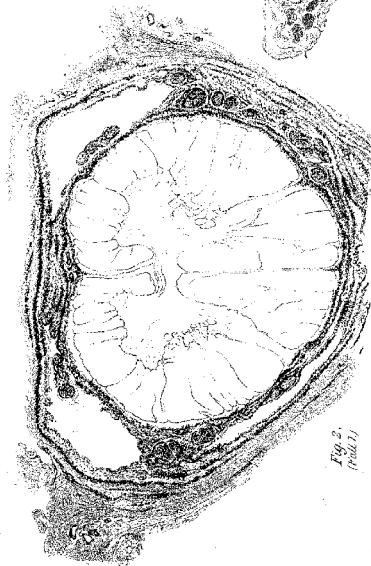
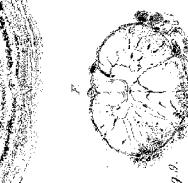


Fig. 1-3. *Lepto. 16.*

Zeich. 2. Blatt 2.
1:25



Zeich. Schärfe 100.



Zeich. 2. Blatt 3.

1:25

Zeich. 3.

Zeich. 3. Blatt 3.