

XXVI.

(Aus der Universitäts-Augenklinik zu Marburg i. H.)

Beitrag zur Kenntniss der bei der disseminirten Herdsklerose auftretenden Augenveränderungen.

Von

Dr. Adolf Lübbers,

I. Assistenzarzt der Lothringischen Bezirks-Irrenanstalt zu Saargemünd.

(Hierzu Tafel XXXII. und 20 Holzschnitte.)



Unter den Krankheitsscheinungen der disseminirten Herdsklerose des Gehirns und Rückenmarks (Sclerosis cerebrospinalis disseminata s. multiplex, Sclérose en plaques disseminées) sind die Störungen von Seiten der Augen verhältnismässig spät im Vergleich zu den übrigen Symptomen dieses merkwürdigen Leidens erkannt und gewürdigt worden. Erst nachdem das Krankheitsbild der multiplen Sklerose seit den ersten sorgfältigen Aufzeichnungen Cruveilhier's und Carswell's in den dreissiger Jahren dieses Jahrhunderts allmälig mehr und mehr durch Türek, Rokitansky, Frerichs, Leyden, Rindfleisch u. a. aufgeklärt und durch die grundlegenden Arbeiten Vulpian's, Charcot's und seiner Schüler Ordenstein, Bourneville, Guérard in anatomischer wie klinischer Hinsicht gegen verwandte Krankheiten schärfer abgegrenzt worden war und gleichsam eine selbstständige Stellung erlangt hatte, begann man auch den häufig bei dieser Krankheit beobachteten Augenveränderungen eine grössere Aufmerksamkeit zu schenken und sie eingehender zu studiren. Neben den eben erwähnten französischen Neuropathologen hat sich eine stattliche Anzahl deutscher For-scher: Baerwinkel, Leo, Berlin u. a. durch schätzenswerthe Beiträge um die Erweiterung unserer Kenntniss der Augensymptome bei der disseminirten Herdsklerose sehr verdient gemacht. Aber dennoch blieb die Lehre über diesen Gegenstand noch längere Zeit lückenhaft und unvollständig, vor allem wurde die klinische Analyse der Sehstörungen und

ganz besonders die perimetrische Gesichtsfeldmessung noch immer sehr vernachlässigt, was wohl hauptsächlich darin begründet lag, dass von speciell ophthalmologischer Seite den Sehstörungen bei der disseminirten Herdsclerose nicht die gebührende Würdigung zu theil wurde, während andererseits die Neuropathologen oft nicht mit der nötigen ophthalmologischen Erfahrung die Augenuntersuchungen auszuführen vermochten. Erst in den achtziger Jahren wurde auch nach dieser Seite hin unsre Kenntniss durch eine Reihe werthvoller Arbeiten wesentlich gefördert. Besonders zu nennen sind die fast gleichzeitig erschienenen Publicationen Parinaud's über die Resultate seiner methodisch durchgeföhrten Augenuntersuchungen an dem Charcot'schen Material der Salpêtrière zu Paris und Gnauck's über den ersten Theil der in Gemeinschaft mit Uhthoff und Oppenheim in der Königlichen Charité und der Schoeler'schen Augenklinik vorgenommenen Augenprüfungen, ferner die Arbeiten Thomsen's und Oppenheim's und die zahlreichen bemerkenswerthen Mittheilungen Charcot's. Vor allem aber war es die Monographie Uhthoff's (Untersuchungen über die bei der multiplen Herdsclerose vorkommenden Augenstörungen), welche, gestützt auf ein umfangreiches, nach allen Richtungen sowohl in Bezug auf die Sehfunction und das ophthalmoskopische Verhalten der Papillen als auch z. Th. in pathologisch-anatomischer Hinsicht auf's Genauste untersuchtes Beobachtungsmaterial, uns unter eingehender Berücksichtigung aller einschlägigen Literaturangaben eine ausführliche und zusammenfassende Darstellung der pathologischen Augenerscheinungen bei der disseminirten Herdsclerose brachte und deren charakteristische Eigenarten und Sonderheiten gegenüber den besser bekannten Augenstörungen bei anderen Gehirn- und Rückenmarksleiden scharf hervorhob. Uhthoff betont ganz besonders in seiner Arbeit, dass in einigen seiner Krankheitsfälle von multipler Sclerose das Vorhandensein der ocularen Symptome einzig und allein ausschlaggebend für die Diagnose war.

Seit mehreren Jahren sind auch auf der Universitäts-Augenklinik in Marburg, vorwiegend unter der Leitung des Herrn Professor Dr. Uhthoff, an den zur Beobachtung gekommenen Kranken mit disseminirter Herdsclerose genaue Augenuntersuchungen, speciell perimetrische Gesichtsfeldmessungen vorgenommen worden und haben eine Reihe ebenso werthvoller wie hochinteressanter Befunde ergeben.

Ich wurde daher in Anbetracht der hohen Bedeutung, welche die Augensymptome bei der multiplen Sclerose für die diagnostische Verwerthung besitzen, von Herrn Professor Dr. Uhthoff beauftragt, die von Herbst 89 bis Herbst 94 in der Universitäts-Augenklinik zu Marburg bei Kranken mit disseminirter Herdsclerose verzeichneten Befunde

zusammenzustellen und sie zugleich mit den Ergebnissen meiner histologischen Untersuchung an den mir gütigst zur Verfügung gestellten Sehnerven eines dieser intra vitam genau beobachteten Fälle zu veröffentlichen, um einen weiteren Beitrag zu liefern zu der Lehre von den bei der disseminirten Herdsklerose auftretenden Augenveränderungen.

Die vorliegende Bearbeitung soll gleichsam als Fortsetzung der oben erwähnten Monographie Uhthoff's dienen; sie ist infolgedessen auch im Grossen und Ganzen nach derselben Eintheilung durchgeführt und greift oft auf diese zurück; auch hinsichtlich der Literaturangaben beschränkt sie sich lediglich auf die seit der Uhthoff'schen Arbeit erschienenen einschlägigen Publicationen.

Diese enthalten, um es hier gleich kurz zu erwähnen, nichts wesentlich Neues, sie bestätigen grössttentheils das, was Uhthoff u. A. in erschöpfender Weise dargethan haben. Andererseits aber finden sich in der Zwischenzeit verschiedene interessante und von den bisherigen Anschauungen abweichende Mittheilungen über den anatomischen Process der multiplen Sclerose, auf welche ich im Verlauf meiner Arbeit bei Befprechung der mikroskopischen Befunde in den Krankheitsherden der Sehnerven des Näheren eingehen werde.

Die Grundlage meiner Arbeit bilden 11 genau diagnosticirte Fälle von disseminirter Herdsclerose, welche theils in der medicinischen Klinik, theils in der Augenklinik stationär waren und theils (1 Fall) poliklinisch behandelt wurden. Bei allen konnten infolgedessen Monate bis Jahre hindurch wiederholte Augenuntersuchungen vorgenommen, und somit die einzelnen Veränderungen genau beobachtet und weiter verfolgt werden. Sämmtliche Augenuntersuchungen wurden von fachmännisch-ophthalmologischer Seite (Geh. Med.-Rath Prof. Dr. Schmidt-Rimpler, Prof. Dr. Uhthoff und Privatdocent Dr. Axenfeld) ausgeführt.

Einer dieser 11 Fälle kam zur Obdunction, durch welche erst mit Sicherheit die Diagnose der disseminirten Herdsclerose gestellt werden konnte.

Ich werde nun zunächst im Anschluss an die Krankengeschichte dieses Falles die Resultate meiner mikroskopischen Untersuchung der Nervi optici mittheilen und erörtern, darauf die Krankengeschichten der übrigen 10 Fälle folgen lassen und dann zum Schluss die Augenveränderungen meiner sämmtlichen 11 Fälle zusammenhängend besprechen.

Fall I.

(Aus der medicinischen Klinik.)

Katharina Bloss; 23 Jahre alt (geb. 1870).

Anamnese: Zeigte von Jugend auf Gedächtnisschwäche, geringes Auf-

fassungsvermögen und Schwerfälligkeit in allen Bewegungen. Seit 86 Tremor der Hände beim Einfädeln der Nadel, seit 87 Blasenschwäche und zeitweise unwillkürliche Urinentleerung; seit 90 zunehmende Schwäche in den Beinen (Parese), welche schliesslich, Mai 93, in vollständige Paralyse überging, dabei zuweilen Zuckungen im rechten Bein. Seit Mitte Juni 93 Decubitus ohne Schmerzempfindung, ferner häufige Klagen über Schwindelgefühle.

Klinische Beobachtungen: Deutliche Herabsetzung der geistigen Functionen. Leichte fibrilläre Zuckungen der Mundmuskulatur und leichter Tremor der herausgestreckten Zunge. Geringe Parese der oberen Extremitäten. Paralyse ad motum et sensum der unteren Extremitäten. Contractur im Ileopsoas und in den Flexoren beider Oberschenkel. Patellarreflexe beiderseits nicht auszulösen; Achillessehnenreflex links erloschen, rechts noch zu erzielen. Sohlenreflexe angedeutet; Bauchreflex erloschen. Incontinentia urinac et alvi. Ausgedehnter Decubitus an den Sitzknorren.

Augenbefunde: 10. Juli 93. Ophthalmoskopisch: (Prof. Dr. Uhthoff). Papillen beider Augen in den äusseren Theilen ein wenig blasser als normal und zwar rechts etwas mehr als links; auf dem rechten Auge auch die inneren Papillenthеile ein wenig blass. Papillengrenzen scharf (pathologisch?).

Augenbewegungen: im Wesentlichen frei; es wurden jedoch beim Ophthalmoskopiren minimale ruckweise (nystagmusartige) Bewegungen der Bulbi von einem Ruhepunkt aus bemerkt und zwar rechts deutlicher als links; auch bei genauer makroskopischer Betrachtung wurde dies Phänomen beobachtet, kein eigentlicher Nystagmus.

12. August 93. Klagen über zeitweises Unvermögen etwas zu sehen. Sehschärfe: (oberflächliche Sehprüfung [Dr. Axenfeld]) links Fingerzahl in 1 M., rechts in 15 Ctm.

19. August 93. Nachdem Patientin seit gestern über Brechreiz geklagt hatte, verlangte sie Mittags 2 Uhr wiederholt, man solle Licht anzünden, da sie nichts sehen könne. Zu gleicher Zeit wurde bei ihr Fieber constatirt. Die Augenuntersuchung (Dr. Axenfeld) ergab heute: rechtes Auge in Divergenzstellung von ca. 2 Mm., ob durch Paralyse veranlasst, war nicht mit Sicherheit nachzuweisen. Associate Bewegungen nach den Seiten, besonders nach links, mangelhaft, wobei jedoch zu bemerken ist, dass Patientin nicht immer den Auforderungen sicher nachkommt. In der Mittellinie und den seitlichen Endstellungen beiderseits oft langsame nystagmusartige Zuckungen, jedoch kein eigentlicher Nystagmus.

Ophthalmoskopisch: kein Anhaltspunkt für eine plötzliche Verschlechterung des Sehvermögens; Augenmedien klar, Papillen wie am 12. August 93 ohne entzündliche Erscheinungen, Retinalgefässe von mittlerer Weite. Dennoch behauptet Patientin, nichts zu sehen, will auch keine Lichtunterschiede bei verschiedener Lichtintensität wahrnehmen, obwohl sie bei angestrengter Aufmerksamkeit, welche allerdings schwer zu erzielen ist, mit dem linken Auge Finger in mindestens $\frac{1}{2}$ M. (wahrscheinlich aber noch weiter) zählen kann; auf dem rechten Auge ist die Sehprüfung unmöglich.

20. August 93. (Dr. Axenfeld).

Erkennt heute 1 Qctm. grosse Farben nicht, bezeichnet roth und gelb als braun, bei näherer Prüfung in der Peripherie als helles braun; in der Mitte dunkler, mehr schwärzlich; jedoch wechseln die Angaben. Ein Scotom ist mit Sicherheit nicht zu umgrenzen; die Gesichtsfeldperipherie scheint frei zu sein. Patientin zählt auch heute hier und da Finger richtig und zwar 4 oder 5 mit grösserer Sicherheit als weniger.

Reaction der Pupillen auf Lichteinfall nicht zu erzielen.

21. August 93. Das linke Auge weicht etwas nach aussen ab, indess besteht keine deutliche Beweglichkeitsbeschränkung. Lichtreaction der Pupillen auch heute nicht nachzuweisen. Abends beide Pupillen übermittelweit, von wechselnder Grösse (springende Mydriasis), die rechte Pupille ist meistens etwas weiter als die linke und zeigt bei concentrirter centraler Beleuchtung deutliche, wenn auch geringe Pupillenverengerung, welche bei Beleuchtung von der Peripherie hier nicht sicher zu constatiren ist. Die Reaction der Pupillen auf Convergenz ist nicht zu prüfen. — Die Lichtreaction der linken Pupille ist nicht deutlich zu erzielen; die mitunter bei Beleuchtung eintretende Contraction ist nicht mit Sicherheit von der spontanen zu trennen.

Ophthalmoskopisch: Status idem.

Augenbewegungen: unverändert.

22. August 93. Beide Pupillen zwar etwas enger als gestern, aber immer noch erweitert. Lichtreaction rechts geringer als gestern; nicht constant. — Sehprüfung resultatlos.

23. August 93. Morgens tiefe Benommenheit, Nachmittags Exitus letalis.

Obductionsbefund am 24. August 1893 (von Prof. Dr. Marchand).

Kleine, weibliche Leiche mit ziemlich gut erhaltenem Fettpolster; an verschiedenen Körperstellen mehr oder minder tiefgehender Decubitus u. s. w.

Schädelhöhle: Schädeldach breit, unsymmetrisch; beide Scheitelbeine kissenartig vorgewölbt; Querschnitt des Schädeldachs ziemlich dick, ohne deutliche Diploe. An der Innenfläche, namentlich im Bereich des Stirnbeins eine weissliche Verdickungsschicht und zahlreiche verästelte Gefässfurchen. Dura mater nicht erheblich adhärent; bei der Abnahme des Schädeldachs starkes Zusammensinken der Dura beiderseits, am stärksten in den beiden Stirngegenden, und zwar rechts noch etwas mehr als links, während gleichzeitig durch den Spinalcanal viel Flüssigkeit abläuft. Auch bei Eröffnung der Dura entleert sich noch viel Flüssigkeit. An der Innenfläche der Dura beiderseits dunkelrothe frische Extravasatfleckchen im Bereich von feinen vascularisierten Aulagerungen. — Pia mater an der Oberfläche stark getrübt. — Beide Hemisphären erheblich zusammen gesunken, die Schädelhöhle bei weitem nicht mehr ausfüllend. Bei der Herausnahme des Gehirns zeigt sich die Arachnoidea an der Basis, besonders an der Unterfläche des Pons und der Medulla weisslich getrübt und verdickt. — Die Medulla oblongata ist eigenthümlich breit, abgeflacht, Infundibulum stark blasig ausgedehnt. — Schädelbasis etwas abgeflacht und mit stark hervortretenden Juga cerebralia versehen. Auf der rechten Seite des Foramen magnum befindet sich eine leistenförmig vorspringende

Exostose von der Grösse einer halben Bohne. — Die Windungen beider Hemisphären sind sehr abgeflacht; beide Seitenventrikel stark erweitert und mit viel Flüssigkeit gefüllt; die Seitenwände beträchtlich verdünnt. Das Ependym über dem Corpus striatum zeigt grobkörnige Granulationen und im vorderen Theil eine glänzend weissliche, verdickte Stelle. Die Gefässe des Ependyms sind stark gefüllt. Foramen Monroi sehr weit, für einen Finger bequem durchgängig. Balken und Fornix erheblich verdünnt. Septum pellucidum weit ausgedehnt, dünnhäutig und von etwas netzförmiger Beschaffenheit, aber ohne deutliche Durchbrüche. An der Innenfläche der Ventrikel bemerkt man in der weisslichen Grundfärbung ziemlich zahlreiche rundlich-längliche Stellen von grauröthlicher Farbe, welche sich auf dem Durchschnitt in die Markschicht hinein fortsetzen und hier nicht selten ein schmales Gefässchen in der Mitte haben. Auch der IV. Ventrikel wesentlich erweitert. Beide Pyramiden erscheinen stark abgeflacht. — Linker Olfactorius blassgrau und etwas flacher als der rechte. — Beide Nervi optici hochgradig verschmälert.

Rückenmark: Dura mater spinalis ohne besondere Veränderungen, nur im Halstheil etwas fester mit der Arachnoidea verbunden, woselbst letztere leicht getrübt ist. Das Rückenmark ist namentlich nach abwärts wenig umfangreich und zeigt nirgends eine auffallende Consistenzverminderung, jedenfalls keine grössere Erweichung. Die Gegend der Hinterstränge ist blassgrau. Die blassgraue Verfärbung der Goll'schen Stränge ist am deutlichsten im Halsmark, weiter unterhalb schon weniger gut zu erkennen. Auf dem Querschnitt zeigt sich, dass die grauen Streifen sich nicht deutlich an die Goll'schen Stränge anschliessen. Es zeigen sich auf vielen Durchschnitten zahlreiche unregelmässig zerstreute blassgraue, ziemlich derbe, durchscheinende Herde, hauptsächlich im Bereich der Seiten- und Vorderstränge, nicht selten auch auf die graue Substanz übergreifend. Auch die erhaltene weisse Substanz ist nicht ganz normal, sondern mehr schmutzig weisslich gefärbt. Im unteren Theil des Rückenmarks sind im ganzen die Hinterstränge am besten erhalten.

Mikroskopische Untersuchung der Nervi optici.

Härtung der Sehnerven in Müller'scher Flüssigkeit, Einbettung in Celloidin, Zerlegung mit dem Mikrotom in 4—5 μ dicke Längs- und Querschnitte. Färbungsmethoden: Pal, Pal-Alaun-Carmen, Hämatoxylin — neutrales Carmen, Hämatoxylin-Eosin, Freud'sche Goldfärbung, die Nigrosin- und die van Gieson'sche Färbung. Von diesen Färbemethoden lieferte die Pal'sche Färbung zur Uebersicht der topographischen Ausbreitung der sklerotischen Herde die markantesten Bilder, indem die normalen Partien tief schwarz gefärbt wurden, während die degenerirten Stellen ein mehr gelblich-weisses Aussehen hatten. Zur genauen Erkennung der feineren Veränderungen eigneten sich hingegen besser die Doppelfärbungen mit Hämatoxylin-Carmen.

Linker Nervus opticus: (ophthalmoskopisch: temporale Papillenhälfte etwas blasser als normal), Längsschnitt. Auf Längsschnitten durch die Papille und den vorderen ca. 10 Mm. langen Theil des Sehnerven erscheint die Netz-

haut völlig intact, insbesondere bietet die Nervenfaser- und Ganglienzellenschicht nichts Abnormes. Die einzelnen Nervenfaserzüge lassen sich nach ihrem Durchtritt durch die Lamina cribrosa deutlich bis zu ihrem Uebergang in die Nervenfaserschicht verfolgen. Die Papille zeigt ausser einer starken physiologischen Excavation nichts Besonderes, auch keine Andeutungen von entzündlichen Erscheinungen oder Atrophie in der äusseren Hälfte, wo doch ophthalmoskopisch eine leichte Abblässung zu bestehen schien. Auch in dem unmittelbar angrenzenden Sehnervenstück fällt ausser einer Verschmälerung der Nervenfaserzüge nichts Abnormes auf.

Erst ca. 5 Mm. hinter der Lamina cribrosa sieht man im Sehnervenstamm einen die Centralgefässe umschliessenden atrophen Herd, welcher sich nach rückwärts, d. h. nach dem Gehirn zu allmälig auf der äusseren (temporalen) Seite verbreitert. Bei Pal'scher Färbung erscheint dieser Herd gelblichweiss und ziemlich scharf begrenzt; man kann jedoch bei stärkerer Vergrosserung (Leitz Ocular 1, Objectiv 7) noch wahrnehmen, wie an verschiedenen Stellen sich einige schwarz gefärbte, also gesunde markhaltige Nervenfasern in den atrophen Herd hineinerstrecken und schliesslich immer dünner werdend, als zarte varicös ausgebuchtete Fäserchen enden; letztere sind wohl als nackte Axencylinder anzusehen.

Auf einem entsprechenden Längsschnitt mit Hämatoxylin-Carminfärbung hebt sich das erkrankte Terrain durch intensive Rothfärbung von seiner Umgebung ab. Im Bereich desselben sind die einzelnen röthlich tingirten atrophen Nervenfaserlagen etwas schmäler als die der gesunden Nachbarschaft und von feinfaseriger Beschaffenheit. Axencylinder lassen sich in ihnen nicht mit Deutlichkeit nachweisen, sind aber wohl, wenn nicht alle, so doch wenigstens in grösserer Zahl vorhanden gewesen, da jegliche Zeichen einer secundären Degeneration von diesem Krankheitsherd aus fehlen. — Die gröberen bindegewebigen Interstitien sind innerhalb des Herdes verbreitert und zeigen eine fibrilläre faserige Structur. Besonders auffallend in ihnen ist der Reichtum an kleinen theils längs-, theils quergetroffenen Gefässen, welche in der Mehrzahl mit Blutkörperchen gefüllt und ebenso wie die Centralgefässe von Häufchen dichtliegender blauer Kerne umgeben sind. Die Wandungen sämtlicher Gefässen sind nicht sichtbar verändert, speciell nicht verdickt und von Kernen durchsetzt. Ausser diesen Kerninfiltrationen in der Umgebung der Gefässen fehlt jeder Proliferationsvorgang in den Interstitien, namentlich auch im Verlauf der feinen Bindegewebsäste zwischen den grösseren Septen. Dagegen findet sich an der Innenfläche der inneren Opticusscheide auf der temporalen Sehnervenhälfte eine geringe Kernanhäufung und reichliche Gefässentwicklung. — Die äussere Sehnervenscheide erweist sich normal.

Noch besser als auf den Längsschnitten lässt sich das histologische Verhalten des sklerotischen Herdes auf den einzelnen Querschnitten erkennen.

Ein Querschnitt aus dem vorderen Theil des mittleren orbitalen Sehnervendrittels zeigt zunächst eine deutliche Verminderung der Sehnervendicke (Durchmesser 2,5 Mm. im Vergleich zu 3,5 Mm. eines normalen Nerv. opt.). Als Fortsetzung des bei den Längsschnitten beschriebenen Herdes sehen wir

hier eine fast die ganze äussere (temporale) Hälfte einnehmende Atrophie der Nervensubstanz.

Betrachten wir einen mit Hämatoxylin-Carmiin gefärbten Schnitt dieser Gegend genauer, so finden wir (s. Taf. XXXII.) eine normale äussere und eine namentlich auf der dem Herde entsprechenden temporalen Sehnervenhälfte faserig verdickte und mit zahlreichen Kernen und kleinen Gefässen durchsetzte innere Opticusscheide. — Das erkrankte Gebiet des Querschnitts kennzeichnet sich durch deutliche Rothfärbung, welche theils scharf abschneidet, theils allmälig schwächer werdend, sich in der normalen Umgebung verliert. Der Maschenbau des bindegewebigen Opticusgerüstes ist ziemlich gut erhalten, wenngleich die regelmässige Felderzeichnung eines normalen Sehnervenquerschnitts grösstenteils nicht mehr besteht. Durch den Schwund der feinen Bindegewebsverästelungen zwischen den gröberen Septen communiciren die einzelnen Maschenräume vielfach mit einander und haben in Folge dessen oft unregelmässige Formen angenommen. Die grösseren Interstitien sind mässig verbreitert und stellenweise analog dem Bilde der einfachen Atrophie kolbig verdickt, dabei aber von deutlich fibrillär-faseriger Structur. Ausserdem zeichnen sie sich durch eine abnorme Vascularisation aus; namentlich die kleineren Gefäss sind sehr zahlreich vertreten und zweifellos zum grössten Theil neu gebildet. Sie sind moistens mit Blutkörperchen angefüllt und von kleinen Kerninfiltrationen umringt. Die Wandungen der grösseren Gefäss erscheinen auf dem Querschnitt leicht verdickt und stellenweise zellig infiltrirt, aber sonst ist eine Veränderung der Gefässwandungen nicht nachzuweisen. Die Kerne in den Interstitien sind abgesehen von den kleinen um die Gefässquerschnitte localisirten Kernhäufchen nicht vermehrt, insbesondere fehlt jegliche Kernwucherung innerhalb der Maschenräume. Die in diesen befindlichen blau gefärbten Kerne liegen ähnlich wie bei einfacher Atrophie regellos durcheinander und halten sich nicht an die Bahnen der feinen Bindegewebsverzweigungen. Die in den Maschen eingeschlossene und durch Carmiin roth gefärbte atrophische Nervensubstanz ist beträchtlich geschrumpft und stellt bei starker Vergrösserung stellenweise eine gleichmässige feinkörnige Masse dar, in welcher sich sowohl einzelne oder in Gruppen pflastersteinartig zusammengelagerte kleine rundliche blassröhliche Gebilde, Nervenfaserquerschnitte, mit oder ohne einen Axencylinder als auch völlig isolirte Axencylinder noch vielfach vorfinden, während sie an anderen Stellen eine mehr regelmässige Zusammensetzung zeigt, indem die kleinen Querschnitte der stark geschrumpften atrophischen markhaltigen Nervenfasern, deren Markscheiden durch Carmiin bereits roth gefärbt sind, dicht nebeneinander liegen oder nur durch eine dünne Schicht feinkörniger Detritusmasse getrennt sind. Auch in den meisten dieser kleinen Nervenfaserquerschnitte lassen sich Axencylinder in Form von dunkelrothen Pünktchen deutlich erkennen.

Der sklerotische Herd zeigt also mikroskopisch im Grossen und Ganzen das Bild einer länger bestehenden einfachen, aber unvollständigen Atrophie.

Die atrophischen Veränderungen erstrecken sich bis in das hintere Ende des orbitalen Sehnerven und bleiben, abgesehen von der Grösse des Herdes,

welcher sich nach rückwärts verkleinert, im Allgemeinen dieselben. Ein Querschnitt aus dem hinteren Ende des orbitalen Sehnerven zeigt nur noch Reste des Herdes im Centrum des Nervenstamms. Die afficirten Maschenräume sind etwas enger als die der gesunden Nachbarschaft und haben bei der Doppelfärbung Pal-Alauncarmine ein buntscheckiges Aussehen, indem atrophische Nervenfasern mit roth tingirten Markscheiden in buntem Durcheinander mit gesunden schwarz gefärbten Nervenfasern gelegen sind. Auch hier lassen sich in den atrophischen Nervenfaserquerschnitten durchweg Axencylinder nachweisen. Die grösseren Bindegewebssepten sind innerhalb des kleinen Krankheitsbezirks leicht verbreitert und ohne irgendwelche Kernwucherungen, nur sieht man auch hier wieder zahlreiche kleine von einem Kernring umgebene Gefässquerschnitte. Auf der temporalen Sehnervenhälfte ziehen sich von dem centralen Herd aus einzelne breitere Bindegewebszüge gleichsam wie eine Brücke zwischen gesunden Maschenräumen hindurch zu der inneren Nervenscheide, welche auf der betreffenden Seite stark verdickt und deutlich entzündlich verändert ist (Kernvermehrung und abnorm reichliche Vascularisation), ein Beweis, dass die pathologischen Veränderungen im Innern des N. opticus in Zusammenhang stehen mit denen in der inneren Sehnervenscheide.

Auf einzelnen Schnitten dieser Gegend fällt außerdem eine lockere Einlagerung der Nervensubstanz innerhalb der Maschenräume auf; man sieht analog dem Bilde, welches Uhthoff häufig in Fällen beginnender einfacher Atrophie beobachten konnte, stellenweise spaltförmige Lücken zwischen den Bindegewebsbalken und der Nervenmasse. Da aber diese Spalträume nicht continuirlich auf den einzelnen nach einander folgenden Schnitten fortbestehen, so glaube ich annehmen zu dürfen, dass sie nicht durch den pathologischen Vorgang, sondern vielleicht künstlich bei der Herstellung der Präparate entstanden sind, und möchte daher auf diese Erscheinung kein besonderes Gewicht legen.

Noch weiter zurück in der Gegend des Foramen opticum ist der Sehnerv wieder fast in seiner ganzen Dicke erkrankt. Querschnitte aus dieser Gegend haben eine mehr ovale Form mit einem Längsdurchmesser von 2,5—3 Mm. und einen Querdurchmesser von 1,75—2 Mm. (s. Tafel XXXII). Bei der Doppelfärbung Pal-Alauncarmine zeigt der ganze Querschnitt mit Ausnahme einer schmalen gesunden Randzone am inneren und unteren Rande eine atrophische Rothfärbung des Nervenmarks. Die Felderzeichnung dieses Bezirks ist im ganzen noch gut erhalten, jedoch die einzelnen Maschen sehr klein. Die grösseren Interstitien sind mässig verbreitert, von faseriger Beschaffenheit und zeigen in den centralen Theilen des Herdes keine eigentlichen Kernwucherungen, wohl aber wieder viele kleine Kernhäufchen mit einem Gefässdurchschnitt in der Mitte. Dagegen besteht an der Grenze und ganz besonders in der Umgebung des Herdes zwischen noch gesunden Maschenräumen ein exquisit interstitiell neuritischer Process mit starker Gefäss- und Kernvermehrung. Stellenweise erkennt man hier eine regelmässige Kernwucherung auch innerhalb der Maschenräume im Verlauf der feineren Bindegewebsverästelungen, man sieht deutlich, wie zarte sich mehrfach verzweigende Kernreihen vom Rande

her in das Innere der Maschenräume vordringen. Wir haben hier ein ganz analoges Bild, wie es Uhthoff auf vielen seiner Präparate von multipler Herdsklerose constatiren konnte. -- Auch die mit den grösseren interstitiellen Bindegewebssäulen zusammenhängende und bei der grossen Ausdehnung des atrophischen Herdes fast überall an diesen angrenzende innere Sehnervenscheide zeigt ausgeprägte entzündliche Erscheinungen, vor Allem starke Kernproliferation und reichliche Vascularisation. Die Gefässer der inneren Scheide sind ebenso wie in den bindegewebigen Interstitien grösstentheils sehr klein und mit Blutkörperchen gefüllt; ihre Wandungen sind zum Theil leicht verdickt und bei den grösseren Gefässen auch vielfach infiltrirt. — Die durch Carmin roth gefärbte Nervensubstanz verhält sich in den centralen Theilen des Herdes, in denen die Atrophie und der Zerfall am weitesten vorgeschritten sind, analog wie im vorderen Herd. Sie bildet eine homogene feinkörnige Masse mit zahlreichen gut erhaltenen nackten Axencylindern. Bisweilen sind die Axencylinder auch noch von röthlichen atrophischen Markscheidenresten umgeben. Offenbar handelt es sich hier um einige in Zerfall begriffene Nervenfasern. An anderen Stellen der körnigen Zerfallsmasse sieht man auch wieder blassröthliche Fleckchen vereinzelt oder in grösserer Zahl pflastersteinartig zusammenliegen. An der Peripherie des Herdes, dort wo der pathologische Process sich augenscheinlich noch in Activität befindet, ist der Zerfall der Nervenmarksubstanz am geringsten. Diese zeigt sich noch zusammengesetzt aus grössentheils regelmässig neben einander liegenden kleinen Querschnitten der stark geschrumpften, atrophischen markhaltigen Nervenfasern mit oder ohne deutlich erkennbare Axencylinder.

In dem noch weiter zurückliegenden, intracranialen Sehnervenabschnitt werden die Querschnitte allmälig breiter unter gleichzeitiger Reducirung des sklerotischen Herdes. Am Ende des mir zur Verfügung stehenden Sehnerven ca. 30—35 Mm. hinter dem Bulbus ist die Atrophie nur noch auf eine kleine Randpartie an der äusseren Opticusseite beschränkt. Die atrophische Nervenmasse geht ohne scharfe Grenze in's gesunde Gewebe über und lässt wieder eine Anzahl Axencylinder theils isolirt, theils innerhalb von verkleinerten Nervenfaserquerschnitten erkennen. Auch die übrigen eben beschriebenen partiell interstitiell-neuritischen und perineuritischen Erscheinungen sind hier nur noch in geringem Grade vorhanden.

Rechter Nervus opticus (Ophthalmoskopisch: Papille in den äusseren Theilen etwas blasser als normal, auch die inneren Papillentheile ein wenig blass).

Längsschnitt durch die Papille und den unmittelbar retrobulbär liegenden etwa 10 Mm. langen Sehnervenabschnitt. Färbung: Hämatoxylin-Carmen.

Zunächst fällt auch hier im rechten Sehnerven der abnorm hohe Grad von Schrumpfung auf. Der Opticusstamm ist stark verdünnt und zeigt in seinem Innern ausgedehnte pathologische Veränderungen, welche die Hauptmasse des ganzen Sehnervenstückes einnehmen. Mit Ausnahme einer schmalen gesunden Randzone an der nasalen Sehnervenseite sind die einzelnen längstroffenen Nervenfaserzüge sehr schmal und durch Carmin gleichmässig roth

gefärbt, aber sonst im Allgemeinen noch gut zu erkennen. Sie bestehen aus einer feinkörnigen und feinfaserigen Masse ohne jede Kernvermehrung. Axencylinder lassen sich auch auf diesen Längsschnitten, wahrscheinlich in Folge ungenügender Fixation, nicht mit Sicherheit nachweisen, sind aber in Hinblick auf die fehlenden Erscheinungen secundärer Degeneration jedenfalls noch in grösserer Zahl vorhanden gewesen, zumal da sie auf den sich direct an die Längsschnitte anschliessenden Querschnitten in gutem Zustande erkannt werden konnten. Die grösseren Bindegewebssepten sind mässig verbreitert und zeigen in den peripheren Theilen des Opticusstammes, entsprechend der weniger hochgradigen Schrumpfung des Nervenmarks, mächtige Proliferationsvorgänge in den Kernen, so dass sich hier im mikroskopischen Bilde breite Kernreihen zwischen den Nervenfaserlagen hinziehen. In den centralen Partien ist eine solche zusammenhängende Kernvermehrung in den Interstitien nicht mehr wahrnehmbar. Nur finden sich auch hier ähnlich wie in den Herden des linken Nervus opticus kleine isolirte Kernhaufen in der Umgebung der Gefäße. Die Gefäße in den Interstitien sind auffallend zahlreich und meistens sehr klein, anscheinend neugebildet; am zahlreichsten finden sie sich da, wo die Kernproliferation am stärksten ist, an der Peripherie des Herdes. — Auch die innere Sehnervenscheide ist auf beiden Seiten des Opticusschnittes in erheblichem Masse affizirt; sie ist durch Bindegewebszüge verdickt und zeigt an ihrer Innenfläche sowie im Zwischenscheidenraum starke Kernwucherung und Gefässneubildung. — Die äussere Sehnervenscheide verhält sich normal. — Auf der inneren Opticushälfte erstrecken sich diese pathologischen Veränderungen bis dicht hinter die Lamina cribrosa, auf der temporalen dagegen durch diese hindurch bis in die Papille. Die marklosen Nervenfasern der temporalen Papillenhälfte lassen einen leichten Grad von Atrophie erkennen, sind etwas schmäler als auf der nasalen Hälfte und durch kernreiches Zwischengewebe getrennt. Die Schichten der Retina, speciell die Nervenfaser- und Ganglionzellschicht erweisen sich jedoch völlig unversehrt. — Diese eben beschriebenen pathologisch-anatomischen Erscheinungen im vorderen Sehnervenabschnitt geben uns auch in ihrer Anordnung und Beschaffenheit die Erklärung für den ophthalmoskopischen Befund, wobei jedoch nicht übersehen werden darf, dass dieser im Vergleich zu der Intensität der anatomischen Veränderungen auffallend gering ist.

Mittlerer orbitaler Theil des Nervus opticus; Querschnitte.

Die Querschnitte dieses Sehnervenstückes haben einen stark verkleinerten Durchmesser (2,55 Mm., während der eines normalen Sehnerven an dieser Stelle 35 Mm. beträgt). Ein mit der Doppelfärbung Pal-Alauncarmin behandelter Querschnitt lässt nur noch an dem inneren Sehnervenrand eine schmale schwarze (normale) Zone erkennen; der ganze übrige Theil des Querschnitts ist durch Carmin roth gefärbt und documentirt sich dadurch als atrophisch. Dieses erkrankte Territorium verhält sich im Allgemeinen analog dem hinteren Krankheitsherden des linken Nervus opticus. Auch hier wieder in den centralen Partien des Herdes, wo die Atrophie am intensivsten ist, das Bild einer längeren bestehenden einsachen, wenn auch unvollkommenen Atrophie neben exquisit

entzündlichen Erscheinungen in den peripheren Interstitien und der inneren Opticusscheide. Die einzelnen Maschen sind im Bereich des Herdes ziemlich eng und oft unregelmässig, aber doch deutlich zu erkennen, die gröberen Bindegewebssepten, leicht verbreitert, stellenweise eigenthümlich abgerundet und ohne ausgeprägte Kernwucherungen, die Gefässe in den Interstitien sind wieder stark vermehrt, grösstentheils sehr klein und von circumscripten Kerninfiltrationen umgeben. Der atrophische, durch Carmin roth gefärbte Mascheninhalt zeigt wiederum alle Grade des Zerfalls, indem er stellenweise noch eine regelmässige Structur durch die pflastersteinförmige Lagerung der kleinen atrophischen Nervenfaserquerschnitte erkennen lässt, während er an anderen Stellen eine mehr homogene feinkörnige Masse bildet, in welcher noch Querschnitte von atrophischen markhaltigen Nervenfasern gruppenweise zusammenliegend oder einzeln in Form von blassröthlichen Gebilden zu sehen sind. Ferner auch hier wieder unversehrte Axencylinder sowohl in den verschiedenen stark geschrumpften Nervenfaserquerschnitten, als auch isolirt in der feinkörnigen Grundsubstanz nachweisbar. An der Peripherie des Herdes und besonders in der Uebergangszone zu dem gesunden Gewebe erkennt man wieder einen activen Wucherungsprocess in den Interstitien: starke Kernproliferation und reichliche Entwicklung kleiner Gefässe. Stellenweise erstreckt sich die Kernwucherung auch auf die feineren bindegewebigen Fortsätze innerhalb der Maschenräume. Auch die mit diesen entzündlich veränderten peripheren Interstitien zusammenhängende innere Opticusscheide ist erheblich verdickt und zeigt exquisit perineuritische Erscheinungen. Die äussere Sehnervenscheide verhält sich normal. — Der atrophische Herd lässt sich nach rückwärts bis in den hinteren orbitalen Theil des Sehnerven verfolgen, woselbst er sich auf einem Querschnitt nur noch in Form einer kleinen central gelegenen Insel von unregelmässigem Aussehen präsentirt.

In der Gegend des Canalis opticus hat sich der Krankheitsherd wieder fast über den ganzen Querschnitt ausgedehnt und grenzt sich ziemlich scharf gegen die an dem inneren Sehnervenrande erhaltene schmale gesunde Zone ab. Im Einzelnen verhalten sich die pathologischen Veränderungen dieses Herdes analog wie im vorderen Herd: sie zeigen im Allgemeinen den Charakter der einfachen unvollständigen Atrophie, lassen aber daneben an der Grenze des Herdes sowie in der inneren Opticusscheide Wucherungsprozesse in den bindegewebigen Elementen erkennen. Sehr auffällig war ferner auch in diesem Herd der abnorme Reichthum und die circumscript-entzündliche Umgebung der Gefässe in den Interstitien.

In dem noch weiter zurückgelegenen intracranialen Sehnervenabschnitt sind die pathologischen Erscheinungen wieder auf einen kleinen nur wenige Maschenräume umfassenden atrophischen Herd reducirt. Die Querschnitte dieser Gegend sind nicht mehr so hochgradig verschmälert, als im vorderen Sehnervenabschnitt, stehen aber dennoch denen eines normalen Nervus opticus an Dicke wesentlich nach.

Es sind also beide Sehnerven in erheblichem Masse an dem pathologischen Prozess der multiplen Sklerose betheiligt, in beiden finden

sich neben einer weitgehenden Schrumpfung der Nervenstämme ausgedehnte herdförmige atrophische Veränderungen, welche stellenweise sogar fast die ganze Dicke des Nerven einnehmen und sich theils scharf gegen ihre Umgebung abgrenzen, theils allmälig in das gesunde Gewebe übergehen. Im mikroskopischen Bilde tragen diese Veränderungen vielfach die Züge einer einfachen, wenn auch unvollkommenen Atrophie und zwar am ausgeprägtesten in denjenigen Theilen des Herdes, wo die Atrophie und der Schwund der Nervensubstanz am intensivsten sind. Der hier ziemlich gut erhaltene Maschenbau des bindegewebigen Opticusgerüstes, die leicht verbreiterten und stellenweise eigenthümlich klobig geformten Interstitien ohne ausgesprochene Wucherungsvorgänge, ferner das regellose Zusammenliegen der Kerne innerhalb der Nervensubstanz und die theils homogene, feinkörnige Beschaffenheit, theils regelmässige pflastersteinartige Zusammensetzung des Mascheninhalts, alle diese Erscheinungen finden sich analog bei einer länger bestehenden grauen Sehnervenatrophie, welche man häufig bei der Tabes und Paralyse oder nach Leitungsunterbrechung antrifft.

Aber an anderen Stellen unterscheiden sich doch die anatomischen Veränderungen unserer Präparate ganz wesentlich von denen der tabischen Sehnervenatrophie und zeichnen sich diesen gegenüber durch eine Reihe eigenthümlicher Merkmale aus. So werden zunächst die herdförmige Anordnung des pathologischen Prozesses und die durch den hochgradigen Zerfall des Nervenmarks bedingte sehr starke Schrumpfung der Nervenstämme gewöhnlich bei der einfachen Atrophie nicht in dem Maasse beobachtet. Zwar kommt es auch bei dieser zu einem ausgedehnten Untergang der nervösen Elemente, aber meistens pflegt die Verschmälerung der atrophischen Partien, auch nach längerem Bestehen, nicht so hochgradig zu sein, wie in unseren Präparaten. Vor Allem aber — und hierin liegt der Hauptunterschied in dem Verhalten der Nervensubstanz — finden sich dann in der Detritusmasse nicht wie in unseren atrophischen Herden noch die relativ zahlreichen gut erhaltenen nackten Axencylinder.

Auch die verbreiterten Bindegewebssepten zeigen zum Theil trotz ihrer äusseren Aehnlichkeit mit den Interstitien einer länger andauernden einfachen Sehnervenatrophie erhebliche Differenzen. Ganz abgesehen von der fibrillär-faserigen Structur der bindegewebigen Interstitien unserer Präparate im Gegensatz zu dem oft mehr homogenen sklerotischen Aussehen derselben bei einfacher, sehr lange bestehender Atrophie sind es besonders die in den einzelnen Herden mehr oder minder ausgeprägten interstitiell-neuritischen Erscheinungen, die partiellen Kernproliferationen in den Interstitien und namentlich das Verhalten der

Gefäße in denselben (der abnorme Reichthum, die circumscripte entzündliche Umgebung, die theilweise Infiltration ihrer Wandungen), welche den sklerotischen Herden der vorliegenden Präparate von multipler Sklerose vielfach ein eigenartiges Gepräge verleihen und sich in dieser Weise bei der tabischen Atrophie nicht vorfinden. Nicht minder unterscheidet sich auch an einzelnen Stellen die innere Opticusscheide unserer Nervi optici durch deutlich perineuritische Erscheinungen von der bei einfacher Atrophie.

Die anatomischen Verhältnisse unserer Präparate von disseminirter Herdklerose sind also mehrfach verschieden von denen der einfachen grauen Sehnervenatrophie, gleichen aber zum Theil doch wieder dem anatomischen Verhalten bei der einfachen grauen Degeneration.

Was nun die feineren anatomischen Vorgänge in den Krankheitsherden der beiden vorliegenden Sehnerven betrifft, so glaube ich, werden sie am besten durch die Veränderungen in den peripheren Theilen der Herde illustriert, wo der pathologische Process, wenigstens nach den noch relativ gut erhaltenen nervösen Bestandttheilen zu urtheilen, ohne Frage jüngeren Datums ist. Wie wir oben gesehen haben, bestehen die anatomischen Veränderungen an der Grenze der Herde vorwiegend in Proliferationsvorgängen in den bindegewebigen Elementen. Die grösseren Interstitien zeigten hier reichliche Kerninfiltrationen und abnorm zahlreiche kleine Gefäße; in einzelnen Herden war auch eine partielle Kernwucherung im Bereich der feineren Bindegewebsverzweigungen innerhalb der Maschenräume wahrzunehmen, analog dem Bilde, welches Uhthoff in einem Theil der von ihm mikroskopisch untersuchten Opticusveränderungen bei multipler Sklerose vorfand.

Es handelt sich bei den Veränderungen in den peripheren Partien der Herde zum Theil um einen interstitiell-neuritischen Process; gelegentlich konnte man beobachten, wie die Kernwucherungen in den Interstitien von der Grenze der Herde bereits auf die nächste Nachbarschaft übergriffen, sich hier zwischen noch ganz gesunden, bei Pal'scher Färbung schwarz gefärbten Maschenräumen ausbreiteten und diese gleichsam zu umschnüren suchten.

Die Atrophie der Nervensubstanz ist hier demnach wohl erst secundär, wahrscheinlich mechanisch in Folge des anhaltenden und zunehmenden Druckes von Seiten des wuchernden Bindegewebes zu Stande gekommen.

Eine nicht unwesentliche Rolle beim Ablauen des pathologischen Vorgangs scheinen die Blutgefäße in den Interstitien zu spielen. Sie bildeten, wie wir gesehen haben, eine der auffälligsten Erscheinungen im Bereich des erkrankten Gebietes unserer Präparate. Die Gefäße waren ungewöhnlich zahlreich und meistens sehr klein, sie schienen ver-

mehrt und neugebildet zu sein. Der Einwand, den man vielleicht machen könnte, dass es sich bei der hochgradigen Schrumpfung des Sehnerven mehr um ein Zusammengedrängtsein der Gefäße auf einen kleineren Raum als um eine absolute Vermehrung handle, glaube ich, wird dadurch widerlegt, dass sich der Gefässreichthum nicht allein auf das erkrankte Territorium innerhalb des Sehnerven erstreckte, sondern sich auch in der entzündlich veränderten Sehnervenscheide vorfand, und zwar überall in so erheblichem Grade, wie er in einem normalen Sehnerven überhaupt nicht vorkommt. Die Gefässquerschnitte waren meistens sehr klein und liessen keinen deutlichen Unterschied zwischen Arterien und Venen erkennen. Ihr Lumen war in der Mehrzahl mit Blutkörperchen angefüllt. Ganz besonders auffallend war das Verhalten der Gefäße in den älteren Theilen der Herde, indem sich hier sowohl die grösseren wie kleineren Gefäße noch von Kerninfiltrationen umgeben zeigten, während hier sonst entzündliche Erscheinungen nicht vorhanden waren. Eine Alteration ihrer Wandungen war bei den kleineren Gefässen nicht nachweisbar, während man bei den grösseren Gefässstämmen hie und da eine leichte Verdickung und Infiltration der Wandungen beobachten konnte.

Der Untergang der Nervensubstanz war hauptsächlich auf die Markscheiden allein beschränkt. Diese waren theils atrophirt, theils bereits in eine körnige Detritusmasse zerfallen. Die Axencylinder dagegen waren noch stellenweise unversehrt erhalten sowohl inmitten der verkleinerten atrophirten Markscheide, als auch selbst völlig isolirt in der Zerfallsmasse. Auf Längsschnitten des vorderen Herdes im linken Nervus opticus sah man auch leichte varicöse Ausbuchtungen und spindelförmige Anschwellungen der Axencylinder. Sie scheinen bei dem pathologischen Vorgang der multiplen Sklerose mehr verschont zu sein, während die Markscheiden relativ schnell zu Grunde gehen.

Auf das Intactbleiben so zahlreicher Axencylinder in den sklerotischen Herden unserer Präparate war auch ohne Zweifel das Fehlen von Erscheinungen secundärer absteigender Degeneration zurückzuführen, obwohl doch die Herde stellenweise fast die ganze Breite des Sehnerven einnahmen. Auch so erklärt sich das auffallende Missverhältniss des geringen ophthalmoskopischen Befundes zu den ausgedehnten und intensiveren Veränderungen im Sehnerven; denn andernfalls, wenn die Axencylinder functionsunfähig gewesen wären, hätte man auch im ophthalmoskopischen Bilde sicherlich eine ausgiebige Papillenverfärbung gesehen. — Der stärker ausgeprägte pathologisch-ophthalmoskopische Befund im rechten Auge erklärt sich durch den Sitz des atrophischen Herdes unmittelbar hinter der Lamina cribrosa und dessen theilweises Uebergreifen auf die Papille.

Die Netzhautschichten und die marklosen Nervenfasern der Papillen beider Sehnerven zeigten keine deutliche Atrophie, selbst nicht im rechten Nervus opticus, wo doch die interstitiell-entzündlichen Erscheinungen bis in die Papille hineinreichten.

Die Resultate meiner mikroskopischen Untersuchung an den Krankheitsherden der Sehnerven des vorliegenden Falles von disseminirter Herdklerose lassen sich kurz folgendermassen zusammenfassen: Die in beiden Sehnerven befindlichen umfangreichen atrophischen Veränderungen beruhen theils auf einem primären activen Wucherungsprocess der bindegewebigen Elemente sowohl in den grösseren Interstitien und der inneren Opticusscheide, als auch zum Theil in den feineren Verzweigungen innerhalb der Maschenräume; theils aber handelt es sich um das anatomische Bild der einfachen grauen Degeneration. An dem pathologischen Process sind vielfach die Gefässe in den Interstitien lebhaft betheiligt, enthalten aber keinen Hinweis darauf, dass sie eventuell als Ausgangspunkt der Erkrankung anzusehen wären; ihre Veränderungen bestehen in abnormer Vermehrung, kleinzelliger Infiltration ihrer nächsten Umgebung und in partieller Verdickung und Infiltration der Wandungen. Die Atrophie und der Zerfall der Nervensubstanz ist zum Theil secundär erfolgt und beschränkt sich oft nur auf die Markscheiden der Nervenfasern, welche allmälig feinkörnig zerfallen. Die Axencylinder sind, selbst in völlig isolirtem Zustande, noch zahlreich erhalten. In Folge dessen fehlen Erscheinungen secundärer absteigender Degeneration, und die Folge hiervon ist das Missverhältniss zwischen dem Augenspiegelbefund und den anatomischen Veränderungen in den Sehnervenstämmen. Die Schichten der Retina sind unversehrt.

Vergleichen wir diese Befunde mit den in der Literatur bekannt gegebenen Untersuchungsergebnissen über die pathologische Anatomie der multiplen Herdklerose, so finden wir, dass sie im Allgemeinen mit den am weitesten verbreiteten Anschauungen über das Wesen dieser Krankheit übereinstimmen. Seitdem Charcot zuerst darauf hingewiesen und später immer wieder betont hatte, dass es sich bei der disseminirten Herdklerose um eine primäre interstitielle Entzündung handle, welcher erst secundär die Atrophie und der Untergang der nervösen Elemente folge, haben fast alle Autoren diese auch durch den vorliegenden Fall wieder bezeugte Thatsache bestätigt.

Uthhoff (l. c.) weist dabei vor Allem auf den in den feineren

Bindegewebsverzweigungen innerhalb der Maschenräume sich abspielen-
den Process hin und fasst seine gewonnenen Resultate dahin zusammen:
„Es können bei der multiplen Sklerose im Sehnerven in relativ ge-
ringem Umfange sowohl Veränderungen vorkommen, welche denen bei
einfacher Atrophie analog und wenigstens anatomisch nicht von ihnen
zu trennen sind, als auch solche, die denen der interstitiellen Neuritis
gleichen. Gewöhnlich aber scheint es sich bei der multiplen Sklerose
um einen ausgesprochenen proliferirenden Process in erster Linie im
Bereich der feineren bindegewebigen Elemente zwischen den Nervenfasern
innerhalb der grösseren Maschenräume zu handeln mit starker Kernwuchs-
ung, in zweiter Linie können diese activen Wucherungsprocesse auch
auf die grösseren Septen und die innere Sehnervenscheide übergehen“.

Sodann werden auch in allen einschlägigen Arbeiten die Verände-
rungen der Gefäße in den Bindegewebsinterstitien hervorgehoben. Sie
bestehen nach Uhthoff (l. c.) „theilweise in einer Vermehrung und
Erweiterung der feineren Gefäße, theilweise in Veränderungen der Wan-
dungen selbst und sodann in Proliferationsvorgängen in ihrer Umge-
bung“. Aehnliche Befunde finden sich auch in den Arbeiten von Buss
(Beitrag zur Aetiologie und Pathologie der multiplen Sklerose des Hirns
und Rückenmarks, Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 54, 1889), Der-
mitzel, Ueber multiple Sklerose (Inaug.-Dissert. Erlangen 1890), Tay-
lor (Zur pathol. Anatom. der mult. Sklerose, Deutsche Zeitschrift für
Nervenheilkunde 1894), Popoff (Zur Histologie der dissem. Sklerose
des Gehirns und Rückenmarks, Neurol. Centralbl. No. IX. 1894) u. A.
verzeichnet. Ueber die Bedeutung dieser Gefässveränderungen bei multipler
Sklerose weichen die Ansichten bisher noch sehr auseinander.
Manche Autoren sind geneigt, die Gefäße als Ausgangspunkt der Er-
krankung anzusprechen und von diesen aus erst die Veränderungen in
den bindegewebigen und nervösen Elementen entstehen zu lassen. So
kommt z. B. Bartsch (Ueber einen Fall von herdweiser Sklerose, In-
aug.-Dissert. Heidelberg 1891) auf Grund seiner histologischen Unter-
suchungen zu folgendem Schluss: „Es ist hiernach im höchsten Grade
wahrscheinlich, dass der anatomische Process der multiplen Sklerose zu
Stande gebracht wird durch Erkrankung der Gefäße, welche einerseits
entzündungserregend wirken und hierdurch eine chronische interstitielle
Myelitis mit Vermehrung der Neuroglia hervorrufen, andererseits sich
im Sinne einer intensiven Ernährungsstörung äussern und auf diese
Weise eine Atrophie und Degeneration der Markscheiden, durch welche
nur die ernährende Umhüllung der Nerven repräsentirt wird, zur Folge
haben“. — Nolda (Mult. Sklerose im Kindesalter in Beziehung zu In-
fektionskrankheiten, Archiv für Psychiatrie 1892, Bd. XXIII.) hält es

für nicht unwahrscheinlich, „dass man bei Fällen von Diphtherie und Scharlach an den Gefässen des Centralnervensystems Veränderungen finden könne, die als erste Anfänge einer von den Gefässwandungen ausgehenden Sklerose zu deuten sind“.

Ganz besonders aber ist es Pierre Marie (Krankheiten des Rückenmarks von M. Weiss, Wien 1894), welcher unter Hinweis auf die von ihm angenommene infectiöse Natur der Herdsklerose in einer primären Affection der Gefässen die eigentliche Ursache für diese Erkrankung erblickt; er kommt zu folgendem Resumé: „die Herdsklerose ist vasekulären Ursprungs, deren Bild einen dem embolischen Processe sehr ähnlichen pathologischen Vorgang anzudeuten scheint; dieselbe entsteht unter dem Einflusse verschiedener Infectionskrankheiten und höchst wahrscheinlich auf dem Wege combirirter Infectionen“, — Die Mehrzahl der Autoren, an der Spitze Charcot, verlegt jedoch den Ursprung der entzündlichen Veränderungen in die Neuroglia, von wo aus erst die Erscheinungen von Seiten der Gefässen entstehen. So erwähnt Uhthoff (l. c.): „Ich habe an der Hand meiner Präparate nicht die Ueberzeugung gewinnen können, dass die Gefässerkrankung etwa das primäre und die übrigen Veränderungen veranlassende Moment war“. — Taylor (l. c.) spricht sich dahin aus, dass in seinen untersuchten Fällen die Gefässerkrankung nicht als Grundlage des sklerotischen Processe angesehen werden durfte, 1. weil die Herde nicht immer in Beziehung zu den Gefässen standen, 2. weil die Gefässer selbst in stark degenerirten Partien oft keine Veränderungen zeigten, 3. weil die Gefässerkrankung in einem Falle ganz fehlte. Strümpell (Krankheiten des Rückenmarks, Leipzig 1893) fasst sein Urtheil über die Entstehung der einzelnen sklerotischen Herde dahin zusammen: „verschiedene Gründe lassen sich zu Gunsten der Vermuthung anführen, dass die Erkrankung von Anomalien der Gefässer abhängt, doch kann ein Beweis noch nicht geliefert werden“, und Gowers (Diseases of the Nervous system 1892, übersetzt von Grube) äussert sich über diesen Punkt folgendermassen: „Die unmittelbare locale, den Processe der Gewebswucherung veranlassende Ursache kann nicht einmal vermutet werden. Man hat geglaubt, dass sie von den Gefässwandungen ausgeht, aber die Ansicht fusst auf pathologischen Erscheinungen, welche in gleichem Grade bei den Systemerkrankungen beobachtet werden, zuweilen sogar bei den rein secundären Processen, sie muss also als unerwiesen angesehen werden. Immer wenn eine Wucherung des interstitiellen Gewebes vorhanden ist, besteht auch eine besondere Zunahme desselben in der Nähe der Gefässen“. — Auch in den vorliegenden Präparaten von multipler Sklerose waren die Veränderungen der Gefässer, trotzdem sie sehr in den

Vordergrund traten, dennoch nicht derart, dass man in ihnen den Beginn des interstitiell entzündlichen Prozesses hätte erblicken können.

Abweichend von der ziemlich allgemein herrschenden Auffassung, dass bei der multiplen Herdsklerose der Atrophie und dem Zerfall der Nervensubstanz ein interstitiell-neuritischer Prozess vorausgehe, stellen einige Arbeiten der letzten Jahre den Untergang der Nervenelemente bei multipler Sklerose als einen einfachen, mehr degenerativen Vorgang hin. So betont z. B. Huber (Zur patholog. Anatomie der multiplen Sklerose des Rückenmarks, Inaug.-Dissert. Berlin 1894) analog den Ausführungen Adamkiewicz's, welcher bekanntlich die Degeneration der Nervenfasern bei multipler Sklerose als primären Vorgang bezeichnete, dass es sich in seinem Falle nicht um einen acut entzündlichen Prozess, sondern um einen einfachen degenerativen Zerfall der Markscheiden oder der ganzen Nervefaser, um eine primäre Parenchymerkrankung gehandelt habe, weil 1. die Nervenfasern über ausgedehnte Partien verschwunden waren, ohne dass sich das interstitielle Gewebe verändert hatte oder wenigstens nicht derart, dass dadurch der Untergang der Nervenfasern bedingt sein konnte, und 2. weil die Gefäße nicht deutlich verändert waren und keine Beziehungen zur Ausbreitung des Krankheitsprozesses zeigten. — Auch Popoff (l. c.) kann auf Grund seiner Untersuchungen an vier Krankheitsfällen nicht der allgemein verbreiteten Ansicht über das Wesen der anatomischen Veränderungen bei multipler Sklerose beistimmen, sondern glaubt als Ausgangspunkt des pathologischen Prozesses die Gefäße ansprechen zu müssen, „welche das Centrum jedes Herdes bilden“. Der Prozess besteht nach seiner Meinung in einer vom Centrum nach der Peripherie fortschreitenden „langsamem und allmäßigen Zerstörung der das afficirte Gefäß umgebenden Gewebe, indem es nicht nur zu einer Entmarkung der Markfasern“, sondern in späteren Stadien auch zu einem Zerfall der Axencylinder kommt, ohne dass jedoch eine Bindegewebswucherung dabei stattfindet, denn „die Zellen der Neuroglia werden nicht nur nicht vermehrt, wie die Meisten annehmen, sondern zerfallen im Gegentheil“; — „meine mikroskopischen Präparate zeigen deutlich, dass dasjenige, was die meisten Beobachter für zwischen den Nervenfasern liegende Bindegewebszüge hielten, nur Veränderungsproducte der Nervenfasern selbst sind“. — Eichhorst (Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie 1896) nimmt für die Mehrzahl der Fälle von multipler Sklerose einen interstitiell-entzündlichen Prozess als Ursache für die Entstehung der Krankheitsherde in Anspruch, hält es aber „für nicht unmöglich, dass in der That verschiedene Bildungsweisen vorkommen“.

Was das Verhalten der Axencylinder anlangt, so decken sich auch in dieser

Beziehung die Befunde in meinen Präparaten mit den Beobachtungen der meisten Forscher. Diese stimmen mit Charcot darin überein, dass die Axencylinder bei der multiplen Sklerose sehr widerstandsfähig sind und, wenn auch nicht vollzählig, so doch wenigstens in grosser Zahl erhalten bleiben, selbst wenn sie schon vollständig von Markscheiden entblösst sind. Einige Autoren Schultze (Uhthoff l. c.), Uhthoff (l. c.) erwähnen als Eigenthümlichkeit der in den Krankheitsherden persistirenden Axencylinder eine bisweilen beobachtete abnorme Quellung und Verbreiterung, Popoff (l. c.) eine runde oder spindelförmige Ausbuchtung derselben, eine Erscheinung, welche auch in einem unserer Herde wahrgenommen werden konnte. — Charcot sprach in der Gazette des hopitaux 1886, No. 149 die Ansicht aus, dass die Axencylinder in den erkrankten Gebieten nicht nur isolirt erhalten bleiben, sondern sich hier und da sogar mit neuen Markscheiden umgeben, und dass dadurch eine restitutio ad integrum herbeigeführt werden könne. Popoff (l. c.) geht in seinen Behauptungen noch weiter, indem er durch seine Befunde zu beweisen sucht, dass bei der multiplen Herdsklerose auch die Axencylinder in eine feinkörnige Masse zerfallen, anderseits aber gleichzeitig eine Regeneration von Axencylindern aus den Enden der markhaltigen Nervenfasern stattfindet. — Die übrigen in den letzten Jahren über das Verhalten der Axencylinder bei multipler Sklerose von Maryan-Kiewlicz (Beitrag zur Lehre über die combinierten Erkrankungen des Rückenmarks, Archiv für Psych. 1889, Bd. XX.), Dermitzel (l. c.), Bartsch (l. c.) u. A. publicirten Beobachtungen liefern zu dem bisher Bekannten nichts Neues.

Im engsten Zusammenhang mit dem vielfachen Erhaltenbleiben der Axencylinder steht auch die von den meisten Autoren geradezu als pathologisch-anatomische Eigenthümlichkeit der multiplen Herdsklerose bezeichnete grosse Seltenheit secundärer absteigender Degeneration der Nervenfasern. In denjenigen Fällen, in welchen eine solche festgestellt wurde, hatte der pathologische Process eine solche Intensität erreicht, dass schliesslich selbst die Axencylinder zu Grunde gegangen waren. Es finden sich indess in der Literatur nur wenige derartige Fälle. Besonders zu erwähnen ist die Arbeit von Buss (l. c.), welcher in der Lage war, einen solchen Fall von disseminirter Herdsklerose mit weitgehender secundärer Degeneration der nervösen Bestandtheile anatomisch zu untersuchen. Buss fand in dem Hauptherd fast sämmtliche Ganglionzellen und alle markhaltigen Fasern mit Ausnahme geringer Reste geschwunden, die Axencylinder in grosser Zahl zu Grunde gegangen, andere bis auf das Dreifache ihres normalen Umfangs verdickt und an Stelle der Nervensubstanz fibrilläres Bindegewebe und verdicktes Glia-

gewebe. Taylor (l. c.) bemerkt zu diesem Fall: „Eine ausgesprochene Degeneration verschiedener Stränge, wie sie Buss z. B. constatiren konnte, muss als ausseordentlich selten betrachtet werden. Jedoch ist die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass in einzelnen Herden der Process so weit fortschreiten kann, dass die Axencylinder endlich in solchem Maasse zu Grunde gehen, um eine wirkliche secundäre Degeneration zu bewirken“. — Auch der Fall Werdnig's (Ein Fall von disseminirter Sklerose verbunden mit secundären Degenerationen, Medicin. Jahrbücher, Wien 1889) ist an dieser Stelle zu nennen, in welchem ein fast vollständiges Fehlen der Axencylinder und eine ausgeprägte absteigende Degeneration nachgewiesen werden konnte.

Sehr auffällig war in meinem Falle das Missverhältniss zwischen dem ophthalmoskopischen Befund und den anatomischen Veränderungen in den Sehnervenstämmen. Auch diese Thatsache wird als charakteristisches Merkmal der multiplen Sklerose von Uhthoff, Michel u. A. hervorgehoben, welche ausdrücklich betonen, dass man nicht berechtigt ist, aus dem Augenspiegel-Befund „einen directen Rückschluss auf die Intensität, den Sitz und die Ausdehnung der sklerotischen Veränderungen im Sehnervenstamm zu machen“. Es können sogar, wie Uhthoff beobachtet hat, ausgeprägte pathologische Veränderungen in den Sehnerven bestehen, ohne dass sie ophthalmoskopisch nachweisbar gewesen wären.

Fall II.

(Aus der medicinischen Klinik.)

Heinrich Clemens, Maurer, später Knecht, 26 Jahre alt (geb. 1863).

Anamnese: Vater starb an einer „Kopfkrankheit mit Geisteschwäche“ nach einem Sturz auf den Kopf. Mutter „geisteskrank“. Ein Bruder Potator, ein anderer „nervenkrank“ und geisteschwach. Patient bis zum 20. Jahre Bettlägerig. Sommer 1886 Typhus. Nachdem Patient längere Zeit schwer gearbeitet hatte und oft durchnässt war, begann 1887 (im 24. Jahr) die Erkrankung mit Abnahme des Sehvermögens (angeblich erste Erscheinung der ganzen Erkrankung): die Gegenstände erschienen manchmal verschwommen. Mehrere Monate später traten häufig starke Angstgefühle mit lebhaftem Zittern und Schwächegefühl in den Beinen, ferner leichte Ermüdbarkeit, selbst bei geringen Anstrengungen, und bisweilen auch einzelne Zuckungen in den Beinen auf. Bei stärkerer Arbeit Beine angeblich sehr schwer und gefühllos. Hier und da will Patient auch Schwindelgefühl mit kurzdauernder Bewusstlosigkeit gehabt haben (er habe plötzlich Schlaf bekommen, einen Schrei ausgestossen und für einen Augenblick das Bewusstsein verloren, hinterher habe er gewöhnlich ein Brausen in den Ohren verspürt). — Das Gehen wurde immer beschwerlicher;

Patient fiel oft auf leichten Anstoss um. Seit 1889 Nystagmus mit Scheinbewegung des Objecte; auch wurden jetzt häufiger die Gegenstände verschleiert gesehen und ab und zu Flimmern vor den Augen wahrgenommen.

Klinische Beobachtungen.

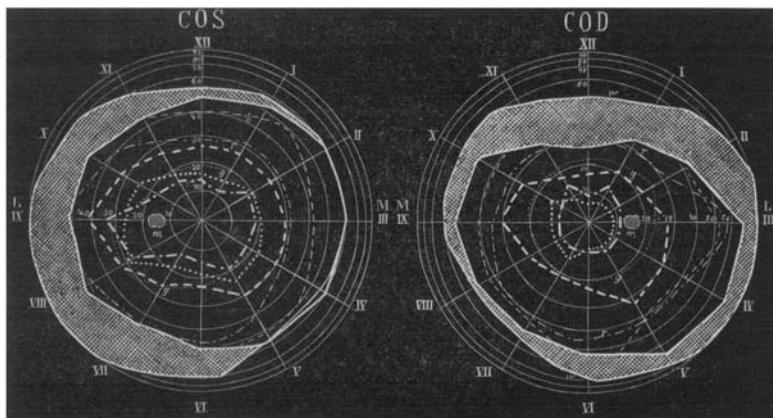
Anfangs leichter Tremor der vorgestreckten Zunge, langsame, leicht stockende, skandirende Sprache. Spastische Parese der unteren Extremitäten; Patient geht auf der linken Fussspitze und der rechten Ferse. — Sensibilität intact. Deutliches Romberg'sches Phänomen. Sehnenreflexe stark gesteigert (Patellarreflex l. $>$ r.). Fussclonus. — Keine Entartungsreaction.

Augenbefunde: 16. Mai 1890 (Geh. Med.-Rath Prof. Schmidt-Rimpler).

Ophthalmoskopisch: Beiderseits an den Papillen keine ausgeprägten pathologischen Veränderungen; die temporalen Seiten erscheinen etwas blasser als gewöhnlich; centrale physiologische Excavation. Oberhalb der rechten Papille ein heller Fleck mit dunklerem Saum (Chorioidealveränderung). Refraction: Beiderseits Myopie 0,75, Sehschärfe links $= \frac{1}{4}$, rechts $= \frac{1}{8}$. Gesichtsfeld (Prüfung mit 1 Qcm. grossen Objecten) [s. Fig. 1]). Linkes Auge (Fig. 1a.): Leichte periphere Einengung nach aussen, für Farben in der ganzen Peripherie, roth und grün werden überhaupt nur als weissroth und blassgrün bezeichnet, blau in der Peripherie als bläulich, im Centrum genau. — Rechtes Auge (Fig. 1b.): Unregelmässige periphere Gesichtsfeldbeschränkung

Figur 1a.

Figur 1b.



— Grenze für Weiss, --- Grenze für Blau, .—.—. Grenze für Roth
..... Grenze für Grün.

[Vorstehende Bezeichnungen gelten für sämmtliche Figuren.]

besonders nach oben, Farbgrenzen sehr eingeengt; roth und grün werden innerhalb ihrer Kreise als weissroth und blassgrün, ausserhalb derselben als grau empfunden. Pupillenreaction beiderseits normal. Augenbewegungen frei,

in den seitlichen Endstellungen nystagmusartige Zuckungen. — Allmälig leichte Besserung des Allgemeinbefindens. — Mehrmonatlicher Aufenthalt zu Haus. Nach demselben unter vielfachen Schwankungen zunehmende Verschlechterung des Allgemeinzustandes. Schliesslich hochgradige spastische Parese der unteren Extremitäten, Parästhesien der Haut (Ameisenkriechen an den Fusssohlen und Kniekehlen), zuweilen ziehende Schmerzen an verschiedenen Körpertheilen, starkes Romberg'sches Symptom. Oft auch Schwindelanfälle, Ohrensausen, Flimmern vor den Augen, Gegenstände werden verschleiert gesehen. Vereinzelte Anfälle von Singultus. Ferner Gehörshallusionen bei Tag und Nacht, Angstgefühle, Zwangslachen. Auch die geistigen Functionen, besonders das Gedächtniss nehmen sehr ab. Patient wird apathischer und dementer.

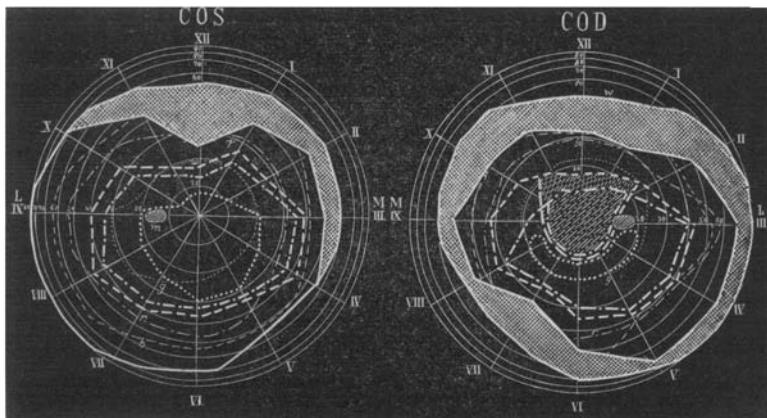
Augenuntersuchung am 20. September 1891 (Prof. Dr. Uhthof): Pupillen gleich und reactil. Leichter Strabismus convergens; seitliche Bewegungen der Bulbi im Sinne der Recti interni behindert. Augenbewegungen nach unten und oben ausgiebig. — In den seitlichen Endstellungen nystagmusartige Zuckungen.

4. November 1891 (Prof. Dr. Uhthoff). Ophthalmoskopisch: Auf beiden Augen anscheinend eine leichte Ablassung der temporalen Pupillenhälften besonders rechts. Pupillengrenzen scharf.

Linkes Auge S. = $\frac{1}{4}$, rechtes Auge S. = $\frac{1}{8}$.

Gesichtsfeld (Prüfung mit runden Förster'schen Objecten von $\frac{3}{4}$ Ctm. Radius) (s. Fig. 2). Linkes Auge: Mässige periphere Einengung nach oben,

Figur 2.



für die Farben roth, blau, grün auch nach unten und aussen; die Farben werden überhaupt nur als blassroth, — blau, — grün empfunden. Kein deutliches centrales Scotom. — Rechtes Auge: Erhebliche Einengung in der ganzen Peripherie, namentlich nach oben und unten.

Undeutlichkeitsscoton für roth und blau nach oben; grün wird nur exzentrisch unten erkannt; sämmtliche Farben erscheinen abgeblasst. — Ganz kleine punktförmige rothe und grüne Objecte werden überhaupt nicht richtig erkannt; gelb wird als gelbröthlich, blau als bläulich, und zwar beides nur am Fixirpunkt wahrgenommen.

Pupillenreaction erhalten.

Augenbewegungen in allen Endstellungen gleichmässig etwas beschränkt; nystagmusartige Zuckungen in den Endstellungen, ab und zu werden auch Scheinbewegungen der Objecte angegeben.

Fall III.

(Aus der medicinischen Klinik.)

Ludwig May, Tagelöhner, 26 Jahre alt (geb. 1864).

Anamnese: Vater starb an Suicidium, Mutter soll an „Zittern“ leiden. In der Familie angeblich keine Nervenkrankheiten. Patient immer gesund, fiel 1877 beim Turnen vom Reck, mit dem Mittelkopf auf den Sandboden, keine nachtheiligen Folgen, keine Bewusstlosigkeit, keine bleibenden Kopfschmerzen. 1878 (im 14. Lebensjahr) fühlte Patient nach einer starken körperlichen Anstrengung grosse Mattigkeit in den Beinen. Nach 14tägiger Bettruhe war das Gehvermögen angeblich wieder völlig gut bis 1886; damals bemerkte Patient kurz nach seinem Eintritt in ein Flaschenbiergeschäft, wo er sich in einem feuchten und kühlen Raum aufhalten musste und bald im kalten, bald im warmen Wasser zu thun hatte, bei Bewegungen der Arme ein Zittern in denselben, welches jedoch in der Regel bald wieder verschwand. Im Sommer 1888 zunehmende Mattigkeit in den Beinen, der Gang wurde unsicher und wackelig, doch vermochte Patient noch ohne Stock zu gehen. 1889 starke Behinderung des Gehens bei gleichzeitig verstärktem Wiederauftreten des Zitterns in den Armen, so dass Patient nur noch mit grösster Mühe die Speisen an den Mund bringen konnte. Im September 1889 war es dem Patienten unmöglich wegen „Augenzitterns“ zu lesen. Die Sprache wurde schwerfälliger. Anfang 1890 war Patient nicht mehr fähig, zu gehen. Sensibilität in den Beinen stark herabgesetzt.

Klinische Beobachtungen: Sehr reizbar, Neigung zu unmotivirtem Lachen, Im Facialisgebiet geringe Störungen (kann z. B. nicht pfeifen). Zunge weicht beim Vorstrecken etwas nach links ab, zittert. Sprache stark skandirt. Von Seiten der Motilität hochgradige spastische Parese der Beine. Gehen unmöglich. Kann sich, selbst mit Unterstützung der Arme, nur zur halben Höhe aus der horizontalen Lage aufrichten. Starkes Intentionszittern: mässige Atrophie der Muskulatur. Anfangs deutliche Herabsetzung der Hautsensibilität abwärts vom Nabel, später diese nicht mehr nachweisbar. Zuweilen Schmerzen und Kältegefühl und Schmerzen in den Beinen. — Sehnenreflexe, speciell Patellarreflexe stark gesteigert, starker Fussclonus. Cremaster- und Bauchdöckenreflex erloschen. — Incontinentia urinae. Bisweilen leichte Stuhlverhaltung.

Augenuntersuchungen (Prof. Dr. Uhthoff): 23. Januar 1891. Ophthalmoskopisch: ausser einer leichten Ablassung der äusseren Theile der rechten Papille (ca. $\frac{1}{4}$ der Papillenfläche), nichts Abnormes.

Pupillenreaction auf Lichteinfall erhalten; rechte Pupille etwas weiter als die linke. Beiderseits fortwährend oscillirender Nystagmus in seitlicher Richtung, dazu in den Endstellungen einzelne nystagmusartige Zuckungen nach verschiedenen Richtungen, so dass diese z. B. beim Blick nach oben in verticaler Richtung erfolgen, während der oscillirende Nystagmus in seitlicher Richtung fortbesteht. — Fortwährende Scheinbewegung der Objecte (angeblich seit Ende September 1889); ferner gleichnamige Diplopie, besonders für die Ferne und mit wachsendem Abstand der Bilder beim Blick nach links (im Sinne einer leichten linksseitigen Abducensparese). Diplopie angeblich seit 28. December 1890.

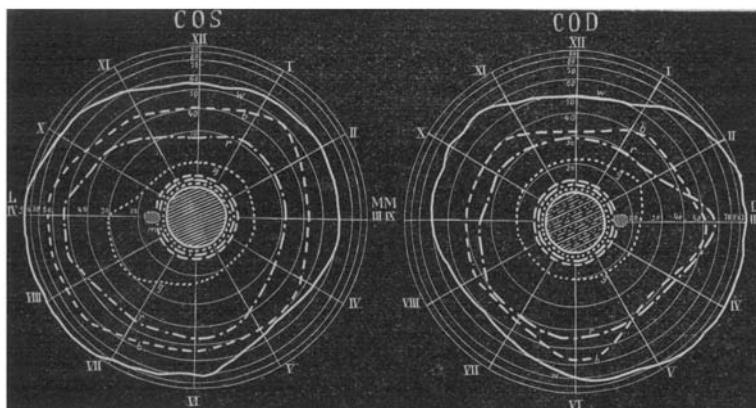
Makroskopisch ein Beweglichkeitsdefect nicht nachweisbar. — Ein eigenartliches Schwanken des Sehvermögens nach Angabe des Patienten nicht vorhanden.

1. September 1893. Ophthalmoskopisch: rechts: Atrophie der temporalen Papillenhälfte (bläulich-weiss); die übrige Papillenfläche schmutzigröth und nicht ganz scharf begrenzt (Rest einer Neuritis optica?). — Links: geringe, aber deutliche Ablassung der temporalen Papillenhälfte; die übrige Papille wie rechts.

Sehschärfe rechts = Fingerzahl in ca. 3—4 Mtr., links in ca. 5 Mtr. richtig erkannt. Fixation schwierig.

25. September 1893. Gesichtsfeld (Prüfung mit 1 Qm. grossen Objecten). S. Fig. 3.

Figur 3.



Links: Centrales relatives Scotom, in welchem weisse und farbige Objecte undeutlich erkannt werden.

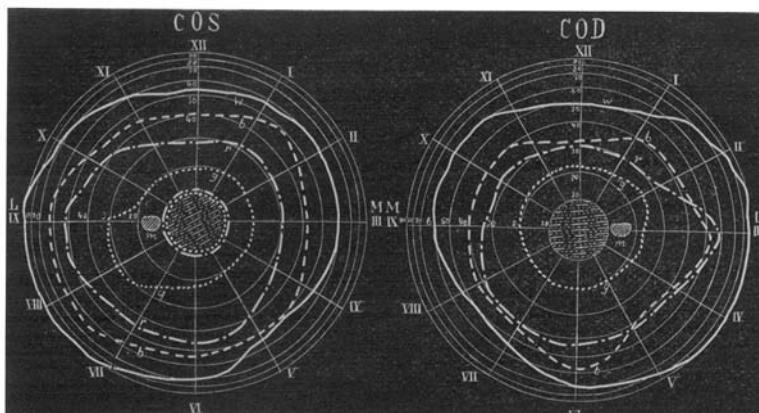
Rechts: Centrales Scotom für Farben; weisse Objecte werden innerhalb

dieses Farbenscotos undeutlich erkannt. Beiderseits Nystagmus oscillatorius und nystagmusartige Zuckungen in den Endstellungen. Beschränkung der associirten seitlichen Bewegungen; leichte Parese des linken Rectus externus. Doppelbilder unsicher. Beiderseits Scheinbewegung der Objecte.

16. November 1893. Status idem sowohl ophthalmoskopisch als auch bezüglich der Augenmuskeln.

28. Juli 1894. Gesichtsfeldprüfung mit 1 Qctm. grossen Objecten (siehe Figur 4).

Figur 4.



Links: Centrales Scotom für grün und in demselben Bezirk Undeutlichkeit für roth. — Rechts: Grün und roth werden im Centrum etwas undeutlicher als an der Peripherie erkannt.

Prüfung mit 3 Mm. grossen Objecten. Links: Centrales Scotom für roth; — grün wird überhaupt nicht erkannt, und weisse Objecte werden als blau empfunden. — Rechts: Centrales Scotom für grün; — roth wird in diesem Bezirk als weissroth empfunden.

Fall IV.

(Aus der medicinischen Klinik.)

Anna Wicker, Fabrikarbeiterfrau, 27 Jahre alt (geb. 1864).

Anamnese: Mutter starb an einem Nervenleiden (angeblich Lähmung der unteren und oberen Gliedmassen). Menses, zuerst mit 21 Jahren, nicht immer ganz regelmässig. Mitte December 1890 (10 Wochen nach einer Entbindung) Steifigkeit in den Beinen beim Treppensteigen, dabei rasche Ermüdung, Mattigkeit und auch stechende Schmerzen und Zuckungen in den Beinen. Eine schnelle Ermüdbarkeit bestand angeblich schon 1 Jahr vorher. Allmälig Verschlimmerung des Zustandes, Zunahme der Steifigkeit und Zuckungen in den Beinen. Verschlechterung des Ganges. März 1891 Harnverhaltung mit Harnträufeln

mehrere Wochen hindurch. Anfang August 1891 auch Schmerzen im Rücken (Kreuzgegend), und zwar bei Bewegung der Beine stärker und von ziehendem Charakter, bei Ruhe geringer. Seit Mitte August zuweilen „Angstgefühl in der Herzgegend“, oft von einer Stunde Dauer, dabei ziehende Schmerzen im linken Arm, aber kein eigentlicher Schmerz in der Herzgegend, kein Herzschlag.

Anfang September 1891 häufig Morgens Kopfschmerz in der Stirngegend. Seit Ende September leichte Besserung des ganzen Zustandes.

Klinische Beobachtungen.

Leichte rachitische Erscheinungen an den Beinen und Schlüsselbeinen. Psychisch zuweilen starke Depression, Anfälle von Schwerthund und Lebensüberdruss; hie und da Schwindelgefühle und Kopfschmerzen. — Geschmacksempfindung etwas herabgesetzt, auf der rechten Zungenhälfte mehr als auf der linken. — Leichte Ataxie der Arme (das Einfädeln der Nadeln erschwert). Hochgradige spastische Parese der Beine (r. $>$ l.). Gang ausgesprochen spastisch.

Aus der Rückenlage kann Patientin sich nur mit Zuhilfenahme der Arme aufrichten. Sensibilität nicht wesentlich herabgesetzt; häufig jedoch Parästhesien und Schmerzen von wechselnder Stärke, bald in den Beinen, bald in den Armen, links häufiger und intensiver als rechts. — Sehnenreflexe sehr gesteigert; starker Patellar- und Fussclonus (l. $>$ r.).

Zuweilen Klagen über Schmerzen in den Augen oder Flimmern vor denselben und über schlechteres Sehen mit dem linken Auge. — Augenbefunde (Prof. Dr. Uhthoff): 3. November 1891. Ophthalmoskopisch: Beiderseits Papillen in toto blasser als normal, jedoch reflectiren die inneren Theile noch etwas röthlich.

Refraction. Rechts: Hyperopie von ca. 2 Dioptrien, links: Hyperopie von 3 Dioptrien. Sehschärfe = $1/2$.

Pupillenreaction normal.

Gesichtsfelder bei Prüfung mit 1 Qctm. grossen und mit punktförmigen Objecten ohne Abnormitäten.

Augenbewegungen im Wesentlichen frei, nur in den Endstellungen beiderseits nystagmusartige Zuckungen, auch in der Ruhestellung langsamer regelmässiger Nystagmus in seitlicher Richtung 2 mal in 3 Secunden.

26. November 1891. Derselbe Befund; nur fällt in den seitlichen Endstellungen eine leichte Beweglichkeitsbeschränkung auf.

Fall V.

(Aus der medicinischen Klinik.)

Katharina Werntz, Dienstmädchen, 19 Jahre alt (geb. 1871).

Anamnese: Tuberculös belastet (Eltern an Lungenschwindsucht gestorben), ein Bruder leidet an Krampfanfällen (Epileptiker?), eine Schwester soll an Zucken in den Händen leiden. 1889 Influenza. August 1890 vorübergehend

Hitzegefühl in beiden Beinen, danach ziehende Schmerzen und Steifigkeit zuerst im linken, dann im rechten Bein, ferner Taubheitsgefühl und Ameisenkriechen in den Beinen. Schwäche in den Beinen beim Gehen, besonders im rechten Bein. Intercurrent leichte Besserung. October 1890 Kriebeln und Schmerzen in den Händen, zuerst nur rechts, dann auch links; konnte schliesslich keine feineren Gegenstände mehr aufheben.

Seit März 1891 intermittirende Kopfschmerzen.

Klinische Beobachtungen.

Linke Zungenseite etwas weniger geschmacksempfindlich als die rechte. Sprache nicht auffallend gestört. Leichte Parese der Arme, bald mehr, bald weniger ausgeprägte Unsicherheit beim Ergreifen feiner Gegenstände. Geringe spastische Parese der Beine, bald stärker in dem einen, bald in dem anderen Bein. Kein deutliches Intentionszittern, aber leichtes Schwanken der erhobenen unteren Extremitäten, vorübergehend starkes Zittern in denselben bei activen Bewegungen. Deutlicher spastischer Gang geringen Grades. — Leichte Herabsetzung der Sensibilität auf der rechten Körperhälfte mit Ausnahme der Gesichtshaut. Vorübergehend Klagen über Eingeschlafensein oder ziehende Schmerzen in beiden oberen und der rechten unteren Extremität oder im Rücken etc. — Zeitweise Romberg'sches Symptom. — Sehnenreflexe gesteigert (l. > r.); starker Fussclonus. Sohlen- und Bauchdeckenreflexe fehlen. Schwankungen in der Intensität vieler Symptome.

Augenbefunde (Prof. Dr. Uhthoff): 27. Februar 1891. Ophthalmoskopisch: rechts nichts Abnormes, links: temporale Papillenhälfte ein wenig blasser als normal (?). Sehvermögen angeblich gut. Patientin liest Schweigger 0,3 in 30 Ctm. ohne Gläser. Augenbewegungen im Wesentlichen frei; in den seitlichen Endstellungen beiderseits deutlicher Nystagmus in seitlicher Richtung.

Gesichtsfelder normal.

Pupillarreaction ohne Besonderheiten.

Wiederholte Untersuchungen ergeben denselben Befund.

29. September 1891. Patientin „wesentlich gebessert“ entlassen.

Fall VI.

(Aus der medicinischen Klinik.)

Christian Baetzel, Bergmann, 23 Jahre alt (geb. 1869).

Anamnese: Grossmutter mütterlicherseits taubstumm, starb an „Schlaganfall“. Beginn der nervösen Störung 1888 im 1. Militärjahr mit leichter Ermüdung im linken Bein beim Exerciren, indem sich ein Gefühl von Steifigkeit, Taubheit, Schwere und bisweilen auch von Ameisenkriechen einstellte. Nach kurzer Ruhe war das Müdigkeitsgefühl indess gewöhnlich wieder verschwunden, 1891 zunehmende Schwäche im linken Bein, welche schliesslich Patient zwang, seine Arbeit aufzugeben. Januar 1892 vorübergehend Gefühl von Ameisenkriechen im rechten Bein. — April 1892. Kurze Zeit wieder arbeitsfähig, aber rasch ermüdbar im linken Bein. Mitte Mai 1892. Verschlimmerung der

Schwäche und der Steifheit des linken Beines. Ende Juni Auftreten eines geringen Schwäche- und Taubheitsgefühls im rechten Bein. Seitdem auch leichte Schwindelanfälle, wenn Patient sich nach dem Bücken wieder aufrichtete. Anfang Juli 1892 taubes Gefühl am rechten Rippenbogen, Gefühl von Spannung (Gürtelgefühl). Mitte Juli Taubheitsgefühl und Schwäche im linken Arm.

Schvermögen früher angeblich immer gut. Mai 1892 bei anbrechender Dunkelheit und trüber Witterung plötzlich eine Empfindung, als ob schwarze Punkte vor den Augen herumflögen. Seitdem intermittierend und in sehr wechselndem Grade Amblyopie, Doppelsehen und Scheinbewegung der Objecte.

Klinische Beobachtungen.

Sehr labile Stimmung, häufiger Wechsel zwischen Euphorie und Depression; im Facialisgebiet leichte fibrilläre Zuckungen am linken Mundwinkel. Keine Sprachstörung. An den oberen Extremitäten leichter Tremor und Schwanken der ausgestreckten Arme. Kein deutliches Intentionszittern, aber Unsicherheit und Ungeschicklichkeit (leichte Ataxie). Leichte spastische Paräse der unteren Extremitäten und geringes Schwanken beim Ausstrecken. Rohe Kraft des linken Beines anfangs schwächer als die des rechten, später gleich. — Gang spastisch. Sensibilität an der rechten unteren Extremität für alle Qualitäten herabgesetzt, dasselbe angedeutet auch am linken Bein. Häufige Klagen über zahlreiche abnorme Sensationen und Schmerzen, die intermittierend in den verschiedensten Körpertheilen, bald in den Händen oder Beinen, bald in den Schultern, Augen u. s. w. auftreten. — Ausgeprägtes Romberg'sches Schwanken. — Starke Steigerung der Patellarsehnenreflexe ($l. > r.$). Fuss- und Patellarclonus (links deutlich, rechts angedeutet). Hautreflexe nicht auszulösen. Vorübergehende Besserung im August 1892. Seitdem wieder zunehmende Verschlimmerung fast aller Symptome mit Ausnahme der Sensibilitätsstörung an den unteren Extremitäten, welche allmälig zurückging. Zeitweise Harnbeschwerden.

Von Seiten der Augen klagte Patient über Trübungen oder Flimmern vor den Augen beim Sehen in die Ferne.

Wiederholte Augenuntersuchungen ergaben:

28. Juli 1892 (Prof. Dr. Uhthoff). Ophthalmoskopisch: nichts Abnormes.

Pupillenreaction normal.

Augenbewegungen im Wesentlichen frei; gute Convergenz, jedoch in allen Endstellungen ausgesprochene schnellschlägige nystagmusartige Zuckungen, fast reiner Nystagmus.

23. Januar 1893 (Prof. Dr. Uhthoff). Ophthalmoskopisch kein sicherer Befund. Beiderseits auf den Papillen an einzelnen austretenden Gefässstämmen bindegewebige Einscheidungen.

Pupillenreaction und Augenbewegungen wie früher. — Patient klagt seit etwa 8 Tagen über eine Trübung im ganzen rechten Auge, wodurch auch das Sehen etwas beeinträchtigt ist. Liest rechts: Schweigger 0,4, links: Schweigger 0,3 in 10 Ctm. ohne Gläser.

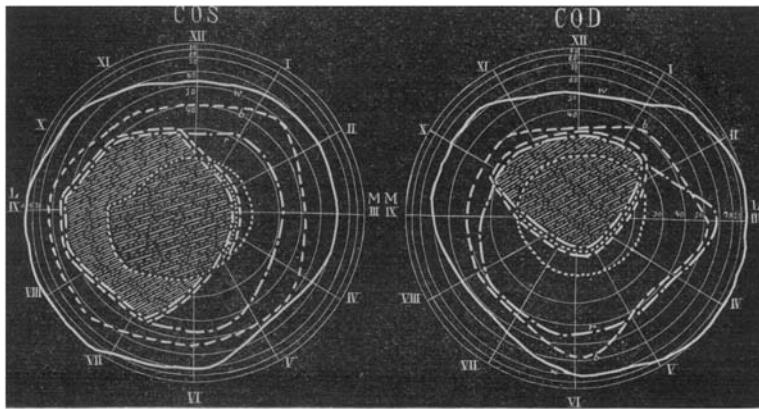
28. Januar 1893 (Prof. Dr. Uhthoff). Ophthalmoskopisch: Venen auf der Papille vielleicht etwas heller als in der Retina, sonst nichts Abnormes.

Refraction: Beiderseits Myopie von 2 D.

Sehschärfe: rechts $= \frac{6}{12}$, links $= \frac{6}{8}$.

Gesichtsfeld (geprüft mit 1 Qctm. grossen Objecten) s. Fig. 5: Beiderseits grosses centrales Farbenscotom, in welchem roth und grün als „braun“

Figur 5.



oder „schwärzlich“ bezeichnet und blau etwas undeutlicher empfunden wird. Bisweilen nimmt das Scotom die ganze Zone der Rothempfindung ein. — Angaben sehr wechselnd; mitunter Farbenempfindung besser, dann wieder sehr schnelle Ermüdung unter Verlust jeder Rothempfindung.

Beweglichkeit des rechten Rectus internus etwas eingeschränkt (leichte Parese?), ab und zu leichte Divergenzstellung des rechten Auges. Doppelbilderprüfung ergibt kein sicheres Resultat. — Nystagmusartige Zuckungen in allen Endstellungen beiderseits.

1. August 1893 (Dr. Axenfeld). Ophthalmoskopisch nichts Abnormes.

Auf beiden Augen nystagmusartige Zuckungen, ab und zu anscheinend richtiger Nystagmus mit Scheinbewegungen der Objecte. — Vorübergehend Doppelsehen.

Refraction: rechts: Emmetropie, links: Myopie von 1 D.

Sehschärfe rechts $= \frac{6}{12}$, links $= \frac{6}{6}$.

Gesichtsfelder frei; selbst im Centrum ein Scotom nicht nachweisbar.

Bei allgemeiner Ermüdung angeblich erhebliche Verschlechterung.

Fall VII.

(Aus der medicinischen Klinik.)

Ludwig Beyer, Fabrikarbeiter, 24 Jahre alt (geb. 1868).

Anamnese: Keine erbliche Belastung.

October 1889 Influenza, nach derselben eine Zeit Schwäche der Beine. — Seit 1890 angeblich schlechteres Sehvermögen als früher, besonders in der Dämmerung und bei allgemeiner Ermüdung; vorübergehend auch Doppelsehen, dagegen keine Scheinbewegung der Gegenstände und keine schwarzen Punkte vor den Augen. September 1891, nachdem Patient einem häufigen plötzlichen Temperaturwechsel ausgesetzt gewesen war, Auftreten von Schmerzen im Kreuz, den Leistenbeugen und dem rechten Bein. Zustand wechselnd und zum Theil von der Witterung abhängig. März bis Mitte Juli 1892 schmerzfreier Zwischenraum; seitdem wieder krampfartige ziehende Schmerzen an denselben Stellen wie früher, besonders aber im rechten Bein.

Klinische Beobachtungen.

Geringe spastische Parese der unteren Extremitäten, besonders des rechten Beines. Gang spastisch, namentlich wieder mit dem rechten Bein, welches beim Gehen auch leicht ermüdete und steif wurde.

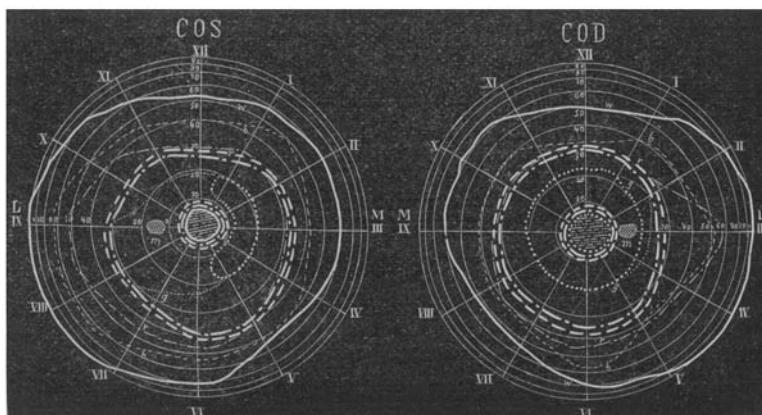
Geringes Schwanken und Zittern der Arme beim Ausstrecken. — Keine Sensibilitätsstörungen. — Romberg'sches Phänomen angedeutet. — Patellarreflexe gesteigert (l. $>$ r.), ebenso der Fusselonus links stärker als rechts. — Subjectiv Schmerzen in der Wadenmusculatur.

Juni 1893. Abermalige Verschlimmerung nach einer intercurrenten erheblichen Besserung, hauptsächlich im rechten Bein, in welchem wieder stark spastische Erscheinungen auftraten.

Augenuntersuchungen: 29. Juli 1892 (Prof. Dr. Uhthoff). Ophthalmoskopisch: Beiderseits, besonders aber auf dem linken Auge, Papille in toto blasser als normal, exquisit in den äusseren (temporalen) Theilen, während die inneren noch etwas röthlich reflectiren (wie bei der Intoxicationsamblyopie). Refraction: Beiderseits Emmetropie; Sehschärfe rechts = $6/8$, links = $6/18$.

Gesichtsfeld (geprüft mit 1 Qctm. grossen Förster'schen Objecten), s. Fig. 6.

Figur 6.



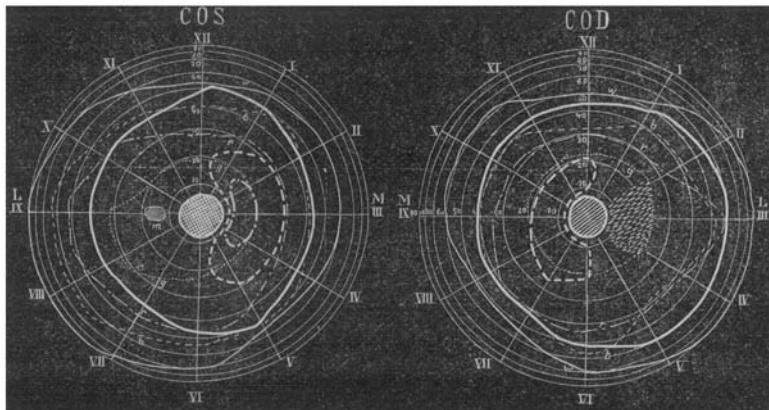
Links: Centrales relatives Scotom, in welchem weisse Objecte undeutlicher, roth und blau gar nicht erkannt werden; grün wird nur in einem kleinen Bezirk nasalwärts wahrgenommen, wo überhaupt noch das Sehvermögen am besten ist.

Rechts: Centrales Scotom für Farben, doch so, dass roth und blau noch undeutlich erkannt werden.

Farbengrenzen beiderseits eingeengt.

Gesichtsfeldprüfung mit punktförmigen (1 Qmm.) Förster'schen Objecten ergiebt (s. Fig. 7). Links: Centrales absolutes Scotom; roth und blau

Figur 7.



werden nur an den abgegrenzten Stellen gesehen und grün wird gar nicht mehr empfunden. Rechts: Centrales relatives Scotom; von Farben wird nur blau erkannt, und zwar meistens nur nasalwärts, ab und zu auch auf der temporalen Seite in dem schraffirten Theile.

Die Gesichtsfeldgrenzen sind naturgemäß etwas enger, entsprechen aber im Grossen und Ganzen den an einem normalen Auge mit punktförmigen Objecten festgestellten Grenzen.

Pupillenreaction auf Lichteinfall erhalten, aber etwas träge.

Augenbewegungen im Wesentlichen frei, nur in den Endstellungen erfolgen beiderseits einzelne nystagmusartige Zuckungen.

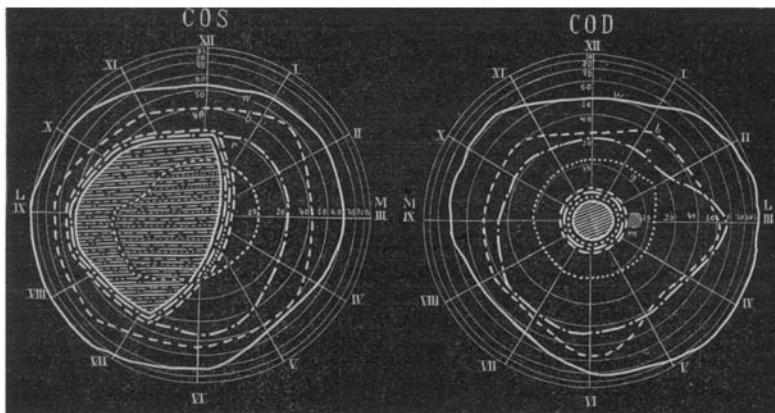
1. Juli 1893 (Dr. Axenfeld). Ophthalmoskopisch: Beiderseits Atrophie der Papillen, insbesondere auf den temporalen Hälften. Sehschärfe rechts $= 6/12$, links $= 6/36$.

Centrales Sehen gegen 29. Juli 1892 verschlechtert. — Sehvermögen je nach dem Allgemeinbefinden schwankend, bei Ermüdung viel schlechter.

Gesichtsfeld (Prüfung mit 1 Qcm. grossen Objecten), s. Fig. 8.

Links: Grosses centrales relatives Scotom mit Verlust jeglicher Farbenempfindung, auch weisse Objecte werden hier undeutlicher gesehen; roth und

Figur 8.



grün werden nur in den umgrenzten Bezirken erkannt. Rechts: Centrales Un-
deutlichkeitsscotom für farbige und weisse Objecte.

Bei Prüfung mit punktförmigen (1 Qmm.) Objecten findet sich beiderseits
ein grosses centrales absolutes Scotom; punktförmige Farben werden über-
haupt nicht gesehen.

Fall VIII.

(Aus der medicinischen Klinik.)

Robert Stahl, Stud. phil., 22 Jahre alt (geb. 1868).

Anamnese: Keine hereditäre Belastung; Beginn der Erkrankung 1885 (im 17. Lebensjahr) mit häufiger Müdigkeit in den Beinen, welche stetig zunahm und sich 1886 zur fast völligen Unfähigkeit des Gehens steigerte. Zeitweises taubes Gefühl bald im rechten, bald im linken Bein oder Schmerzen in den Schultern. — 1887 Vorübergehend auch Taubheitsgefühl in den Händen. Zustand angeblich sehr wechselnd. Weihnachten 1889 stärkere Gehstörung, zuweilen Kopfschmerzen und Schwindel. Nach einem Fall Beschwerden verschlimmert; außerdem zeitweise taubes Gefühl in der linken Gesichtshälfte und im linken Theil der Zunge. Hin und wieder schmerzhafter Harndrang. — Anfang Januar 1890 leichte anhaltende Besserung des Gehvermögens bei Fortbestehen der Schmerzen und Parästhesien (Jucken) an verschiedenen Körperstellen. Zuweilen auch Klagen über Verdunkelung des linken Gesichtsfeldes.

Klinische Beobachtungen: Zunge weicht mässig nach links ab; leichte spastische Parese beider Beine (r. > l.); Gang spastisch und zuweilen atactisch. Leichtes Intentionszittern. Sensibilität an der rechten Hand herabgesetzt (taubes Gefühl). Leichte Störung des Muskelsinns, geringes Romberg-sches Schwanken. Sehnenreflexe erheblich gesteigert; Fussclonus. — Hautreflexe mit Ausnahme des Cremasterreflexes deutlich auszulösen. — Zustand

oft schwankend, zeitweise kurze Perioden leichter Besserung, im Ganzen aber stetig zunehmende Verschlimmerung. Schliesslich ausgeprägte spastische Paräse der unteren Extremitäten, spastischer Gang, Intentionszittern, starke Herabsetzung der Sensibilität, zahlreiche Parästhesien verschiedenster Art (Jucken, Druckgefühl etc.), deutliches Romberg'sches Symptom, starke Steigerung der Sehnenreflexe, Blasenschwäche.

Augenbefunde: Februar 1890 (Geh. Med.-Rath Prof. Dr. Schmidt-Rimpler). Zeitweises Klagen über vorübergehende Verdunkelung des Gesichtsfeldes.

Refraction: Beiderseits Myopie von 1,5 D.

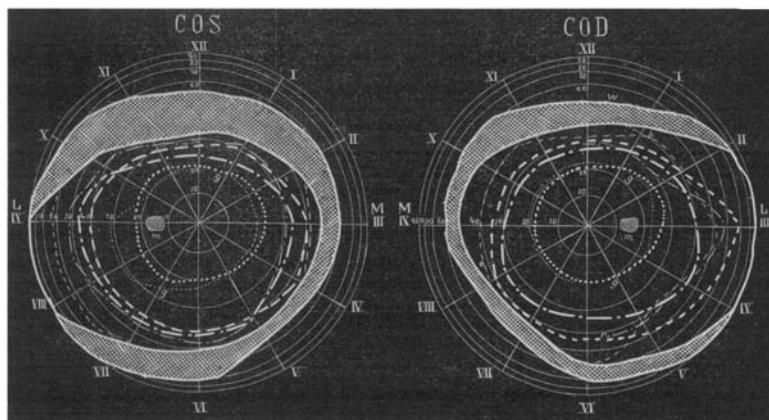
Sehschärfe rechts $= 5/10$, links $= 8/10$.

Augenbewegungen frei, nystagmusartige Zuckungen in den seitlichen Endstellungen. — Pupillenreaction normal.

8. November 1890 (Prof. Dr. Uhthoff). Ophthalmoskopisch: Beiderseits beginnende Atrophia nervi optici; rechts deutliche, links nur ganz geringe temporale Abblässung der Papille. — Refraction: rechts Myopie 3,5 D. links Myopie 3,0 D. Sehschärfe: rechts $5/36$, links $5/12$.

Gesichtsfelder (geprüft mit 1 Qetm. grossen Objecten): keine deutlichen centralen Scotome, aber concentrische unregelmässige Einengungen (s. Fig. 9).

Figur 9.



Ende December 1890 angeblich schlechteres Sehen mit dem rechten Auge, besonders beim Lesen.

22. Mai 1891. Patient will auch jetzt noch im Allgemeinen mit dem rechten Auge etwas schlechter sehen als früher, wenngleich in letzter Zeit wieder etwas besser.

Ophthalmoskopisch: Rechte Papille an den inneren (nasalen) Theilen oben und unten ein wenig matt, Grenzen hier leicht verschleiert, die äusseren (temporalen) Papillentheile deutlich blasser als normal, Grenzen hier scharf.

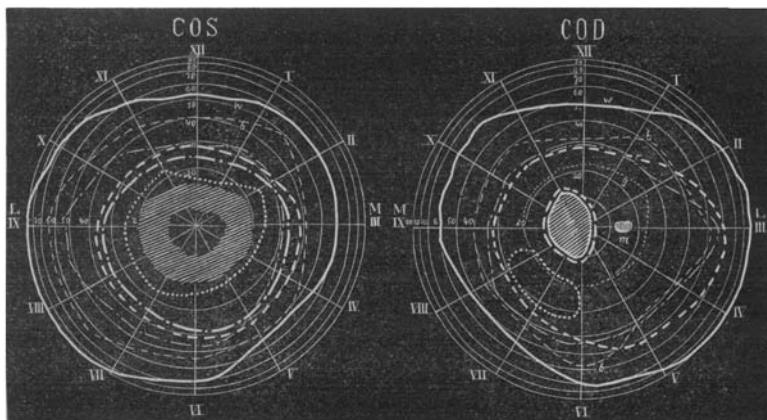
Links: Leichte, aber deutliche Abblässung der äusseren Papillenhälften.

Augenbewegungen im Wesentlichen frei, vielleicht im Sinne beider Recti externi beschränkt. In den seitlichen Endstellungen ausgesprochene nystagmusartige Zuckungen; ferner, besonders beim Augenspiegeln wahrnehmbar, ein schnellschlägiger fortwährender Nystagmus von sehr geringer Excursion in seitlicher Richtung, der jedoch makroskopisch nicht mit Sicherheit zu constatiren ist.

3. Juli 1891. Ophthalmoskopisch: Beiderseits leichte atrophische Verfärbung der Papille, besonders ausgeprägt rechts in der temporalen Hälfte.

Gesichtsfelder (Prüfung mit 1 Qetm. grossen Förster'schen Objecten) s. Fig. 10.

Figur 10.



Die peripheren absoluten Gesichtsfelddefekte beiderseits geschwunden, statt derer jetzt: Links ringförmiges centrales Undeutlichkeitsscotom; geringe Einengung der Farbengrenzen ist bestehen geblieben; — rechts paracentrales relatives Scotom; roth wird gar nicht, und grün nur in dem umzeichneten Bezirk und auch hier nur als blassgrünlich gesehen. Blau wird undeutlich, aber richtig erkannt.

Refraction: Beiderseits Myopie von 4,5 D.

Sehschärfe: Rechts = $3/60$, links = $3/24$.

Augenbewegungen im Wesentlichen frei. Nystagmusartige Zuckungen in allen Endstellungen, auch bei Convergenz; oft auch in der Mittellinie Nystagmus in seitlicher Richtung.

15. Juli 1892. Ophthalmoskopisch: Rechts: Papillengrenze ziemlich scharf; die äusseren Papillentheile etwas blasser als normal (die früher notirte leichte neuritische Trübung [22. Mai 1892] ist zurückgegangen).

Links: Papillengrenze scharf, das temporale Drittel der Papille etwas blasser als normal. — Augenbewegungen: Beim Blick geradeaus oscillirender Nystagmus in seitlicher Richtung. Die Bewegungen nach rechts und links etwas weniger ausgiebig als im normalen Auge. In den Endstellungen wird

der Nystagnus durch ausgesprochene nystagmusartige Zuckungen unterbrochen. — Klagen über Scheinbewegungen der Objecte (Illin- und Herschwingen derselben).

Pupillen etwas eng, ca. 2,5 Mm. Durchmesser, Reaction auf Licht gering, aber deutlich, auf Convergenz normal.

4. August 1892. Ophthalmoskopisch: Rechts: Leichte Abblässung der temporalen Papillenhälfte, vielleicht etwas weniger ausgeprägt als früher, innere Grenze leicht verwischt.

Links: Totale Abblässung der Papille in ihrer temporalen Hälfte; auf der inneren Seite Spuren einer abgelaufenen Neuritis.

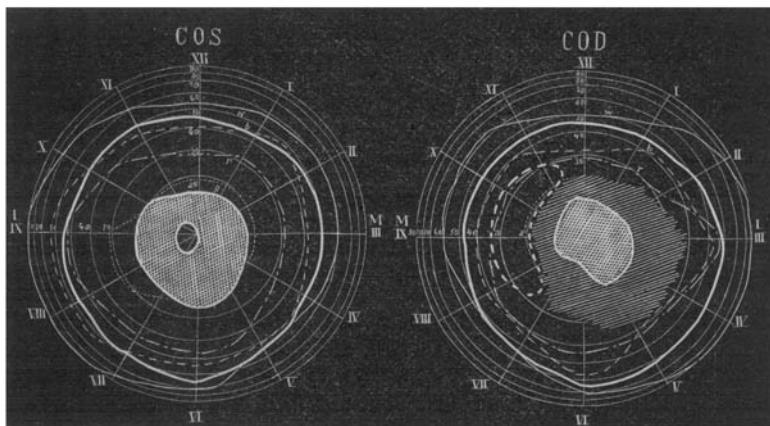
Refraction: Beiderseits Myopie von 4,5 D.

Sehschärfe: Rechts = Fingerzahl in 4,5 Mtr., links = Fingerzahl in 4 Mtr. richtig erkannt.

Gesichtsfelder (geprüft mit 1 Qctm. grossen Objecten), analog wie am 3. Juli 1891.

Links: Ringförmiges Undeutlichkeitsscotom, rechts präcentrales relatives Scotom. Die Prüfung mit punktförmigen (1 Qmm.) Objecten ergibt (siehe Figur 11):

Figur 11.



Links: Grosses absolutes Ringscotom, punktförmige farbige Objecte werden nicht erkannt. — Exzentrische Fixation entsprechend dem erhaltenen Gesichtsfeldrest.

Rechts: Centrales absolutes Scotom mit Undeutlichkeitszone; von Farben wird nur blau erkannt, und zwar exzentrisch und ganz schwach.

Pupillenreaction auf Lichteinfall sehr träge, aber deutlich vorhanden, auf Convergenz besser.

Augenbewegungen: Leichte Blicklähmung nach links, leichte Parese des rechten Rectus internus (nur mit Prisma nachweisbar); ferner beiderseits Nystagmus und nystagmusartige Zuckungen in den Endstellungen.

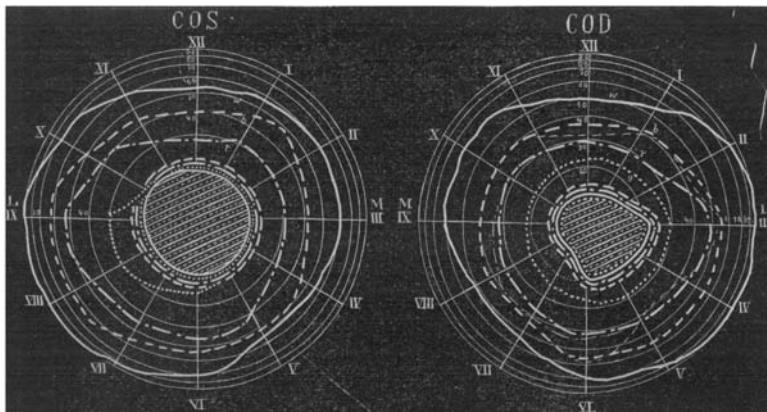
11. August 1893. Ophthalmoskopisch: Keine wesentliche Aenderung seit der letzten Untersuchung, beiderseits Abblässung der temporalen Papillenhälften; die nasalen Grenzen nicht absolut scharf. Linke nasale Hälfte auch etwas blasser.

Refraction: Beiderseits Myopie von 4,5 D.

Sehschärfe auf beiden Augen = Fingerzahl in 4 Mtr. richtig erkannt.

Gesichtsfelder (Prüfung mit 1 Qtm. grossen Objecten) s. Fig. 12.

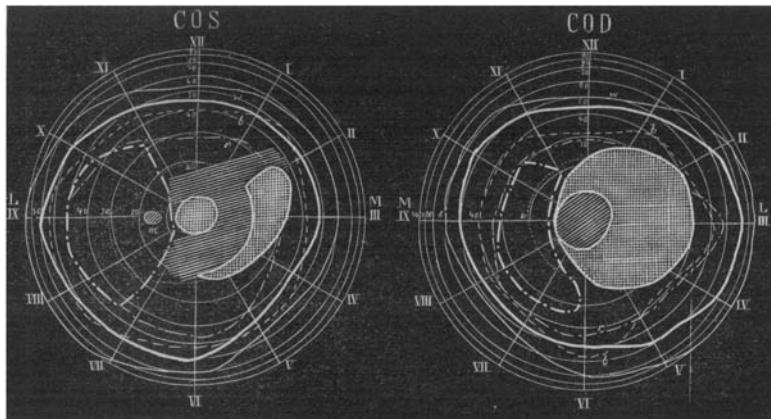
Figur 12.



Beiderseits centrales relatives Scotom, in welchem roth und blau undeutlich, grün gar nicht erkannt wird; links wird grün nur noch exzentrisch aussen unten wahrgenommen.

Bei Prüfung mit punktförmigen (1 Qctm.) Objecten (s. Fig. 13) besteht

Figur 13.



Rechts: ein centrales relatives Scotom, umgeben von einem breiten absoluten Ringdefect. Rothe und grüne Punkte werden als Farben nicht empfunden, dagegen als weissliche Punkte in der begrenzten Zone an der nasalen Seite angegeben.

Links: Ein centrales absolutes Scotom mit theilweiser Undeutlichkeitszone auf der nasalen Seite, welchem sich dann wieder noch weiter nasalwärts ein absoluter Gesichtsfelddefect (Andeutung eines Ringscotoms) anschliesst.

Augenbewegungen: Beiderseits langsamer horizontaler Nystagmus von geringer Weite, nystagmusartige Zuckungen in den Endstellungen. Geringe Blickparese nach rechts und links. Beim Blick nach links bleibt der rechte Rectus internus stärker zurück.

FALL IX.

(Aus der Augenklinik.)

Margaretha Hillgärtner. Bauernmädchen, 36 Jahre alt (geb. 1854).

Anamnese: Hereditär nicht belastet. Von Jugend auf bis zum 15. Jahre (1869) in ca. vierwöchentlichen Intervallen angeblich Anfälle von schnellen Zuckungen des linken Auges nach seitlicher Richtung. Gleichzeitig linksseitiger Kopfschmerz und krampfhafter Schluss des linken Augenlides. Dauer solcher Anfälle in der Regel 2 Tage. Das rechte Auge soll nach Angabe der Angehörigen an den Zuckungen nicht theilgenommen haben, wie es auch Patientin selbst im Spiegel beobachtet hat. 1869 plötzliches Aussetzen dieser linksseitigen Augenzuckungen. 1886 Auftreten von Müdigkeit und Unsicherheit in den Beinen mit Neigung zum Rückwärtsstolpern neben Zeichen allgemeiner Müdigkeit, Kopfschmerzen und Husten.

Angeblich keine Sensibilitätsstörungen. Allmäliche Zunahme sämmtlicher Erscheinungen. Seit Frühjahr 1890 periodische stechende, nicht sehr heftige Schmerzen von kurzer Dauer abwechselnd an verschiedenen Körperstellen (Rücken, Knie, Zehen) und von Seiten der Augen Auftreten von doppelseitigem Augenzittern, welches in wechselnder Intensität andauerte, aber im Allgemeinen nicht so schnell als früher auf dem linken Auge erfolgte. Zugleich allmäßige Verschlechterung des Sehvermögens, leichte Ermüdung beim Arbeiten in der Nähe. Angeblich kein Doppelsehen. Seit Juli 1890 beginnende Schwäche in beiden Armen und häufige Klagen über Unsicherheit und Müdigkeit in den Beinen.

Klinische Beobachtungen: Kopf brachycephal. Motilität der oberen Extremitäten intact; kein Intentionszittern. An den unteren Extremitäten geringer Grad von Spasmus bei passiven Bewegungen. Motorische Schwäche in den Beinen, grosse Unsicherheit bei raschen Kehrtwendungen. Gang ein wenig unsicher, aber nicht deutlich spastisch. Beim schnellen Vorstrecken der Zunge fibrilläre Zuckungen in der Zungenspitze, welche nach ca. $\frac{1}{2}$ Minute allmälig wieder verschwinden, wenn die Zunge ausgestreckt gehalten wird. In der Mundhöhle zittert die Zunge nicht (Intentionszittern der Zunge).

Sensibilität nicht gestört. Kein Romberg'sches Phänomen. Haut- und

Sehnenreflexe deutlich, Patellarreflexe etwas erhöht. Keine Störungen von Seiten der Blase und des Mastdarmes.

Augenbefunde (Prof. Dr. Uhthoff): 10. October 1890. Ophthalmoskopisch: Nichts Abnormes.

Refraction: Beiderseits Hypermetropie von 1 D. Sehschärfe = 1 Meyerhausen.

Gesichtsfelder normal bei Prüfung mit 1 Qctm. grossen Objecten.

Augenbewegungen: Beiderseits Nystagmus oscillatoriæ in allen Stellungen, nur beim Blick nach oben sistiert er zuweilen. Die Bewegungen sind von relativ grosser Breite, erfolgen langsam und nicht selten bei einer und derselben Stellung in verschiedenen Meridianen, indess wechselt die Schnelligkeit und Weite der Bewegungen sehr. — Ein eigentliches Doppelsehen wird nicht angegeben, doch soll bisweilen eine Verschiebung des fixirten Objectes entsprechend den nystagmischen Bewegungen stattfinden.

Pupillenreaction auf Lichteinfall besonders rechts etwas träge, aber ohne Accommodationsanomalien. Weite der Pupillen sehr wechselnd, rechts in der Regel weiter als links.

Im November und December leichte Besserung des Allgemeinzustandes.

16. December. Geringe motorische Schwäche der unteren Extremitäten, anscheinend geringer Grad von Spasmus (doch ist eine willkürliche Contraction der Muskeln bei der ungeschickten Patientin nicht auszuschliessen).

Beim Herausstrecken der Zunge starke fibrilläre Zuckungen, die aber nur während der Intention der Bewegung auftreten. Kniephänomen beiderseits deutlich erhöht.

Augenbefund (Dr. Axenfeld): 20. December 1890 Nystagmus oscillatoriæ im Anschluss an Frequenz und Ausdehnung geringer, sistiert beim Blick nach oben, nimmt aber bei maximaler Seitwärtsbewegung nach rechts erheblich an Zahl zu, dabei jedoch in der Weite der einzelnen Bewegungen ab. — Scheinbewegung der Objecte. — Beiderseits volle Sehschärfe und normales Gesichtsfeld.

Fall X.

(Aus der Augenklinik.)

Friedrich Dornseif, Landwirth, 28 Jahre alt (geb. 1863).

Anamnese: Keine hereditäre Belastung. Keine syphilitische Infection. Im 10. Jahr Pneumonie, seitdem keine schwere Erkrankung. Seit 1891 auffallend sich verschlechterndes Sehvermögen, schnelles Ermüdungsgefühl in den Beinen bei leichten Anstrengungen. Dasselbe auch in etwas geringerem Grade in den Armen. Seitdem ferner Zittern in den Ober- und Unterschenkeln nach grösseren Anstrengungen und seit Mitte 1890 auch Tremor in den Händen, z. B. beim Festhalten eines Wasserglases. Ende 1890 zwei Schwindelanfälle von je 10 Minuten Dauer und vorübergehend Harnverhaltung.

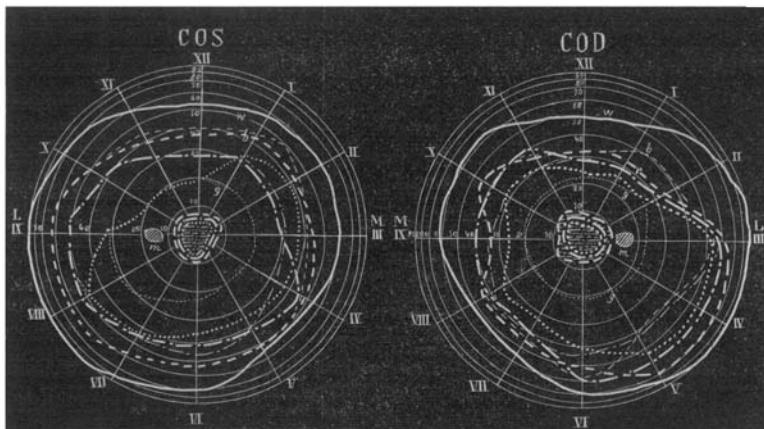
Klinische Beobachtungen: Innere Organe ohne nachweisbare Anomalien. Zeitweise geringes Intentionszittern in den oberen Extremitäten, sehr deutlich beim Einfädeln einer Nadel. Zittern der unteren Extremitäten bei Einnahme

einer Spitzfussstellung. Gang zeitweise in mässigem Grade spastisch. Leichtes Ermüdungsgefühl nach geringen Anstrengungen. Patellarreflexe erhöht, Fussclonus nur zeitweise und in geringem Grade vorhanden; Hautreflexe normal.

Augenbefunde. 3. December 1891, (Prof. Dr. Uhthoff). Ophthalmoskopisch: Temporale Abblässung beider Papillen. — Refraction: beiderseits Hypermetropie von 1 D.; Sehschärfe auf beiden Augen $= \frac{3}{36}$.

Gesichtsfeldmessung ergibt bei Prüfung mit 1 Qctm. grossen Objecten (s. Fig. 14) beiderseits centrale Undeutlichkeitsscotome für Farben, bei Prüfung

Figur 14.



mit kleinen farbigen Objecten von der Grösse eines Stecknadelkopfes einen vollständigen Defect für roth und grün.

Augenbewegungen: Geringe Insuffizienz der Recti interni, leichte Beweglichkeitsbeschränkung im Sinne der Recti superiores. Nystagmusartige Zuckungen in den Endstellungen.

Verhalten der Pupillen normal.

Allmäliche Vergrösserung der centralen Undeutlichkeitsscotome für Farben (s. Fig. 15) und Abnahme der Sehschärfe; 18. Mai 1892 S. $= \frac{5}{60}$ beiderseits.

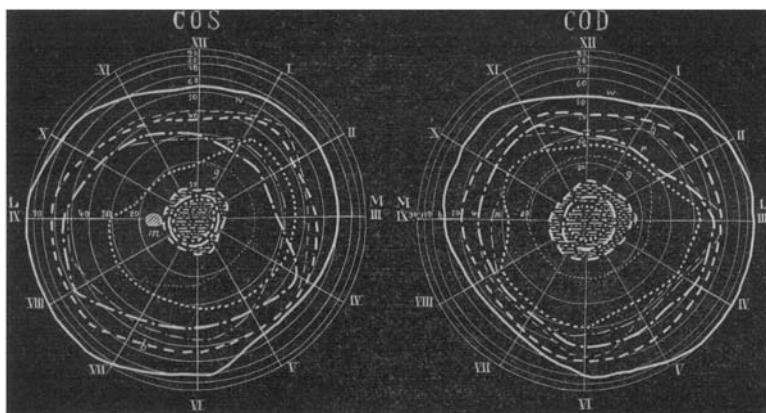
Fall XI.

(Poliklinisch in der Augenklinik behandelt seit 1878.)

Johannes Müller, Töpfer, 33 Jahre alt (geb. 1845).

Anamnese: Früher angeblich immer gesund. Seit etwa October 1878 Nebelsehen und Abnahme des Sehvermögens des rechten Auges; will einmal eine glühende Kohle als „graublau“ gesehen haben. Schon seit einiger Zeit vor Beginn der Sehstörung linksseitiger intermittirender Kopfschmerz besonders nach geistiger Anstrengung. Kein Rheumatismus, keine Lues, kein Potus;

Figur 15.



mässiger Tabakgenuss. Angeblich niemals Erscheinungen einer Bleiintoxication (Töpfer).

Kniephänomen in normaler Stärke vorhanden, Urin frei von Eiweiss und Zucker (nach Angabe des Hausarztes Dr. med. Justi).

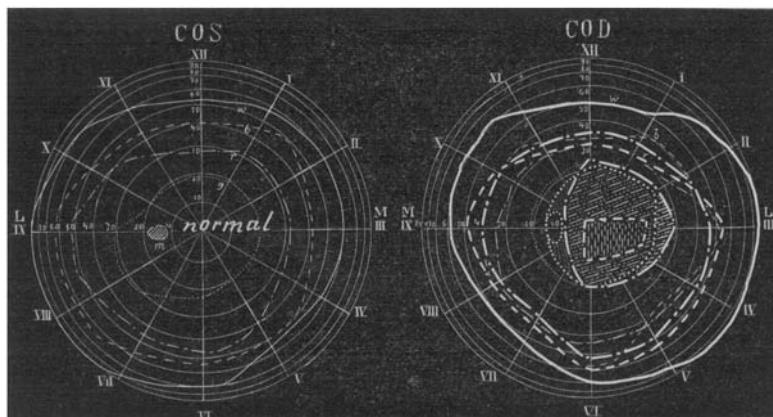
Augenbefunde (Dr. Axenfeld). 24. December 1878: Linkes Auge normal.

Rechts: Ophthalmoskopisch: Sehnervenpapille unvollständig weisslich verfärbt, scharf begrenzt. Arterien und Venen enger als normal, der Lichtstreifen der Arterien tritt im umgekehrten Bilde nicht so deutlich hervor, als auf der linken Papille.

Refraction: Emmetropie. Sehschärfe = $\frac{4}{9}$.

Gesichtsfeld (geprüft mit Objecten von 2 Ctm. Seitenlänge am Scherk-schen Perimeter (s. Fig. 16) peripher frei; dagegen centrales Farbenscetom:

Figur 16.

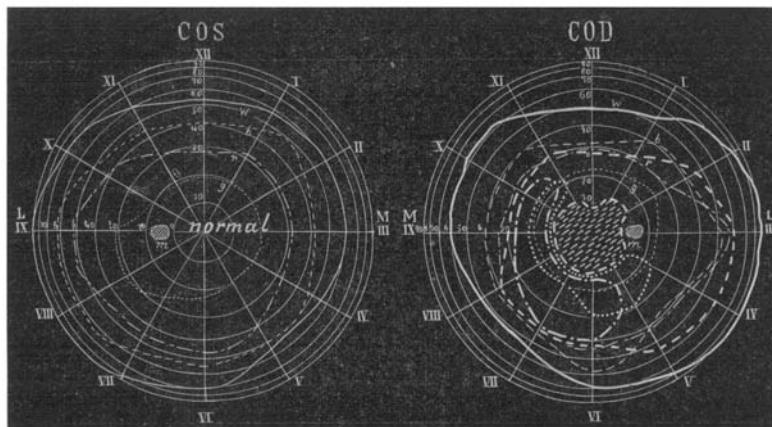


roth wird central als grau, in der Peripherie des Scotoms als gelbgrün bezeichnet; grün wird nur in der kleinen Insel nasalwärts erkannt und als gelbgrün bezeichnet; blau wird innerhalb des Scotoms nicht als Farbe empfunden, in gleicher Ausdehnung auch gelb. Blau wird außerdem auch an der Peripherie des Gesichtsfeldes angeblich undeutlicher gesehen als auf dem gesunden linken Auge, da sich ein „Nebel“ darüber lege und dem blau einen violetten Farbenton beimische.

Am Spectralapparat geprüft, sieht Patient mit dem rechten Auge das Spectrum zwar nicht verkürzt, aber vollkommen farblos, selbst das Magnesium-spectrum, auch excentrisch werden hier keine Farben geschen. Hellste Stelle, wie beim total Farbenblindem, im Gelbgrünen. Natrium-, Lithium-, Thallium-Linie erscheint ihm als farbloser heller Streifen. Der Lichtsinn ist bei Prüfung mit Smoke-Gläsern (Schmidt-Rimpler's Apparatus) rechts und links nicht verschieden.

7. Februar 1879. Gesichtsfelder (Prüfung mit denselben Objecten wie 24. December 1878) s. Fig. 17: Links normal.

Figur 17.



Rechts: Centrales Scotom für blau; — roth und grün werden nur noch in excentrischen Resten innen unten erkannt.

Im Frühjahr 1879 Auftreten von Gehbeschwerden, welche nach einiger Zeit wieder verschwanden.

11. Juli 1879. Sehschärfe links > 1 , Emmetropie, rechts Myopie von 2,0 D., S = $5/12$.

Gesichtsfelder wie am 7. Februar.

30. Juni 1880. Patient befindet sich in letzter Zeit wohler, doch hat er bisweilen noch Schmerzen im Kopfe (Scheitel), die nach dem Rücken strahlen; in den Beinen keine Schmerzen; Gang leidlich gut.

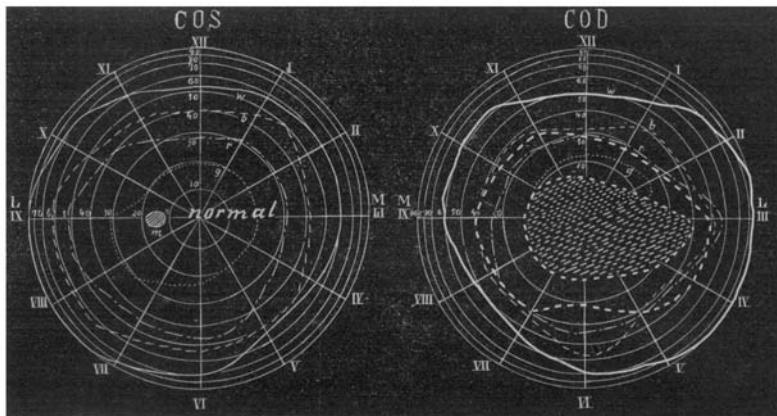
Ophthalmoskopisch: Papille rechts in toto blasser als normal, aber ohne Gefässanomalien, links normal.

Refraction: Beiderseits Emmetropie.

Sehschärfe links > 1 , rechts $\frac{2,5}{18}$.

Gesichtsfelder (s. Fig. 18) links normal, rechts Scotom für blau sehr vergrössert, blau wird nur exzentrisch, roth, grün, gelb gar nicht mehr wahrgenommen.

Figur 18.



4. September 1880. Links: Ophthalmoskopisch Status idem, Sehschärfe = ca. $\frac{1}{2}$.

15. September 1880. Links: Sehschärfe $\frac{4}{4}$.

Ophthalmoskopisch: Grenzen der Papille weniger verschwommen, Arterien etwas eng und Venen noch leicht geschlängelt. Patient klagt über Schmerzen beim Blick nach aussen und oben.

22. September 1880. Links: Ophthalmoskopisch nichts mehr von entzündlichen Erscheinungen zu sehen. Sehschärfe > 1 .

(Also flüchtige Sehstörung und Neuritis optica, beides nach ca. 3 Wochen wieder spurlos verschwunden.)

25. März 1881. Ophthalmoskopisch. Rechts: Atrophia Nerv. optici incompleta. Links: Arterien noch ein wenig verengt, Grenzen der etwas blasseren Papille scharf.

Sehschärfe rechts = $\frac{1}{13}$, links > 1 .

Gesichtsfeld rechts wie früher, links frei.

1888. Deutliche spastische Parese der Beine und ausgesprochenes Intentionszittern.

10. Mai 1893 (ca. 5 Jahre später). Gänzliche Unfähigkeit zum Gehen in Folge hochgradiger spastischer Lähmung der Beine mit ausgedehnten Sensibilitätsstörungen. Linksseitige motorische Schwäche des Armes, starke Sensibilitätsstörung an beiden Händen. Störungen von Seiten der Blase und des Mastdarms. Hochgradiges Intentionszittern. Sprache zur Zeit nicht gestört, soll es aber vorübergehend gewesen sein. Leichte linksseitige Facialislähmung des Mundzweiges. Befinden angeblich schwankend, verschlimmert sich hauptsächlich nach psychischer Erregung; Patient ist sehr reizbar.

Augensymptome: Vorübergehend in der Zwischenzeit Doppelsehen; außer der alten Sehstörung des rechten Auges angeblich bis vor wenigen Monaten gutes Sehvermögen. Seitdem zunehmende Amblyopie auch links. Scheinbewegungen der Objekte. Objectiv: Fortwährender Nystagmus oscillatorium in seitlicher Richtung, sehr lebhaft, mit nystagmusartigen Zuckungen in seitlichen Endstellungen. Leichter Strabismus divergens (Parese des linken Rect. int.?).

Ophthalmoskopisch: Rechts Atrophia Nervi optici incompleta, namentlich der temporalen Seite; links temporale Abblassung der Papille.

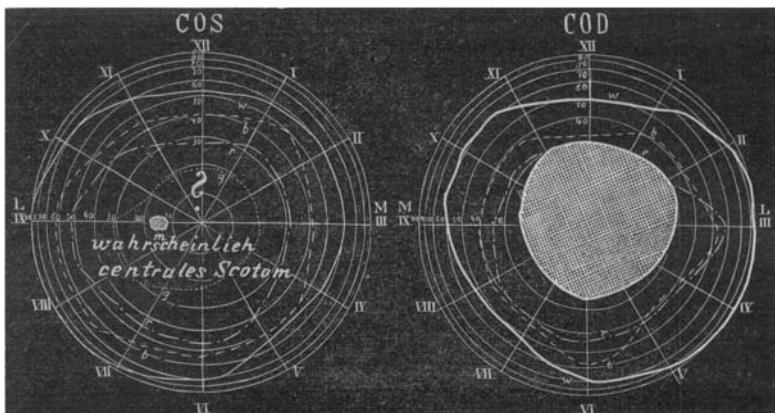
Gesichtsfelder: Rechts grosses centrales absolutes Scotom, Peripherie für Handbewegungen noch frei (s. Fig. 20); links: wahrscheinlich ein centrales Undeutlichkeitsscotom; eine genaue Sehprüfung ist nicht möglich, obwohl die Intelligenz des Patienten noch gut ist.

Pupillen reagiren prompt.

Geringe Zunahme der Sehstörung, ohne dass es jedoch zu einer völligen Erblindung auf dem rechten Auge gekommen wäre, trotzdem hier die Amblyopie 17 Jahre hindurch bestand.

Im Laufe des Jahres 1894 sehr hinfällig, Decubitus; Ende December 1894 Exitus letalis.

Figur 20.



Betrachten wir nun im Zusammenhang die einzelnen Augensymptome dieser 11 Kranken mit disseminirter Herdklerose.

I. Resultate der ophthalmoskopischen Untersuchung

(zusammengestellt nach der Eintheilung Uhthoff's).

1. Ausgesprochene Atrophia Nerv. opt. Kein mal.
2. Unvollständige atroph. Verfärbung der ganzen Papille, d. h. die inneren Theile der Papille zeigen noch eine Spur von dem normalen röthlichen Reflex des Sehnerven, während die äusseren Theile gewöhnlich die atrophische Verfärbung sehr ausgesprochen darbieten. 6 mal (3 mal doppelseitig: III, IV, VII, 3 mal einseitig I rechts, VIII links, IX rechts; in allen Fällen Sehstörungen).
3. Partielle atrophische Verfärbung der temporalen Papillentheile, d. h. die inneren Theile der Papille reflectiren normal röthlich, während die äusseren deutlich verfärbt erscheinen, analog wie die temporale Abblüssung der Papillen auf dem Gebiet der Intoxicationsamblyopie. 5 mal (1 mal doppelseitig X, 4 mal einseitig: I links, II rechts, VIII rechts, XI links; in allen Fällen Sehstörungen).
4. Neuritis optica. In allen Fällen Sehstörungen. 3 mal (2 mal doppelseitig; III, VIII, 1 mal einseitig XI links).
5. Ophthalmoskopisch normaler Befund. 3 mal (VI, IV und V (?); im Fall VI Sehstörungen).

Wir sehen zunächst aus dieser Zusammenstellung der Augenspiegelbefunde, dass in der weitaus grössten Zahl (9 mal) unserer Fälle von

multipler Sklerose Abnormitäten an der Sehnervenpapille ophthalmoskopisch nachweisbar waren. Diese Erscheinung entspricht vollkommen den bisherigen Beobachtungen. Uhthoff fand in 45 pCt. seiner Fälle von disseminirter Herdsklerose pathologische ophthalmoskopische Erscheinungen am Schnerveneintritt und bemerkte hierzu, dass er diese Procentzahl eher für zu niedrig als zu hoch halte, da er nur die sicher pathologischen Befunde berücksichtigt und alle zweifelhaften zu den negativen gezählt habe. Eine solche Häufigkeit von pathologischen Augenspiegelbefunden wird nach Uhthoff bei allen Erkrankungen des Centralnervensystems fast nur noch von der Stauungspapille bei Hirntumoren übertroffen und vielleicht annähernd noch bei der Meningitis tuberculosa erreicht. Auch Buzzard (*Atrophy of the optic nerve as a symptom of chronic disease of the central nervous system, The british medical journal, London 1893*) konnte übereinstimmend mit Uhthoff in fast der Hälfte seiner Fälle von multipler Sklerose pathologische Veränderungen an den Papillen feststellen.

Bei den abnormen Augenspiegelbefunden an den Papillen handelte es sich in den vorliegenden Fällen ausschliesslich um eine einfache atrophische Abblässung, die hinsichtlich der Farbe nichts Charakteristisches bot. Charcot (*Archives d'ophthalmologie XIII, 1893: de la sclérose en plaques et en particulier des ses phénomènes oculaires*) hebt jedoch hervor, dass sich die atrophische Papille bei multipler Sklerose häufig durch eine eigenthümliche Farbe besonders gegenüber der Tabes auszeichne, indem sie mehr gelblich („jaunâtre“) sei, diffuse Contouren habe und gleichsam wie von einer Wolke bedeckt erscheine, während sie bei Tabes mehr „blanche“, „nacré“ (perlmutterartig) aussehe und scharf begrenzt sei. — Die atrophische Verfärbung der Papille war in keinem unserer Fälle complet, d. h. derart, dass jeder röthliche Reflex der Papille fehlte. Selbst im Fall XI. hatte sich eine solche totale Sehnervenatrophie trotz 17jährigen Bestehens von partiellen Abblässungen nicht entwickelt. Sie scheint nach den Angaben der Literatur, namentlich im Gegensatz zu Tabes überhaupt nur sehr selten bei multipler Sklerose vorzukommen.

Uhthoff konnte nur in drei Fällen seiner grossen Untersuchungsreihe eine vollständige Atrophie des Nervus opticus beobachten. Dieses seltene Auftreten einer completen Sehnervenatrophie bei disseminirter Herdsklerose ist bei der Häufigkeit der atrophischen Papillenveränderungen eine höchst auffallende Erscheinung und ist wohl nur durch das Erhaltenbleiben zahlreicher Axencylinder in den sklerotischen Herden anatomisch begründet.

In der Regel wird die atrophische Verfärbung der Papille bei mul-

tipler Herdsklerose als unvollständig oder partiell angegeben. Auch in in unseren Fällen bestand sie theils in einer zwar auf der ganzen Papille sichtbaren, aber doch unvollständigen Atrophie, indem die inneren Theile noch einen gewissen röthlichen Farbenton erkennen liessen, während die temporalen Papillentheile ausgesprochen verfärbt waren, theils in einer partiellen und nur auf die äussere Papillenhälfte beschränkten Atrophie. Es zeigten sich also die temporalen Papillentheile am meisten ergriffen, eine Erscheinung, welche mit den meisten Beobachtungen (Uhthoff, Michel und A.) übereinstimmt und für die multiple Sklerose charakteristisch ist. Partielle temporale Abblassungen kommen nach den Untersuchungen Uhthoff's zwar auch auf dem Gebiet der Intoxicationsamblyopien, insbesondere der Tabak- und Alkoholamblyopie vor, unterscheiden sich indess nach demselben Autor meistens dadurch von den partiellen temporalen Atrophien bei multipler Sklerose, dass sie fast stets doppelseitig auftreten, während sie bei letzterer Krankheit sehr häufig nur einseitig sind. In unseren Fällen war die partielle Atrophie der Papille vorwiegend (4mal) ein- und 1mal doppelseitig, wobei jedoch bemerkt werden muss, dass unter diesen vier Fällen einseitiger partieller, temporaler Papillenverfärbung 3mal gleichzeitig auf dem anderen Auge eine unvollständige Sehnervenatrophie vorlag.

In 3 meiner 9 Fälle mit abnormem ophthalmoskopischen Befund wurden im Verlauf der Krankheit neuritische Erscheinungen an der Papille wahrgenommen, und zwar im Fall III. und VIII. nur noch als Reste einer abgelaufenen Neuritis optica (schmutzig-röthliche Farbe der Papille und verwischte Grenzen). Im Fall XI. dagegen wurde eine acute mit Sehstörung einsetzende Neuritis optica beobachtet, welche nach kurzer Zeit wieder verschwand, ohne irgendwelche nachweisbare Veränderungen an der Papille oder Functionsstörungen zu hinterlassen. Es ist dieser Fall also analog dem Fall XI. Uhthoff's, in welchem sich die ausgeprägten neuritischen Veränderungen an den Papillen wieder vollständig zurückgebildet hatten. Uhthoff hält diese Erscheinung für nicht unwichtig und betont, dass nach seinen Eindrücken der Neuritis optica bei multipler Sklerose überhaupt „etwas Flüchtiges in ihrem Auftreten und ein relativ sehr schneller Ablauf unter Rückgang der Papillentrübung eigenthümlich“ zu sein scheine. Ausserdem kommt nach demselben Autor das intercurrente Auftreten einer Neuritis optica bei der multiplen Sklerose nicht so selten vor, als man gewöhnlich angenommen hat, und ist bei der interstitiell-neuritischen Natur des pathologischen Prozesses auch leicht durch das Uebergreifen eines dicht hinter der Lamina cribrosa befindlichen ausgedehnten frischen Herdes auf die Papille anatomisch zu erklären.

In allen Fällen war die atrophische Verfärbung der Papille mit funktionellen Störungen kombiniert, entsprach indess, wie ich weiter unten ausführen werde, nicht immer dem Grad der letzteren.

Die Sehnervenatrophie bei multipler Sklerose bietet also eine Reihe von Eigenthümlichkeiten, welche wohl geeignet sind, zur Sicherstellung der Diagnose, namentlich in den atypisch verlaufenden Fällen („formes frustes“) wesentlich beizutragen. Ihr hoher diagnostischer Werth ist denn jetzt auch ziemlich allgemein anerkannt. So äussert sich z. B., um nur eine Angabe aus der neueren Literatur anzuführen, Charles Zimmermann (A case of disseminated sclerosis, presenting the clinical aspect of primary spastic paraplegia with atrophy of optic nerve, Arch. of ophthalmology, Vol. XX. No. 3, 1891), welcher an der Hand eines unter dem klinischen Bilde der spastischen Spinalparalyse verlaufenden Falles die zur differentiellen Diagnose heranzuziehenden Symptome von Seiten der Augen entwickelt, folgendermassen: „allen anderen Symptomen voran steht die Sehnervenatrophie, welche, frühzeitig bemerkt, schon in den ersten Stadien des Leidens eine bestimmte Diagnose ermöglichen kann“.

Andererseits aber darf man auch nicht vergessen, dass immerhin Fälle von disseminirter Herdsklerose vorkommen, welche keinen abnormalen Augenspiegelbefund bieten, selbst wenn bereits ausgeprägte Sehstörungen nachgewiesen werden können. In dem grossen Untersuchungsmaterial Uhthoff's fanden sich 48 Fälle ohne pathologischen ophthalmoskopischen Befund, darunter aber dennoch 5 mit deutlichen Sehstörungen, unter meinen 11 Fällen 3 mit normalem oder fast normalem (V) Befund, darunter 1 (VI) mit nachgewiesenen Functionstörungen.

II. Klinisches Verhalten der Amblyopie.

Fast in allen meinen Fällen disseminirter Herdsklerose konnten Functionstörungen des Schapparats festgestellt werden. Diese waren nach Form und Intensität sehr mannigfaltig und veränderlich und bestanden entweder nur in einer Beeinträchtigung der Sehschärfe (IV) oder nur in Gesichtsfeldanomalien (VI) oder, was meistens der Fall war, in beiden zusammen. — Die Gesichtsfeldanomalien waren in vieler Hinsicht von grossem Interesse. Ich bin in der Lage von 10 meiner 11 Kranken genaue perimetrische Gesichtsfeldaufnahmen wiedergeben zu können. Die Prüfungen wurden theils mit 1 Qctm.-Objecten, theils mit punktförmigen 1 bis 3 Qmm.-Objecten angestellt. Das Untersuchungsergebniss mit 1 Qctm. grossen Objecten war folgendes (cfr. Eintheilung Uhthoff's):

- | | |
|--|---|
| 1. Centrales Scotom mit freier Gesichtsfeldperipherie. | 7 mal (absolut 1 mal: XI rechts, relativ 6 mal: einmal einseitig: XI links, 5 mal doppelseitig: III, VI, VII, VIII, X. |
| 2. Centrales Scotom mit gleichzeitig peripherer Gesichtsfeldbeschränkung. | 1 mal: einseitig II rechts (das Scotom trat erst im Verlauf der Krankheit zu der schon bestehenden Gesichtsfeldbeschränkung hinzu).
2 mal: doppelseitig II und VIII (vorübergehend). |
| 3. Periphere Gesichtsfeldbeschränkung mehr unregelmässig bei relativ intactem centralen Sehen. | |
| 4. Regelmässige funktionelle concentrische Gesichtsfeldbeschränkung. | Kein mal. |

Es finden sich also in der Mehrzahl meiner Fälle Gesichtsfeldanomalien, und zwar fast ausschliesslich unter dem Bilde eines centralen Scotoms. Dasselbe war nur einmal absolut d. h. bildete einen vollständigen Gesichtsfelddefect und 6 mal relativ, so dass innerhalb des Scotoms die einzelnen Prüfungsobjecte, wenn auch etwas undeutlicher, so doch überhaupt noch erkannt wurden. Nach den Angaben der Literatur (Uhthoff, Michel) scheint das Vorherrschende der centralen relativen Scotome unter den Gesichtsfeldstörungen bei multipler Sklerose die Regel zu bilden.

Die relative funktionelle Störung im Bereich der centralen Scotome äusserte sich hauptsächlich in einer Störung des Farbensinns. In einigen Fällen fehlte die Wahrnehmung für sämmtliche Farben, in anderen nur für roth und grün oder für letztere allein, oder die Farben wurden wohl noch als solche erkannt, aber undeutlich und dann gewöhnlich als blass-hellblau, hellroth, grau-grünlich bezeichnet.

In einem Falle (VI.) verschwand im Verlaufe der Krankheit das centrale relative Scotom wieder vollständig, in einem anderen (VIII.) ging demselben eine unregelmässige periphere Gesichtsfeldeinschränkung voraus, welche beim Auftreten des centralen Scotoms völlig zurückging.

Ein centrales Scotom mit gleichzeitiger Gesichtsfeldeinengung wurde von vornherein in keinem Falle beobachtet, entstand aber einmal einseitig während der Krankheit (Fall II., rechts), indem sich zu der von Anfang an bestehenden peripheren Gesichtsfeldbeschränkung ein centrales relatives Scotom hinzugesellte.

Die periphere Gesichtsfeldbeschränkung zeigte stets unregelmässige Grenzen und war theils absolut (d. h. Defect auch für weisse Objecte), theils

nur relativ, also nur die Farben betreffend. -- Eine regelmässige funktionelle concentrische Gesichtsfeldbeschränkung, wie sie namentlich bei der Hysterie vorkommt, fand sich in keinem unserer sieben Fälle mit Gesichtsfeldanomalien. Sie scheint überhaupt bei uncomplicirter multipler Sklerose sehr selten zu sein und bietet daher ein wichtiges diagnostisches Merkmal gegenüber der Hysterie, für welche sie geradezu typisch ist.

In den Fällen von multipler Sklerose, bei welchen sie festgestellt wurde, handelte es sich gewöhnlich um eine Complication mit hysterischen Erscheinungen; derartige Fälle sind von Oppenheim, Thomsen, Buzzard und namentlich französischen Autoren beschrieben worden. Auch in dem einzigen Fall Uhthoff's mit einer regelmässigen concentrischen Gesichtsfeldeinengung (XXVIII.) bestanden neben den Symptomen von multipler Sklerose ausgeprägte psychische Anomalien.

Zwei Fälle meiner Beobachtungsreihe (V., IX.) boten ein vollständig freies Gesichtsfeld und normale Sehschärfe, während in einem dritten Fall (IV.) die Sehschärfe deutlich beeinträchtigt war, ohne dass sich die geringste Gesichtsfeldstörung, selbst nicht bei Prüfung mit punktförmigen Objecten nachweisen liess. Nach den Beobachtungen Uhthoff's, der unter 100 Fällen nur zweimal eine Beeinträchtigung der Sehschärfe bei normalem Gesichtsfeld antraf, kommt eine derartige Erscheinung wohl gelegentlich vor, ist aber sehr selten. Dagegen konnte Uhthoff „das relativ häufige Vorkommen eines Missverhältnisses zwischen Herabsetzung der Sehschärfe und der Intensität der nachweisbaren Gesichtsfeldstörung“, feststellen, indem letztere oft nur geringfügig und schwer nachweisbar war, während sich die Sehschärfe deutlich beeinträchtigt zeigte. Auch in unseren Fällen ergab die perimetrische Gesichtsfeldprüfung mit 1 Qctm. grossen Objecten vielfach ein solches Missverhältniss zwischen Sehschärfe und der nachweisbaren Gesichtsfeldstörung, dasselbe glich sich indess wieder mehr und mehr aus, sobald man die Gesichtsfeldmessung mit punktförmigen Objecten ausführte. Bei letzteren Messungen fanden sich erheblich grössere und der Verminderung der Sehschärfe annähernd entsprechende Gesichtsfeldanomalien. Besonders deutlich zeigte sich dies im Fall VIII.; es wurden hier auf diese Weise sowohl absolute centrale, als auch ausgesprochene Ringscotome festgestellt. Im Uebrigen handelte es sich bei den so gewonnenen Gesichtsfeldstörungen wieder besonders um eine solche der Farbenempfindung. Die Farben wurden nur zum kleinsten Theil wahrgenommen und dann auch gewöhnlich nur undeutlich erkannt.

Man sieht somit, wie wichtig es ist zur richtigen Beurtheilung und Verwerthung der einzelnen Augensymptome, die Untersuchungen mit

möglichst feinen Mitteln anzustellen, und man darf wohl annehmen, dass sich bei einer grösseren Verfeinerung und Vervollkommnung der Prüfungsmethoden häufig noch hie und da Störungen nachweisen lassen, welche sich bisher der Beobachtung entzogen haben.

Was das Verhältniss der Amblyopie zu dem ophthalmoskopischen Befund anlangt, so coincidirte bei den vorliegenden Fällen in der Regel eine Seh- und Gesichtsfeldstörung mit ophthalmoskopisch sichtbaren Veränderungen an der Sehnervenpapille, ohne jedoch diesen immer proportional zu sein. Vielmehr waren die Functionstörungen häufig intensiver, als man nach dem ophthalmoskopischen Aussehen der Papillenläsion hätte annehmen sollen. So fand sich z. B. im Fall I. und II. doch nur eine ganz geringe und undeutliche Abblässung der Sehnervenpapille, während die Sehschärfe und das Gesichtsfeld ausgeprägte Störungen aufwiesen; ja es können sogar, wie uns Fall VI. zeigte, Functionstörungen bestehen, ohne dass hierfür ophthalmoskopisch ein Anhalt zu finden war. Das umgekehrte Verhältniss, eine intacte Sehfunction bei deutlich ausgesprochener Papillenverfärbung, wie man es bei multipler Sklerose auch nicht selten antrifft, fand sich in meiner Untersuchungsreihe kein mal. Der im Fall V. erhobene Befund dieser Art ist nicht zu verwerthen, da die ophthalmoskopische Untersuchung keine sicheren pathologischen Veränderungen der Papille festgestellt hatte. Nach allem aber bezeugen auch meine Fälle die von den Autoren hervorgehobene Thatsache, dass der ophthalmoskopische Befund ebenso wenig zu einem unmittelbaren Rückschluss auf die functionellen Störungen berechtigt, wie auf den Sitz und Ausdehnung der anatomischen Veränderungen im Sehnervenstamm.

Beginn und Verlauf der Amblyopie.

Ueber den Beginn der Sehstörung meiner Fälle von disseminirter Herdsklerose ergeben die Anamnesen vielfach keinen hinreichenden Aufschluss. Soweit sich ermitteln liess, entwickelte sich die Amblyopie ziemlich allmälig, und zwar meistens erst dann, nachdem bereits Symptome der Allgemeinerkrankung vorhanden waren. Ein solcher langsamer Beginn der Sehstörung bei multipler Sklerose wird nicht selten beobachtet, aber anderseits soll nach Uhthoff (l. c.), Baas (Das Gesichtsfeld, Stuttgart 1896) u. A. die Amblyopie auch relativ häufig ganz plötzlich einsetzen.

Die Kranken bemerkten gewöhnlich zuerst eine Undeutlichkeit des Sehens, sie sahen „verschwommen“, „verschleiert“ besonders bei einbrechender Dunkelheit oder bei trübem Wetter, oder klagten über „Nebelssehen“, „Flimmern oder schwarze Punkte vor den Augen“ etc.

In zwei Fällen (VIII. und X.) fiel diese Verschlechterung des Sehvermögens fast zusammen mit den ersten Allgemeinerscheinungen, in zwei anderen Fällen (II., XI.) trat sie als erstes Krankheitssymptom auf und blieb auch Jahre lang die auffälligste Erscheinung.

Es scheint demnach die Amblyopie bei multipler Sklerose im Allgemeinen nicht gleich zu Anfang der Krankheit einzusetzen, was namentlich auch Uhthoff auf Grund seiner Beobachtungen hervorhebt.

Im weiteren Verlauf der Sehstörung zeigten sich entsprechend dem wechselvollen Krankheitsbild der multiplen Sklerose häufig auffallende Intensitätsschwankungen, speciell auf dem Gebiet der Farbenempfindung. Man konnte oft einen gewissen Parallelismus zwischen den Störungen des Sehvermögens und den anderen Symptomen der multiplen Sklerose beobachten, indem eine Besserung resp. Verschlechterung des Sehens gleichzeitig mit der Hebung oder Verschlimmerung des Allgemeinbefindens einsetzte. So nahm z. B. im Fall I. mit dem körperlichen Rückgang auch gleichzeitig das Sehvermögen ab, und im Fall VI. verschwanden die Unschärfe- und Farbentzerrung für Farben als die Allgemeinerscheinungen zurückgingen, um sich aber sofort wieder einzustellen, wenn Patient körperlich ermüdet war. Auch im Fall VIII. trat dieser Wechsel des Sehvermögens nach dem jeweiligen Zustande des Allgemeinbefindens deutlich zu Tage. — Im letzteren Falle konnte man ferner ebenso wie bei Fall III. und XI. eine vorübergehende Beeinträchtigung des Sehens im Anschluss an ophthalmoskopisch nachweisbare neuritische Symptome feststellen, mit deren Verschwinden sich auch die Sehkraft wieder hob. Besonders interessant ist in dieser Hinsicht Fall XI., gleichsam ein Analogon zu Fall X. Uhthoff's, indem nach einer ca. 3 Wochen bestehenden Neuritis optica mit deutlicher Herabsetzung der Sehschärfe eine völlige Restitutio ad integrum eintrat, welcher dann erst nach ca. 13 Jahren eine Gesichtsfeldanomalie als Recidiv der früheren Sehstörung folgte.

In der Regel waren beide Augen erkrankt theils gleichzeitig, theils eins nach dem anderen. — P. Marie (l. c.) hebt als wichtiges Merkmal der Sehstörungen bei multipler Sklerose hervor, dass sie ziemlich oft einseitig auftreten oder, wenn sie auf beiden Augen vorkommen, asymmetrisch erscheinen. Auch Gowers (l. c.) bezeichnet es von hohem pathologischen Interesse, dass häufig ein Auge früher und im höheren Grade affieirt ist als das andere. — Zu einer dauernden oder auch nur vorübergehenden völligen oder fast völligen Erblindung kam es in keinem unserer Fälle, abgesehen vielleicht von Fall I., wo Patientin klagte, zeitweise nichts sehen zu können, und sich deshalb einmal bei Tage ein Licht forderte. Die sogleich angestellte Schprüfung ergab

jedoch wenigstens auf dem linken Auge noch ein gewisses Sehvermögen.

Meine Resultate über die Sehstörungen der vorliegenden Krankheitsfälle decken sich also im Wesentlichen mit dem, was bisher über die Amblyopie bei multipler Sklerose veröffentlicht ist. Das Vorherrschen der centralen Scotome mit freier Gesichtsfeldperipherie, die vorwiegend relative und oft nur partielle Functionsstörung im Bereich der Scotome, die nicht seltenen und meistens mit dem jeweiligen Allgemeinbefinden im Einklang stehenden Intensitätsschwankungen der Sehstörungen, die häufigen Remissionen und die grosse Seltenheit einer dauernden Erblindung, ferner das häufige auffallende Missverhältniss zwischen dem Verhalten der Sehfähigkeit und dem Augenspiegelbefund, alles dieses sind Erscheinungen, welche als charakteristische Merkmale der Amblyopie bei multipler Sklerose mehrfach beschrieben sind.

Nach den Ausführungen Uhthoff's nähert sich diese Amblyopie am meisten den Sehstörungen der retrobulbären Neuritis, wenngleich sie diesen gegenüber dennoch mannigfache Eigenarten besitzt.

III. Pathologische Erscheinungen im Bereich der Augenmuskeln.

Unter den Augenmuskelstörungen bei multipler Sklerose werden gewöhnlich zwei Hauptgruppen unterschieden:

1. Augenmuskellähmungen,
2. Nystagmus und nystagmusartige Zuckungen.

Beide Arten waren in den vorliegenden Fällen vertreten.

1. Augenmuskellähmungen.

Bei den Augenmuskellähmungen meiner Fälle handelte es sich weniger um eigentliche complete Lähmungen als vielmehr um lähmungsartige Zustände, die noch dazu partiell und oft so unvollständig und gering waren, dass sie nur durch das Vorhandensein von Doppelbildern (III., VI., XI.) oder mit Hilfe des Prismas (VIII.) diagnostiziert werden konnten. Sie gruppieren sich folgendermassen:

- a) Parese des Nerv. abducens. 2 mal (1 mal doppelseitig II, 1 mal einseitig III).
- b) Parese des Nerv. oculomotorius. 4 mal (nur partiell und fast ausschliesslich auf den Rectus int. beschränkt: 3 mal einseitig VI, VIII, XI, 1 mal doppelseitig mit gleichzeitiger Parese des Rect. sup. dext. X).
- c) Parese associirter Augenbewegungen (Blicklähmungen). 3 mal (I, III, VIII).

N.B.! Bei dieser Zusammenstellung sind die leichten Beweglichkeitsbeschränkungen in den Endstellungen nicht berücksichtigt worden.

Es bestehen demnach in der grösseren Zahl der Fälle (7mal) ausgeprägte Paresen in verschiedenen Augenmuskelnerven. Am häufigsten zeigte sich der Nerv. oculomotorius affieirt, aber immer nur partiell in einzelnen Aesten. Unter diesen war am meisten der den Rectus internus versorgende Ast befallen, und zwar 3mal einseitig (VI., VIII., XI.) und 1mal doppelseitig (X.); im letzten Falle bestand neben der Insuffizienz beider Recti interni gleichzeitig eine leichte Parese des rechten Rectus superior. Im Fall XI. war die Parese des linken Rectus internus nicht ganz deutlich zu constatiren, liess sich aber aus dem leichten Strabismus divergens und der vorübergehenden Diplopie mit ziemlicher Sicherheit schliessen. Dagegen war im Fall I. trotz der allerdings nur geringfügigen Divergenzstellung beider Augen keine sichere Parese der Recti interni nachweisbar.

Eine Abducensparese fand sich 2mal (1mal ein- und 1mal doppelseitig), also wesentlich seltener als die Oculomotoriusparese. Dieser Befund steht somit im Widerspruch mit den meisten Beobachtungen, speciell auch mit denen Uhthoff's, in dessen Untersuchungsreihe sich der Nerv. abducens viel häufiger isolirt erkrankt zeigte, als der Nerv. oculomotorius. Bei der geringen Anzahl meiner Fälle im Vergleich zu dem umfangreichen Material Uhthoff's will indess dieser scheinbare Widerspruch nichts besagen.

Die ausgeprägten Paresen beider Augenmuskelnerven waren in allen Fällen isolirt, d. h. entweder nur im Nerv. oculomotorius oder im Nerv. abducens, in keinem Fall aber beide gleichzeitig vorhanden.

Als Folgeerscheinungen der Paresen konnte man in drei Fällen Diplopie feststellen, und zwar fast ausschliesslich im Anfangsstadium der Augenmuselparesen, während später der Nachweis der Diplopie vielfach schwieriger und unsicherer war. P. Marie (l. c.) erwähnt, dass Chareot immer auf den „unsteten“ Blick solcher Patienten aufmerksam zu machen pflegte, welcher ihnen ein ganz eigenthümliches Aussehen verlieh.

Was das zeitliche Auftreten dieser Paresen anlangt, so wurden sie gewöhnlich erst dann bemerkt, wenn bereits deutliche Allgemeinerscheinungen bestanden. In keinem meiner Fälle bildeten die Paresen das erste Krankheitssymptom. Im Allgemeinen wird dies auch sehr selten beobachtet; unter dem Untersuchungsmaterial Uhthoff's bildeten die Augenmuselparesen nur 3mal das initiale Symptom der ganzen Erkrankung.

Die Paresen dieser isolirten Augenmuskeln waren relativ gering-

fügig und oft nur vorübergehend vorhanden; eine Steigerung in eine totale und dauernde Lähmung fand nicht statt. In den meisten Fällen bestand eine Complication mit Nystagmus resp. nystagmusartigen Zuckungen.

Neben diesen Lähmungen isolirter Augenmuskeln konnten auch in drei Fällen (I., II., VIII.) multiple Augenmuskellähmungen, Lähmungen resp. Paresen associirter Augenbewegungen, sogenannte Blicklähmungen nachgewiesen werden. Dieselben erstreckten sich ausschliesslich auf die Bewegungen der Bulbi in seitlicher Richtung, während die Augenbewegungen nach oben und unten erhalten waren, was im Allgemeinen bei multipler Sklerose die Regel zu sein scheint (Uhthoff, Parinaud, P. Marie). Auffallend bei den Blicklähmungen meiner Fälle war, dass in keinem derselben eine Insufficienz der für die Seitwärtsbewegung der Bulbi in Frage kommenden Muskeln (Rect. int. und ext.) nachgewiesen werden konnte, wenn auch in zwei Fällen (III. und VIII.) der eine oder der andere dieser Augenmuskeln paretisch war. Zwar schien im Fall VIII. noch eine leichte Beweglichkeitsbeschränkung in allen Endstellungen vorzuliegen, jedoch nicht in dem Grade, dass sie im Stande gewesen wäre, die bestehende Blicklähmung zu erklären; interessant in diesem Fall war ausserdem die Erscheinung, dass das rechte Auge beim Blick nach links in Folge der Parese des Rect. int. stärker zurückblieb als das linke Auge beim Blick nach rechts. — Im Fall I. war trotz der deutlich erkennbaren Blicklähmung keine Insufficienz der Recti interni und externi zu constatiren.

Als Ursache der bestehenden Blicklähmungen sind, glaube ich, nur central im Gehirn localisirte Krankheitsherde anzusprechen. Denn An- gesichts der Thatsache, dass mit wenigen Ausnahmen die für die seitlichen Blickbewegungen nothwendigen Augenmuskeln gut funktionirten, erscheint mir eine peripher in den Nerven selbst gelegene Störung als ursächliches Moment der Blicklähmungen ausgeschlossen. Nach den Angaben der Literatur (Charcot, Uhthoff, Parinaud) ist die Mehrzahl der sogenannten Blicklähmungen centralen Ursprungs und beruht auf Krankheitsherden in den Kerngebieten, obwohl, wenn auch selten, Blicklähmungen in Folge peripherer Ursache beobachtet worden sind. Uhthoff ist auch geneigt, selbst für einen Theil der isolirten Augenmuskelparesen seiner Untersuchungsreihe in Hinblick auf die Doppelseitigkeit der Abducensparesen und des ganz partiellen Ergriffenseins der Oculomotoriusäste einen centralen Sitz der anatomischen Ursache anzunehmen.

Convergenzlähmung d. h. Paresen der Convergenzbewegungen bei sonst normaler Function der Recti interni in seitlicher Blickrichtung habe ich in den Krankengeschichten meiner 11 Fälle von multipler

Sklerose nicht verzeichnet gefunden. Ob es sich vielleicht im Fall I., wo schliesslich eine leichte Divergenzstellung beider Augen ohne nachweisbare Ursache bestand, um eine solche gehandelt habe, war nicht zu ersehen.

Die Convergenzlähmungen sollen nach Parinaud relativ häufig bei multipler Sklerose vorkommen, während sie andere Autoren z. B. Gowers als selten bezeichnet; Uhthoff konnte sie nur 3 mal unter seinen 100 Fällen beobachten. Auch diese Lähmungen werden analog den Blicklähmungen vorwiegend auf Störungen in den Hirncentren zurückgeführt.

Eine genaue anatomische Localisation der für die Blick- und Convergenzlähmungen in Betracht kommenden Krankheitsherde ist, soweit ich aus der Literatur ersehen habe, bisher noch nicht möglich gewesen.

Eine ausgesprochene Ophthalmoplegia externa bestand in keinem unserer Fälle; sie scheint auch überhaupt nur selten bei multipler Sklerose vorzukommen.

2. Nystagmus und nystagmusartige Zuckungen.

Der Definition Uhthoff's und anderer Autoren folgend, versteh ich unter eigentlichem Nystagmus fortwährende, um einen gewissen Ruhepunkt pendelnde unwillkürliche Bewegungen der Augen, sei es in verticaler, horizontaler, diagonaler Richtung, oder auch im Sinne der Raddrehung, und unter nystagmusartigen Zuckungen ruckweise von einem Ruhepunkt aus nach einer Richtung hin erfolgende Bewegungen der Bulbi.

Die in den vorliegenden Fällen beobachteten Störungen dieser Art lassen sich, wie folgt zusammenstellen:

- I. Nystagmus 6 mal. (Hiervon 1 mal mit Schwingungen in allen Richtungen (IX), sonst immer in seitlicher Richtung. 4 mal Scheinbewegung der Objecte.
 - a) Sowohl in der Ruhe als in den verschiedenen Stellungen: 4 mal (III, VIII, VI und IX).
 - b) Nur in den verschiedenen Endstellungen: 1 mal (V).
 - c) Nur in der Ruhestellung: einmal (IV).
- II. Nystagmusartige Zuckungen 9 mal. (Hiervon 4 mal in Verbindung mit Nystagmus (III, IV, VIII, XI). 1 mal Scheinbewegungen der Objecte (II).
 - a) Nur in den seitlichen Endstellungen 2 mal (I, XI).
 - b) In allen Endstellungen 7 mal (II, III, IV, VII, VIII, X).

Es fanden sich also nach dieser Statistik in allen meinen 11 Fällen disseminirter Herdsklerose oscillatorische Augenbewegungen, und zwar entweder als Nystagmus oder nystagmusartige Zuckungen oder als beide

Formen zusammen. Es würde sich, wenn man bei einem so kleinen Beobachtungsmaterial berechtigt wäre, einen Procentsatz aufzustellen, die Häufigkeit dieser Augenstörungen auf 100 pCt. beziffern, eine Zahl, die jedoch durch grössere Statistiken bisher nicht bestätigt ist. Immerhin aber weisen auch diese einen hohen Procentsatz von Nystagmus und nystagmusartigen Zuckungen bei multipler Sklerose auf. Meistens wird die Häufigkeit ihres Vorkommens auf ca. 50 pCt. angegeben; Uhthoff beobachtete sie in 58 seiner 100 Fälle, und P. Marie schätzt sie nach seinen Eindrücken sogar auf 70—80 pCt., ohne indess bestimmte Zahlenbeweise hierfür zu erbringen. Es gehören demnach diese Störungen zu den häufigsten Krankheitssymptomen der multiplen Sklerose und besitzen auch in Folge dessen vom diagnostischen Standpunkte aus einen nicht geringen Werth. Ganz besonders trifft dieses für den eigentlichen Nystagmus zu, welcher nach den Untersuchungen Uhthoff's auf dem Gebiet anderer intracranialer Erkrankungen relativ sehr selten im Vergleich zu der multiplen Sklerose auftritt. Unter meinen 11 Krankheitsfällen fand sich der eigentliche Nystagmus 6 mal, also im Verhältniss zu der kleinen Gesammtzahl sehr häufig. Der Nystagmus wird ja auch bekanntlich zu der „classischen Symptomatrias“ der multiplen Sklerose gerechnet und von einigen Autoren geradezu als pathognomonisch für dieses Leiden bezeichnet. Die bei Weitem häufigeren nystagmusartigen Zuckungen (9 mal in meiner Untersuchungsreihe) werden auch relativ häufig bei anderen Erkrankungen des Centralnervensystems angetroffen und sind daher, wenn auch immerhin wichtig, so doch nicht von der diagnostischen Bedeutung wie der eigentliche Nystagmus.

Im Einzelnen verhalten sich der Nystagmus und die nystagmusartigen Zuckungen folgendermassen:

Der Nystagmus war stets bilateral, die Bewegungen der Bulbi erfolgten ohne Rücksicht auf die Blicklinie vorwiegend in seitlicher Richtung (III., VIII., XI.), nur einmal in allen Richtungen und noch dazu nicht bei einer und derselben Stellung in verschiedenen Meridianen. In einem Fall (V.) trat nur in den Endstellungen Nystagmus auf, in einem anderen (IV.) war er nur in der Ruhestellung zu sehen, während in den Endstellungen nystagmusartige Zuckungen einsetzten. Ein Nystagmus rotatorius bestand in keinem Falle. Der Grad der Nystagmusbewegungen liess bisweilen in Bezug auf Schnelligkeit und Amplitude leichte Schwankungen erkennen; im Fall IX. coincidierte bei maximalen Seitwärtsbewegungen der Augen eine Zunahme der Frequenz mit einer Abnahme der Weite des Nystagmus. *Bard-Lyon (D'un caractère objectif différentiel du nystagmus congénital en plaques, Lyon médic. 1893, No. 48)* (Erlenmeyer's Centralblatt für Nervenheilkunde und

Psychiatrie 1894) beobachtete in dieser Beziehung einen eigenthümlichen und seiner Meinung nach differentiell-diagnostisch wichtigen Unterschied zwischen einem Nystagmus bei organischen Affectionen des Nervensystems speciell bei multipler Sklerose, und einem congenitalen Nystagmus, indem ersterer zunahm oder, falls er undeutlich ausgeprägt war, sich einstellte, wenn die Patienten extreme Augenbewegungen machten, während der congenitale Nystagmus für einige Augenblitze aussetzte, wenn die Bulbi an die äussersten Grenzen ihrer Bewegungen gelangt waren.

Scheinbewegungen der Objecte waren in 4 meiner 6 Fälle mit Nystagmus verzeichnet, und in einer gleichen Anzahl, zum Theil in denselben Fällen (III., IV., VIII., XI.), gleichzeitig pathologische Augenspiegelbefunde erhoben worden.

Nach der Ansicht Uhthoff's scheinen in den Fällen von Nystagmus pathologische Sehnervenveränderungen relativ etwas häufiger zu sein als in den nicht mit Nystagmus complicirten Fällen.

Neben dem Nystagmus bestanden in einigen Fällen (III., IV., VIII., XI.) noch ruckweise nystagmusartige Zuckungen, doch so, dass sie nur in den Endstellungen auftraten. Sehr interessant war in dieser Beziehung Fall III., in welchem z. B. beim Blick nach oben ausgeprägte nystagmusartige Zuckungen in verticaler Richtung erfolgten, während der in seitlicher Richtung oscillirende Nystagmus fortbestand. In einem anderen Falle (VIII.) wurde der Nystagmus in den seitlichen Endstellungen häufig durch deutliche nystagmusartige Zuckungen unterbrochen.

Nystagmusartige Zuckungen fanden sich in nahezu allen Fällen (7 mal), und zwar 2 mal allein in den seitlichen, sonst aber in allen Endstellungen; ihre Bewegungen entsprachen der Blickrichtung. Sie waren immer bilateral und streng assciirt. In einem Falle (I.) konnte man auch beim Blick geradeaus langsame nystagmusartige Zuckungen wahrnehmen. Eine sehr seltene und hochinteressante Erscheinung bot ferner Fall VIII. durch das Auftreten von nystagmusartigen Zuckungen selbst bei der Convergenzstellung der Augen.

In 6 Fällen complicirte sich eine deutliche Beweglichkeitsbeschränkung der Bulbi (Paresen) mit Nystagmus resp. nystagmusartigen Zuckungen, ohne dass jedoch letztere in ihrer Intensität durch den Grad der Paresen beeinflusst erschienen.

Ueber die Entstehung des Nystagmus und der nystagmusartigen Zuckungen bei multipler Sklerose, speciell über den Sitz der diesen Störungen zu Grunde liegenden Läsion des Centralnervensystems ist bisher noch nichts Sichereres bekannt. Uhthoff ist der Ansicht, dass der Nystagmus und die nystagmusartigen Zuckungen in der Regel auf centrale Ursachen, auf Krankheitsherde im Gehirn und im verlängerten

Mark zurückzuführen seien, wenn auch die nystagmusartigen Zuckungen vielfach durch „rein peripherie Veränderungen in den Augenmuskelherren“ bedingt sein könnten.

Gowers (l. c.) äussert sich über diesen Punkt folgendermassen: „Woher er (Nystagmus) kommt, sind wir nicht zu sagen im Stande; obgleich das Symptom Aehnlichkeit mit dem Zittern in den Extremitäten hat, so schliesst doch sein constantes Bestehen dieselbe Erklärung aus, weil es unmöglich scheint, dass sich stets ein sklerotischer Herd in der motorischen Bahn für die Augen bilde, und doch ist der Nystagmus nicht allein weit häufiger als das Intentionszittern vorhanden, sondern er ist auch viel regelmässiger und tritt früher auf“.

IV. Verhalten der Pupillen.

Nach den Mittheilungen in der Literatur zeigt sich von Seiten der Pupillen bei multipler Sklerose nur wenig Abnormes und Charakteristisches, insbesondere wird eine reflectorische Pupillenstarre kaum angetroffen; sie kommt wohl gelegentlich vor (Uhthoff) ist aber immer eine sehr seltene Erscheinung. Charcot (l. c.) bezeichnet das Fehlen der Pupillenstarre direct als differentiell-diagnostisch bemerkenswerth für multiple Sklerose. Dagegen wird bisweilen eine Myosis oder Pupillungleichheit oder herabgesetzte Reaction auf Licht und Convergenz beobachtet.

Damtsch (Ueber Pupillenunruhe [Hippus] bei Erkrankungen des Centralnervensystems, Mendel, Neurol. Centralbl. 1890) betont ferner das relativ häufige, und zwar immer doppelseitige Vorkommen von Hippus, einer durch abwechselnde Verengerung und Erweiterung andauernden Unruhe der Pupillen, bei multipler Sklerose. — Die in meinen Krankheitsfällen verzeichneten Befunde über das Verhalten der Pupillen machen von den bisherigen Beobachtungen keine wesentliche Ausnahme. Sie boten, abgesehen von einer hin und wieder auftretenden leichten und wechselnden Ungleichheit und tragen Reaction auf Lichtreiz, nichts Auffälliges. Nur im Fall I. bestand eine erhebliche Beeinträchtigung der Lichtreaction; auf dem rechten Auge konnte nur bei concentrirter centraler Beleuchtung eine geringe Pupillarreaction erzielt werden, welche sofort ausblieb, wenn das Auge von der Peripherie beleuchtet wurde; auf dem linken Auge fehlte sogar jegliche Lichtreaction. Eine Reactionsprüfung auf Convergenz war bei der Benommenheit der Patientin nicht auszuführen. Ausserdem wurde in diesem Falle auch noch eine sogenannte springende Mydriasis mit meistens grösserer Weite der rechten Pupille wahrgenommen.

Die Augenbefunde der vorliegenden 11 Krankenfälle disseminirter Herdsklerose enthalten im Allgemeinen keine wesentlich neuen Gesichtspunkte, bieten aber sonst in vielfacher Beziehung sehr interessante und bemerkenswerthe Thatsachen. Sie zeigen vor Allem, wie wichtig es ist, die Augenprüfungen mit möglichst feinen Objecten vorzunehmen, wie ausserordentlich mannigfaltig und doch wieder eigenartig die Störungen von Seiten der Augen bei der multiplen Sklerose sind, und welche hohe diagnostische Bedeutung ihnen unter den übrigen Krankheitserscheinungen dieses Leidens zukommt. In Hinblick hierauf erschien es daher bei der noch relativ geringen Literatur über diesen Gegenstand nicht überflüssig, weiteres Material beizubringen, um ein sicheres Urtheil auf breiterer Basis über den Werth der Augenveränderungen bei der multiplen Sklerose gewinnen zu helfen. Ebenso wünschenswerth erschien es Angesichts der noch nicht völlig erreichten Uebereinstimmung der Ansichten über das Wesen des Krankheitsprocesses, auch in histologischer Beziehung einen casuistischen Beitrag zu liefern, zumal da die pathologischen Veränderungen eines intra vitam genau geprüften Sehnerven in erster Linie geeignet sind, uns über die Natur des Leidens Aufklärung zu verschaffen.

Am Schlusse meiner Arbeit möchte ich nicht unterlassen, mich für das allseitige liebenswürdige Entgegenkommen dankbar zu erweisen. Ganz besonders fühle ich mich verpflichtet, Herrn Prof. Dr. Uhthoff für die freundliche Anregung zu dieser Arbeit, sowie für die rege Theilnahme und gütige Unterstützung meinen aufrichtigen und verbindlichen Dank auszusprechen. Auch Herrn Geheimen Medicinal-Rath Professor Dr. Schmidt-Rimpler danke ich herzlich für die mir gütigst gewährte Erlaubniss, die in einigen meiner Fälle von ihm erhobenen Augenbefunde veröffentlichen zu dürfen. — Die Mehrzahl meiner Fälle war stationär in der medicinischen Klinik; ihre Krankengeschichten und das in einem Falle aufgenommene Obductionsprotokoll wurden mir bereitwilligst überlassen. Ich bin hierfür Herrn Geh.-Rath Prof. Dr. Mannkopff und Herrn Prof. Dr. Marchand zu grossem Dank verpflichtet. Bei der Auswahl und Durchsicht der einzelnen Krankengeschichten wurde ich in liebenswürdigster Weise von Herrn Privatdocent Dr. Nebelthau unterstützt, wofür ich ihm herzlichen Dank sage. Einen Fall meiner Untersuchungsreihe verdanke ich der besonderen Liebenswürdigkeit des Herrn Privatdocenten Dr. Axenfeld, welcher mir nicht nur seine privaten Aufzeichnungen freundlichst zur Verfügung stellte, sondern auch die grosse Güte hatte, mir die von dem Hausarzt des Patien-

ten, von Herrn Dr. med. Justi (Marburg), beobachteten Krankheitserscheinungen mit dessen Zustimmung mitzutheilen. Ich bin beiden Herren Collegen grossen Dank schuldig, insbesondere aber danke ich Herrn Dr. Axenfeld für die freundliche Ueberlassung dieses sehr interessanten Krankheitsfalles und für die mannigfachen Unterweisungen, welche er mir stets mit der grössten Bereitwilligkeit erwies.

L iter a t u r.

1. Baas, Das Gesichtsfeld. Stuttgart 1896.
2. Bard-Lyon, D'un caractère objectif différentiel du nystagmus congénital et du nystagmus de la sclérose en plaques. Lyon médic. 1893, No. 48. — Erlenmeyer, Centralbl. für Nervenheilk. und Psychiatrie 1894.
3. Bartsch, Ueber einen Fall von herdweiser Sklerose. Inaugural-Dissert. Heidelberg 1891.
4. Biekeles, Ein Fall von multipler Sklerose mit subacutem Verlauf. Neurolog. Centralblatt 1895, No. 16.
5. Buss, Beitrag zur Aetiology und Pathologie der multiplen Sklerose des Hirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1889, Bd. 54.
6. Buzzard, Atrophy of the optic nerve as a symptom of chronic disease of the central nervous system. The british medic. Jouen. London 1893.
7. Charcot, De la sclérose en plaques et en particulier de ses phénomènes oculaires. Archives d'ophthalmologie 1893. XIII.
8. Damtsch, Ueber Pupillenunruhe (Hippus) bei Erkrankungen des Centralnervensystems. Mendel, Neurol. Centralbl. 1890, No. IX.
9. Dermitzel, Ueber multiple Sklerose. Inaug.-Diss. Erlangen 1890.
10. Eichhorst, Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie, 1896.
11. Eulenburg, Real-Encyklopädie der gesamten Heilkunde. II. Auflage.
12. Gowers, Handbuch der Nervenkrankheiten, deutsch von Grube. 1892, Bd. II.
13. Huber, Zur pathologischen Anatomie der multiplen Sklerose des Rückenmarks. Inaug.-Diss., Berlin 1894.
14. Kiewlicz, Beitrag zur Lehre über die combinirten Erkrankungen des Rückenmarks. Archiv für Psychiatrie 1889, Bd. XX.
15. P. Marie, Krankheiten des Rückenmarks, deutsch von M. Weiss. Wien, 1894.
16. Michel, Lehrbuch der Augenheilkunde. 1890.
17. Nolda, Multiple Sklerose im Kindesalter in Beziehung zu Infectionskrankheiten. Archiv für Psychiatrie 1892, Bd. XXIII.
18. Popoff, Zur Histologie der disseminirten Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Neurol. Centralbl. 1894, No. 9.

19. Souques, Contribution à l'étude des syndromes hystériques „simulateurs“ des maladies organiques de la moelle épinière. Erlenmeyer, Centralblatt für Nervenheilk. und Psych. 1892.
 20. Strümpell, Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie, 1893.
 21. Taylor, Zur pathologischen Anatomie der multiplen Sklerose. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk. 1894, Bd. V.
 22. Uthhoff, Untersuchungen über die bei der multiplen Herdsklerose vorkommenden Augenstörungen, Berlin 1889.
 23. Werdnig, Ein Fall von disseminirter Sklerose verbunden mit Degenerationen. Erlenmeyer, Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie, 1889.
 24. Zimmermann, A case of disseminated sclerosis presenting the clinical aspect of primary spastic paraplegia with atrophy of the optic nerve. Archiv of ophthalmologie. Vol. XX. 1891.
-



Fig. 2.

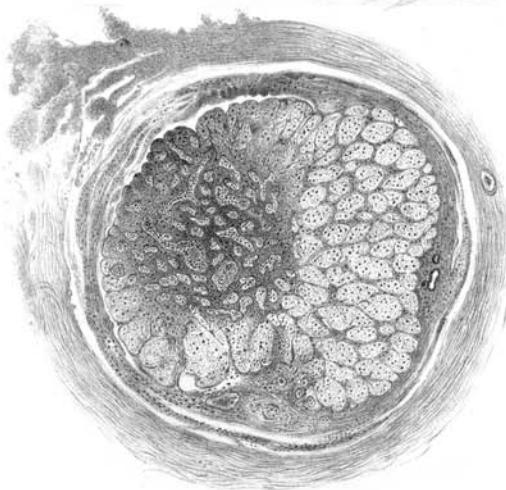


Fig. 1.