

XII.

Lepra und Syringomyelie.

Referat aus den Verhandlungen der internationalen wissenschaftlichen Lepra-Conferenz zu Berlin im October 1897.

~~~~~

Auf der Tagesordnung der vierten Sitzung der internationalen Lepra-Conferenz, am 14. October d. J., stand eine Besprechung über „die Stellung der Lepra unter den Infectionskrankheiten, ihre Beziehungen zur Syringomyelie, Morvan'schen Krankheit und Ainhum“. Der Einladung des Comité's zur Theilnahme an dieser Sitzung war eine grosse Zahl von Berliner Neurologen gefolgt; so kam es, dass sich über die Differentialdiagnose zwischen Lepra und Syringomyelie eine sehr lebhafte Debatte entwickelte, deren Verlauf auch für weitere Kreise von Interesse sein dürfte.

In dem bereits bei Eröffnung der Conferenz überreichten ersten Bande der „Mittheilungen und Verhandlungen“<sup>1)</sup>, welcher die wissenschaftliche Grundlage für die Discussionen abgeben sollte, sucht Zambaco-Pascha in einer sehr eingehenden Arbeit<sup>2)</sup> von Neuem die von ihm bekanntlich schon lange vertretene Ansicht zu stützen, dass die Morvan'sche Krankheit (ebenso Ainhum und Morphea), ferner die überwiegende Mehrzahl der als Syringomyelie bezeichneten Fälle, auch viele Beobachtungen von angeblicher progressiver spinaler Muskelatrophie Aran-Duchenne und Raynaud'scher Krankheit, von Sklerodermie und Sklerodactylie mit der Lepra identisch seien. Eine Differentialdiagnose zwischen Lepra und Syringomyelie erklärt er für unmöglich. Die entgegengesetzte Meinung vertritt C. Looft, welcher seine kurzen Bemerkungen „über die anästhetischen Formen der Lepra“ mit folgenden Sätzen schliesst:

---

1) Mittheilungen und Verhandlungen der Internationalen wissenschaftlichen Lepra-Conferenz zu Berlin im October 1897. I. Bd. Berlin. A. Hirschwald. 1897.

2) Zambaco Pascha, Des rapports, qui existent entre la maladie de Morvan, la Syringomyélie, la Sklérodémie, la Sklérodactylie, la maladie de Raynaud, la morphée des contemporains, l'Ainhum, l'Atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne et la léprose.

- „1. Die anästhetischen Formen sind nur Stadien der maculo-anästhetischen Lepra. Formen von Lepra, die ohne Hauteruptionen anfangen, kennen wir bisher in Norwegen nicht;
2. Die Spätstadien der Lepra maculo-anaesthetica, wo Flecken nicht vorhanden sind, können durch das klinische Bild allein — die Ausbreitung der Anästhesien und Muskelatrophien und Paralysen — sicher diagnosticirt werden“.

Jede dieser beiden sich scharf gegenüber stehenden Ansichten fand auch auf dem Congress ihre entschiedenen Vertreter. Die Discussion wurde durch ein kurzes Referat von v. Düring (Constantinopel) eingeleitet. Er wollte zwar die Selbstständigkeit der verschiedenen obengenannten Krankheitsformen nicht in Abrede stellen, erklärte aber ihre klinische Abgrenzung von der Lepra für häufig ausserordentlich schwierig und glaubte dies am besten an drei Kranken beweisen zu können, bei denen auf der Nervenstation der Berliner Königl. Charité die Diagnose auf Syringomyelie gestellt worden war, während er selbst den ersten für einen Leprösen hielt und auch bei den beiden anderen die Möglichkeit betonte, dass es sich um sogenannte *Formes frustes* von Lepra handele. Da gegen die Diagnose einer centralen Gliose bei den letzten beiden keine Bedenken laut wurden, verzichte ich an dieser Stelle auf eine Wieder-gabe ihrer Krankheitserscheinungen; ein allgemeineres Interesse beansprucht dagegen der erste von dem Unterzeichneten vorgestellte Kranke, weil er von der Versammlung sehr verschiedenartig beurtheilt wurde und als ein angeblich verkannter Fall von Lepra Veranlassung zu einer lebhaften Debatte gab.

Es handelte sich um einen 32jährigen, aus dem Kreise Mohrungen (Westpreussen) stammenden, aber seit Jahren in Berlin ansässigen Lastkutscher, welcher sich im Jahre 1891 beim einfachen Sandschippen plötzlich einen völlig schmerzlosen Bruch des linken oberen Radiusdrittels zugezogen hatte, nach Heilung des letzteren an einer Schwäche des linken Arms und seit 1894 an einer langsam zunehmenden Atrophie der kleinen Fingermuskeln daselbst litt. Im Jahre 1895 war bei ihm die Diagnose auf eine alte, schon vor dem Unfall zur Entwicklung gekommenen Gliosis spinalis cervicodorsalis gestellt worden, auf Grund folgender Krankheitserscheinungen: Krallenhand (links ausgebildet, rechts im Beginn), leichte Hypalgesie und Thermohypästhesie an Hals, oberem Rumpf und Armen, Analgesie und Thermanästhesie an der inneren Seite des linken Arms und an der linken Hand, spastische Erscheinungen in den Beinen, links mehr als rechts), linksseitige Sympathicusparese, dorsale Skoliose; alte Narben am Rumpfboden und an den Armen, vasomotorisch-trophische Störungen an den Händen<sup>1)</sup>. Im Jahre 1897 sind alle die genannten Erscheinungen in verstärktem Maasse und in grösserer Ausdehnung nachzuweisen, die Muskelatrophie ist auch an der rechten Hand und im Nacken sehr ausgesprochen, lebhaftes fibrilläres Muskelzittern, Feuchtigkeit der Hände, weitere Ausdehnung der immer noch partiellen Empfindungsstörung nach unten und oben.

---

1) Die ausführliche Krankengeschichte findet sich in den Charité-Annalen XX. S. 680. 1895.

Der von v. Düring vertretenen Meinung schlossen sich die Mehrzahl der Leprologen an, zum Theil mit der Reserve, dass der Kranke in einer Lepragegend zwar ohne Weiteres für einen Leprösen gehalten werden würde, hier aber doch immerhin noch eine gewisse Vorsicht in der Beurtheilung geboten sei; von neurologischer Seite trat dagegen Remak (Berlin) mit Entschiedenheit für die Diagnose „Syringomyelie“ ein. Die auf Antrag Lassar's mit Rücksicht darauf, dass die längere Besprechung eines einzelnen Falles nicht dem Zwecke des Congresses entspreche, officiell bald abgebrochene Discussion wurde sofort mit desto größerem Eifer in einem Nebensaale privatim fortgesetzt.

Von Seiten der Lepraverfechter war besonderes Gewicht darauf gelegt, dass die Haut über dem rechten Olekranon knotigverdickt sei, dass an den N. ulnar. umschriebene Auftreibungen zu fühlen seien, dass der Kranke am Rücken ein frisches Ulcus, von einer leprösen Pemphigusblase herrührend, aufweise und an einer linksseitigen Facialislähmung leide. Diese vier Momente konnten aber von dem Unterzeichneten, dem die anwesenden Neurologen und auch ein Theil der Congressmitglieder beistimmten, nicht als Beweismomente für Lepra anerkannt werden. Der Hautknoten über dem Olekranon, an einer dem Druck sehr ausgesetzten Stelle, zumal bei gleichzeitiger Analgesie, schien mit ebenso wenig Sicherheit specifischer Natur zu sein, wie die frische Excoriation am Rücken, welche nach Angabe des Patienten die Folge einer kürzlich am Ofen erlittenen Verbrennung war. Von einer auffallenden Verdickung im Verlauf des Ulnaris konnten sich viele der Anwesenden nicht überzeugen<sup>1)</sup>, und die angebliche Facialisschwäche, welche in einer ungeschickten Innervation der linken Mundseite gefunden wurde, sprach keineswegs mit Bestimmtheit für das Vorhandensein einer peripherischen Lähmung (auch der elektrische Befund war ein negativer). Wenn sich auch nach genauerer Untersuchung einige der anfänglichen Lepraverfechter mehr der Diagnose „Syringomyelie“ zuneigten, so konnte eine Einigung der divergirenden Ansichten doch nicht erzielt werden.

---

1) Zwei Tage später hatte Herr Prof. Hildebrandt auf der chirurgischen Poliklinik der Charité die Freundlichkeit, den N. uln. sin. freizulegen; er fand keine Nervenauftreibung, nur einige verdickte Cubitaldrüsen, welche er, ebenso wie den rechtsseitigen Hautknoten herausnahm. Bei der mikroskopischen Untersuchung dieser Stücke sind keine Bacillen gefunden worden. Wie mir Herr Prof. Dehio (Dorpat), welchem ich für die bereitwillige Untersuchung derselben zu besonderem Danke verpflichtet bin, jetzt mittheilt, hat er auch bei sorgfältiger Durchmusterung der nach Zühl-Neelsen gefärbten und gut gelungenen Schnitte weder in der verdickten Haut, noch in den Drüsen Leprabacillen entdecken können. Zu demselben negativen Resultate führten meine eigenen Untersuchungen, auch nach Anwendung der von Arning empfohlenen Methode (allmälige Verdrängung des Carbofuchsin durch Methylenblau ohne Säurezusatz). Auch im Blute fand ich keine Bacillen.

Schliesslich hatte Herr Dr. Sticker (Giessen) die Freundlichkeit, mir mitzutheilen, dass er bei den drei Kranken in der Nase weder eine Läsion, noch Leprabacillen gefunden habe.

Aus der Discussion sei noch die von Verschiedenen, so besonders von Dyer (New-Orleans), vertretene Ansicht hervorgehoben, nach der die Syringomyelie, ebenso wie durch andere Schädlichkeiten, zu denen D. Traumen und Lues rechnet, auch durch Lepra erzeugt werden könne. Mit der Anerkennung dieses Satzes würde natürlich der neurologischen Diagnostik der Boden entzogen werden, denn diese stützt sich ja wesentlich auf die verschiedene anatomische Localisation des Krankheitsprocesses, welcher sich bei der Lepra in multiplen Stellen der Haut und in den peripherischen Nerven, bei der Syringomyelie dagegen in den centralen Theilen bestimmter Rückenmarksegmente abspielt. Diese Auffassung entspricht den bisherigen anatomischen Erfahrungen und ist bis jetzt durch keine einwandfreie Untersuchung widerlegt worden. Jolly (Berlin) verlangte daher, dass bei dem Kranken, der die unzweifelhaften Kennzeichen der Syringomyelie zeige, erst der sichere Nachweis einer leprösen Erkrankung erbracht werde; gelänge das letztere, so würde dieser Fall allerdings ein Beweis dafür sein, dass durch Lepra die Erscheinungen der Syringomyelie hervorgerufen werden, vorläufig könne er sich aber noch nicht dieser Auffassung anschliessen.

In einem am Tage vorher gehaltenen Vortrage „über die Lepra anaesthetica und den pathogenetischen Zusammenhang ihrer Krankheitserscheinungen“ hatte sich auch Dehio (Dorpat) in Uebereinstimmung mit Looft dahin ausgesprochen, dass nach seiner Meinung die zuerst entstehenden anästhetischen Hautflecke durch specifische, wohl vom Blute ausgehende, bacterielle Reizwirkungen hervorgerufen werden, und dass die späteren nervösen Erscheinungen durch Fortschreiten des leprösen Infiltrates auf die zugehörigen Hautnerven und weiteres Uebergreifen auf die grösseren gemischten Nervenstämmen zu erklären seien. Die gleiche Auffassung, dass nämlich die lepröse Erkrankung von der Haut aus innerhalb der Nerven centripetal vorwärtsschreite, vertrat Blaschko (Berlin) mit Bezugnahme auf eine von ihm vorgestellte Kranke mit Lepra anaesthetica.

Allerdings mehren sich die Fälle, in denen bei genauerer mikroskopischer Untersuchung des Rückenmarkes von Leprösen auch hier ausgesprochene Veränderungen gefunden werden; letztere waren aber bisher stets ganz andere, als wie sie der centralen Gliose eigenthümlich sind, und jedenfalls ist vorläufig noch nicht anatomisch der Beweis erbracht, dass die Lepra eine primäre Ursache der Syringomyelie sein könne. Die bisher gefundenen Veränderungen in den Spinalganglien, hinteren Wurzeln, Hinter- und Seitensträngen können das gewöhnliche klinische Bild der Lepra anaesthetica compliciren und auch die Diagnose erschweren, aber wohl kaum das charakteristische Bild der Syringomyelie vortäuschen.

Sehr interessante Präparate dieser Art wurden von Babes (Bukarest) und Jeanselme (Paris) vorgezeigt. Ersterer konnte den Nachweis liefern, dass nicht allzuseiten — unter 22 Leprösen 9 Mal — in den Spinal- und Vorderhornganglienzellen Leprabacillen zu finden sind, und demonstirte Rückenmarksschnitte von Leprakranken mit ausgesprochenen degenerativen und regenerativen Veränderungen in den Wurzeln und Goll'schen Strängen, neben

welche er zum Vergleich Präparate von Syringomyelie mit starken Veränderungen der centralen Rückenmarkssubstanz, aber intacten hinteren Wurzeln ausgestellt hatte. Handelte es sich bei seinen Befunden wohl in erster Linie um eine directe, von den peripherischen Nerven auf das Rückenmark übergreifende Propagation des Krankheitsprocesses, so kommt für die von Jeanselme festgestellten Spinalveränderungen mit grosser Wahrscheinlichkeit ein anderer Entstehungsmodus in Frage. J. hat das Nervensystem von 5 Leprösen untersucht und dabei neben leichten Veränderungen in den Vorderhornzellen ausgedehnte Sklerosen in den Hintersträngen, und zwar in den Goll'schen Strängen, der hinteren medialen Wurzelzone und dem ventralen Feld, nicht aber in den Burdach'schen Strängen, den Clarke'schen Säulen und der Lissauer'schen Zone, und ausserdem noch eine Sklerose in der gekreuzten Pyramidenbahn gefunden. Mit Rücksicht auf diese anatomische Gliederung und bei dem Fehlen von Bacillen und Gefässveränderungen sieht er in diesen Degenerationen die Folge nicht einer directen bacillären Einwirkung, sondern einer durch den Bacillus bedingten allgemeinen Intoxication und vergleicht sie mit den Rückenmarksbefunden bei Pellagra u. s. w.

Zum Schlusse sei noch kurz der von Kalindero (Bukarest) gemachten Ausführungen gedacht. Er erkannte die vielfachen klinischen Unterschiede zwischen Lepra und Syringomyelie an und machte besonders auf eine angeblich für Lepra charakteristische Veränderung an der Hand aufmerksam, die patte d'ours Leloir's, ausgezeichnet durch eine abnorme Kürze und Atrophie der Endphalangen, durch eine wechselnde Dicke und abnorme Beweglichkeit der Finger, häufig auch durch eine ulnare Richtungsabweichung der Metacarpi. Wie er an mit Marinesco zusammen aufgenommenen Aktinogrammen zeigte, beruht diese Verbildung auf einer spontanen Atrophie und abnormen Brüchigkeit der Fingerknochen, deren Knochenreste auseinanderweichen und dann die Veranlassung zu den scheinbaren ringförmigen Einschnürungen an den Fingern werden.

Trotz der vielfachen Unterscheidungsmerkmale kann aber seiner Meinung nach in gewissen Fällen das klinische und auch anatomische Bild beider Krankheiten ein so ähnliches werden, dass dann nur durch den Nachweis von Leprabacillen, resp. das Nichtfinden derselben, die Entscheidung möglich sein soll, mit Sicherheit also erst nach anatomischer Untersuchung des Rückenmarks. Denselben Nachweis verlangt er für die Behauptung, dass Sklerodermie und Ainhum nur Formen der Lepra seien.

M. Laehr (Berlin).