

XVII.

Aus der II. medicinischen Klinik der Königl. Charite
(Prof. Gerhardt).

Beitrag zur pathologischen Anatomie der Bulbär- erkrankungen bei Tabes.

Von

Dr. Friedrich v. Reusz (Budapest),
Volontär-Assistent der Klinik.



„Jedenfalls wird jede neue sorgfältige Untersuchung der Oblongata und der Larynxmuskeln und Nerven, namentlich auch des Laryngeus superior bei Fällen von Tabes mit laryngealen Erscheinungen als eine willkommene Bereicherung des immerhin noch spärlichen verwerthbaren anatomischen Materials zu betrachten sein“ — mit diesen Worten schliesst H. Burger (1) seine 1891 erschienene vortreffliche Monographie der laryngealen Störungen bei Tabes. Wenn auch seitdem sieben Jahre verflossen sind, vermehren sich die Mittheilungen über solche nur sehr langsam. Von den drei durch R. Cassirer und Schiff (2) eingehend untersuchten Tabesfällen mit bulbären Veränderungen wies nur der eine (Fall D) laryngeale Symptome auf; da aber, wie es scheint, die Autoren das Hauptgewicht auf Untersuchung pathologischer Veränderungen der Medulla bei chronischen Erkrankungen derselben legten, wurde die Untersuchung der peripheren Nerven leider vernachlässigt.

Von den schon durch jene Forscher besprochenen Fällen sind es die von Oppenheim (3), Schlesinger (5), Böttiger (4), Oppenheim und Siemerling (6), Eisenlohr (2. F., 7), Ross (8), die vollständige anatomische Befunde aufweisen; unvollständig untersucht sind die Fälle von Marie und Marinesco (9), Pacetti (10), Hayem (11).

Seit der Mittheilung von Cassirer und Schiff ist, soweit mir bekannt, nur von zwei Fällen mit erschöpfendem anatomischem Befund

berichtet worden, und zwar durch Grabower und Oppenheim (12) und von Zeri¹⁾.

So ergriff ich gern die Gelegenheit das Nervensystem eines in der Klinik des Herrn Geh. Rath Gerhardt in Beobachtung gewesenen Kranken einer genauen anatomisch-mikroskopischen Untersuchung zu unterziehen. Ausser den bulbären Symptomen bot der Kranke eine zwar unvollkommene, bald stärker ausgeprägte, bald verschwindende Ptosis hauptsächlich des rechten oberen Lides, weshalb die Untersuchung auf die Kerne und Fasern des Oculomotorius ausgedehnt wurde.

P. F., Kutscher, 33 Jahre.

Anamnese: Vater im Alter von 53 Jahren gestorben, nachdem er vor 9 Jahren doppelt sah, dann erblindete und schliesslich verrückt wurde. Mutter 62 Jahre alt an Schlaganfall gestorben. Geschwister gesund. Kinderkrankheiten: Windpocken im 6. Lebensjahr, Typhus. P. diente 1885—88 beim Militär, bekam dort Genickstarre, die damals endemisch aufgetreten sein soll. In 1889 Gonorrhoe und Syphilis. Schmiercur mit 25 Einreibungen. 1891 verheirathete er sich; die Ehe blieb kinderlos, abortirt hat die Frau nicht.

Vor einem Jahre bemerkte P., dass sein Gang besonders im Dunkeln unsicher wurde. Quer über die Brust hatte er taubes Gefühl, das jetzt nicht mehr besteht. Vor ca. 6 Monaten wurde er heiser, hatte das Gefühl, als ob das Zäpfchen verlängert wäre, und konnte kein Licht auspusten, weil ihm die Luft durch die Nase entwich. Wenn er direct nach dem Essen husten musste, kam ihm Speise aus der Nase heraus. Der Arzt sagte ihm, er hätte Stimmbandlähmung und behandelte ihn mit Einblasungen, Elektricität, Schmiercur. Vor 4 Monaten Brennen in den Augen; er sah immer schlechter, bis ihm ganz dunkel und nebelig vor den Augen wurde. Vor 14 Tagen Ohrensausen, seit 2 Tagen Gefühl von Kälte im Kreuz. Potos: mittelmässig. Schlaf und Appetit gut, Stuhl regelmässig, Urinlassen: der Strahl ist schwach und wird oft unterbrochen.

Status 9. Februar 1897. Grosser kräftiger Mann, auffallend schlaffe Muskulatur der unteren Extremitäten. Schienbeinkanten uneben. Cervicaldrüsen linsengross. Inguinaldrüsen bolnengross, hart.

Nervensystem: Rechte Pupille weiter wie die linke, beide verzogen. Augenbewegungen frei. Stirnrunzeln auf beiden Seiten gleich. Lidschluss kräftig. Zunge weicht stark nach rechts ab, starke fibrilläre Zuckungen. Bei Phonation hebt sich das Gaumensegel links, während es rechts nur passiv in die Höhe gezogen wird. In den Händen geringer Tremor. Bei Gehversuchen werden die Beine nur mässig geschleudert, doch muss Patient gehalten werden, da er sonst stark taumelt; verschiedene Versuche zeigen in den Beinen eine erhebliche Ataxie. Starkes Schwanken bei geschlossenen Augen. Coordinationsstörungen der Hände sehr gering. Besondere Schmerzen oder Parästhesien hat P. nicht.

1) Anmerkung. Letzterer war mir im Original nicht zugänglich.

An den unteren Extremitäten wie an den Fusssohlen werden feinste Berührungen gut empfunden und localisiert, Nadelkopf und -Spitze werden häufig nicht unterschieden. Auf der vorderen Brustfläche beiderseits unter der Mamilla eine handtellergroße bis zur vorderen Axillarlinie reichende, für feine Berührungen unempfindliche Zone, eine ebensolche Stelle am Rücken zwischen dem V. und VIII. Dornforsatz beiderseits, bis zur hinteren Axillarlinie reichend. Zwischen den beiden Axillarlinien ist die Empfindung nur wenig unsicher. Schmerzempfindung der unteren Extremitäten scheint etwas verlangsamt, der durch Stich in die Fusssohle ausgelöste Reflex kommt beträchtlich früher wie die Angabe der Schmerzempfindung. Keine Doppelempfindung. In der oben erwähnten Zone ist die Schmerzempfindung etwas herabgesetzt. Temperaturrempfindung durchweg überall gut erhalten. Tastkreise in der hypästhetischen Zone auf 130 mm erweitert; hierselbst die Empfindung für faradischen Strom herabgesetzt. Bewegungs-, Schwere- und Lageempfindung weisen keine besondere Störungen auf. Gehör-, Geruch- und Geschmacksinn gut erhalten. Reflexe: Fusssohlen- und Cremasterreflex nicht erzielt, Bauchreflex lebhaft. Uvulareflex fehlt, Würgreflex schwach. Patellarreflex aufgehoben. Pupillenreflex auf Lichteinfall beiderseits schwach und träge.

Augenuntersuchung ergibt: Rechts: S. Handbewegungen in 2 m. Links: S. Handbewegungen in 1 m. Rechts kleine Trübung im oberen Theile der Linse. Papille (beiderseits) weiss 1 DH., Netzhaut $1\frac{1}{2}$ DH., Papille schlecht begrenzt, Gefäße wenig zahlreich, Arterien verengt, Macula ohne Reflexe, an der Peripherie nichts Abnormes, Diagnose beiderseits Sehnervenatrophie.

Larynx: Das rechte Stimmband steht in der Mittellinie still, und zwar mit dem hinteren Ende etwas nach links hinüber. Das linke geht bei tiefer Inspiration auch nur wenig über die Cadaverstellung hinaus, legt sich bei Phonation mit dem Proc. vocalis fest an. Geringe Hypästhesie des Larynx.

Vegetative Organe. Herz: Dämpfungsgrenzen normal, Spitzentoss zwischen IV. und V. Rippe fingerbreit innerhalb der Mamillarlinie. 2. Aortenton nicht ganz rein. Radialis: hart, geschlängelt, weit. Puls 112, regelmässig, von mittlerer Spannung. Thorax gut gewölbt, hebt sich gleichmässig bei der Atmung. Brustumfang rechts 43, links 44 cm. (P. ist linkshändig.)

Ueber den Lungen überall heller voller Schall. Abdominalorgane zeigen keine krankhaften Symptome.

Verlauf.

14. Februar. Kehlkopf: Schleimhaut der hinteren Wand stark geschwollen.

15. Februar. Ausgesprochene Parese der Interni und des Transversus.

11. März. Vom 22. Februar hat P. täglich 0,001 Strychn. nitr. subcutan bekommen.

18. März. Ptosis incompleta des rechten oberen Lides. Der Mund ist etwas nach rechts verzogen, steht mit dem Winkel etwas höher. Stirnrunzeln gleichmässig. Beim Trinken kommt oft Flüssigkeit aus der Nase. Bei Phonation ist nur eine geringe Bewegung des linken Gaumensegels sichtbar.

Schwellung der hinteren Wand stärker. Ernährung mittelst Schlundsonde, welche 3 mal täglich eingeführt wird.

21. März. Anfall von Athemnoth und Cyanose. 23. März. Ausgesprochene Lähmung der Interni und des Transversus. Schwellung an der hinteren Wand hat nachgelassen. Geringe Abducensparese rechts. RHU. tympanitische Dämpfung, rauhes Athmen und Knisterrasseln. Temp. 38,5, im Sputum Pneumokokken.

29. März. RHU. rauhes Athmen, vereinzelte Rasselgeräusche. Temp. 39,5. Totale beiderseitige Recurrenslähmung. Auffällige Hypästhesie des Larynxeingangs.

5. April. Ptosis geringer. Gaumensegel mehr beweglich. Versuch sich selbst zu ernähren (Schlucken von Schabefleisch) gelingt nicht. Schwellung der Schleimhaut des Larynxeinganges, stark ausgesprochene Hypästhesie.

8. April. Unfreiwilliger Abgang von Urin. Ptosis verliert sich.

24. April. Schleimhaut über den Aryknorpeln stark ödematös, auch die aryepiglottische Falte stark geschwollen. Eine geringe Adductionsbewegung der Stimmbänder möglich.

1. Mai. Ptosis verschwunden, desgleichen die Abducensparese. Finger können auf 1 m gezählt werden. Sprache vollkommen tonlos. Schmerzempfindung im Bereich der im Status erwähnten Zone erloschen; am übrigen Körper erhalten. Urinlassen geht nur mit Unterbrechungen und Pressen vor sich. Therapie: bis 2. Mai in 4 Touren 100 Grm. Ung. cin. verschmiert.

5. Mai. Oedem im Larynx besteht. Bei Inspiration legen sich die Taschenbänder zusammen, so dass nur hinten eine schmalere Spalte bleibt. Ptosis auf dem linken Auge aufgetreten. Drucksinn an den sonst gut empfindlichen Oberschenkeln, und innerhalb der hypästhetischen Zone an der Brust vermindert, es können Unterschiede von mehreren 100 Gramm nicht beurtheilt werden.

1. Juni. P. hatte einen Anfall, in dem er das Bewusstsein verlor und Athemnoth hatte. Im Anfall waren die Pupillen mittelweit, Puls 96, die Athmung schnell und oberflächlich. Der Anfall dauerte nur wenige Augenblicke. Pat. war nachher ganz wohl. 2. Juni ein ähnlicher Anfall. Klage über Kopf- und Genickschmerz.

10. Juni. Stimme etwas gebessert. Im Anfang der Inspiration gehen die Proc. voc. 2—3 mm auseinander, am Ende derselben legen sie sich wieder zusammen. Vom Oedem nur mehr wenig zu merken.

18. Juni. Die Stimme ist rauh, hat aber Klang. Therapie: Alle 3 Tage wird das Kehlkopfinnere mit dem faradischen Strom behandelt.

30. Juni. Oedem des linken Aryknorpels; Skarification. 9. Juli Oedem verschwunden.

23. Juli. Patient bekommt abendlich öfters Anfälle von Athemnoth mit Stridor, die etwa 15 Secunden dauern.

31. Juli. Ptosis verschwunden. Internusparese nur angedeutet.

10. August. Gelenkschmerzen. Therapie: Antipyrin 3,0 pro die. 12. August Gelenkschmerzen aufgehört.

19. bis 28. August Bronchopneumonie.

1. September. Augenbefund R. S. Handbewegung 1 m, L. S. Handbewegung 40 cm. Beiderseits ganz weisse Papillen. Bewegung der Gaumensegel etwas besser.

2. October. Anfall von Athemnoth von $1\frac{1}{2}$ stündiger Dauer (Larynx-Krise). 3. October Nachts ein Anfall. Kopfschmerzen. Temp. 38,2. Stechen in der Herzgegend. Dämpfung reicht bis zum rechten Sternalrand; links vom Sternum im 2. Intercostalraum kurzes scharfes Geräusch, manchmal Spaltung des II. Tones. R. H. U. tympanitisch gedämpfter Schall, Athmungsgeräusch abgeschwächt.

4. October. Beide Mandeln von einem eitriegen Belag bedeckt (Staphylo- und Streptokokken). Therapie: Sublimatbepinselung.

5. October. Warm und Kalt werden an den Unterschenkeln nicht gut unterschieden. Schall über der Lunge rechts hinten unten noch ein wenig gedämpft.

8. October. Schmerzen seit einigen Tagen im Interskapularraum. Ueber dem Herzen kein Geräusch.

26. October. Die Proc. vocales bleiben bei der Inspiration fest aneinanderliegend. Infiltration am Aryknorpel ist unverändert. Zunge weicht nach links ab, scheint an der rechten Seite etwas dünner zu sein.

16. November. Temp. 38°. L. H. U. Pfeifen und Schnurren. 17. November 39°. Beiderseits Pfeifen und Rasselgeräusche. Im Sputum wenig rothe Blutkörperchen. 21. November zwischen Schulterblättern abgeschwächtes Athmen, reichliches Rasseln. Temp. 37,2.

24. November. Anfall von Athemnoth.

3. December. Mässige Ptosis links. Linke Pupille enger.

17. December. Oefters im Tage Schwindelanfälle. .

4. Januar. Seit einigen Zeiten die Urinmenge auffallend gering, Schmerzen in der Nierengegend. Linke Niere ist deutlich fühlbar. Urin enthält Spuren von Albumen. 5. Januar. Erbrechen ohne Schmerzen. 8. Januar. Mässiges Oedem am Kreuz.

5. Januar. Schmerzen geringer. Nierendämpfung nach rechts um 3 bis 4 Querfinger verbreitert. Atrophie der rechten Zungenhälfte recht deutlich.

12. Januar. Rechte Pupille reagirt gar nicht, linke kaum. Handbewegung wird bei heller Beleuchtung wahrgenommen. Gaumensegel hebt sich rechts kaum merklich. Im Schlaf ist Inspiration hörbar. Stimmbänder liegen mit den Proc. vocal. in der Mittellinie, Excavation im ligamentösen Theile, Offenbleiben der Pars cartilaginea. Schleimabsonderung sehr reichlich (400 ccm). Sensibilität unverändert. Herztöne: I. Ton an der Spitze endigt mit kurzem Geräusch. Pulmonalis: I. Ton — Geräusch, klappender II. Ton. Aortentöne rein.

15. Januar. Urinmenge 500. Ptosis des linken Auges, das im Schlaf halb offen bleibt. 16. Januar Schüttelfrost.

16. Januar. Im Stande gewesen selbst Kaffee zu trinken, ohne sich zu verschlucken.

17. Januar. Abend Anfall von Atemnot und Exitus.

Obductionsbefund 9. Januar 1898.

Herz: 500 ccm klare seröse Flüssigkeit im Herzbeutel; ebensolche geringe Ergüsse in der Pleura. Herz gross, kräftig, besonders der rechte Ventrikel, blass gelblich, rothe derbe Muskulatur fest contrahirt.

• **Lungen:** Blutreich, mit vereinzelten Hepatisationen an den Unterlappen. Schleimhaut der Bronchien und des Larynx stark geschwollen glasig durchscheinend. Postici sehr dünn, blassgelblich.

Milz: Nicht vergrössert, derb, dunkelroth.

Nieren: Gross, derb, Schleimhaut der Becken intensiv geröthet, mit minimalen Venen-Ektasien.

Magen: Schleimhaut cyanotisch. Dicht unter der Cardia 4 mm breites, mit guten Granulationen besetztes Geschwür.

Leber: Gross, schwer, stark mit Blut gefüllt.

Schädel: Vereinzelte Atrophien und knopfförmige Exostosen.

Gehirn: Arachnoidea an der Convexität weisslich getrübt. Nn. optici sehr dünn, total grau atrophisch. Bulbi olfactorii gleichfalls grau, Stamm der Nerven sehr dünn.

Rückenmark: In den oberen Theilen Atrophie der Goll'schen Stränge, weiter abwärts erstreckt sich die Atrophie auf den ganzen Hinterstrang. Ganz oben auch in den seitlichen Partien graurothe weiche Flecke. Im Lumbaltheil sind die atrophischen Theile fester.

Pathologisch-anatomische Diagnose.

Tabes dorsalis. Atrophia nervorum opticor. et olfactor. Arachnitis chron. fibrosa convexitatis cerebri. Hypertrophia cordis, praecipue ventriculi dextri, et diaphragmatis. Bronchitis, Laryngitis, Pharyngitis cyanotica. Oedema glottidis. Atrophia muscularum posticorum laryngis. Ulcera glottidis. Ulcus traumaticum ventriculi. Gastritis cyanotica. Cystitis chronica. Induratio pulmonum, lienis, renum.

Es liegt uns hier eine Krankengeschichte vor, in der $7\frac{1}{2}$ Jahre nach der syphilitischen Infection zuerst Unsicherheit des Ganges auftrat, zu der sich bald Zeichen von bulbärer Erkrankung gesellten. Und zwar traten zuerst Symptome einer gut entwickelten Gaumenlähmung auf; auch Zeichen einer laryngealen Störung wurden durch Heiserwerden der Stimme bekundet, über deren Natur uns aber nähere Angaben fehlen; wenn wir uns auf die Mittheilung des Kranken verlassen wollen (der Arzt sagte ihm, er hätte Stimmbandlähmung), müssten wir annehmen, dass schon damals eine Parese der Adductoren vorlag, da die Parese der Postici keine Störungen der Stimme verursachen soll (Weil,

Sepon, Krishaber, Marina). Jedenfalls steht so viel fest, dass Störungen seitens des IX. und X. Hirnnervenpaars sehr früh auftraten. Später trat die rasch vorwärts schreitende Sehnervenatrophie ein, die fast zum völligen Erblinden führte. Auffallend war das absolute Fehlen von lancinirenden Schmerzen und erheblicheren Sensibilitätsstörungen, die bis zu dem Tode des Patienten auf einen sehr geringen Grad beschränkt blieben.

Bei der Aufnahme war eine annähernd totale Lähmung des Posticus rechts, mit Medianstellung des Stimmbandes, eine Posticusparese links zu constatiren. Zu dieser Zeit hatte Patient keine Athmungsbeschwerden. Bald gesellte sich ein Klaffen des hinteren Theiles der Stimmritze mit der charakteristischen engeren Spalte nach vorne als Zeichen einer Lähmung des Transversus und der Interni dazu. In diesem Stadium bekam Patient seine erste Larynxkrise, von der nicht zu entscheiden ist, ob sie durch die Posticusparalyse bedingt aufgefasst werden muss, da in dieser Zeit auch schon eine Hypästhesie bestand. Die Stimme des Kranken war tief, von einer gewissen Rauhigkeit und schwach. Wenige Tage später war eine totale doppelseitige Recurrenslähmung zu constatiren mit völliger Aphonie; dieser Zustand dauerte etwas über 4 Wochen, dann kehrte ein geringes Adductionsvermögen der Stimmbänder zurück. Allmälig besserte sich die Stimme, es traten einige Anfälle von Athemnoth mit kurzer Bewusstlosigkeit ein; die zur Zeit bestehenden Oedeme der Taschenbänder mögen zur Entstehung jener wesentlich beigetragen haben. Dann haben die Postici einige Contractilität zurückerhalten, und es besteht die interessante Erscheinung, dass die Stimmbänder im Anfang der Inspiration etwas auseinander gehen, dann aber wieder zusammenfallen.

Die Stimme besserte sich, blieb dabei tief und rauh und die Anfälle von Athemnoth wurden häufiger und länger dauernd. Dann trat wieder Besserung ein, d. h. die Anfälle wurden seltener; der letzte laryngoskopische Befund ergab eine Lähmung der Postici, Parese des Transversus und der Interni. Neben diesen Symptomen waren beständig die Zeichen der Gaumensegellähmung besonders an der rechten Seite stark ausgesprochen. Desgleichen die Schluckbeschwerden, die aber in den letzten Tagen einen auffallenden Rückgang zeigten. Patient wurde fast durch die ganze Zeit, die er auf der Abtheilung verbrachte, mittelst Schlundsonde gefüttert; er bekam so täglich eine Nahrungsmenge, die einen Werth von 2579 bis 3939 Calorien repräsentirte. Er kam damit gut fort, sein Körpergewicht, das bei der Aufnahme 63,5 Kilo betrug, sank in Folge der Pneumonie, Tonsillitis auf 53,5, hob sich aber

allmälig wieder auf 64,0 Kilo, trotzdem Patient täglich ca. 400 Grm. Speichel entleerte, da er nicht im Stande war, ihn herunterzuschlucken.

Wie in der überwiegenden Mehrzahl von Tabesfällen mit laryngealen Störungen war auch hier beständig hohe Pulszahl als Zeichen von Störungen von seiten der Innervation des Herzens zu beobachten. Patient hatte auch zwei Anfälle, die wahrscheinlich als Herzkrisen gedeutet werden müssen; die Pulszahl, die sonst zwischen 90—140 schwankte, betrug im Anfall 96.

Der rechtsseitige Zungenschwund im Anfang kaum bemerkbar, wies auf eine Beteiligung des Hypoglossus hin; die allerdings nur angedeutete und bald verschwundene Lähmung des rechten unteren Facialisastes, mehr aber die constante Gaumensegellähmung auf die Erkrankung des VII. Paares.

Von Seiten des Oculomotorius waren die bei Tabes so häufigen Symptome: Lähmung des Lev. palpebrae super., auch hier zu constatiren. Leichte Abducenslähmung rechts. Erstere trat zuerst am rechten Auge auf, verschwand mit der Abducensparese zugleich, um nach einiger Zeit links aufzutreten, wo sie in mässigem Grade bis zum Tode bestehen blieb.

Alle diese Symptome versprachen eine reiche Ausbeute für die mikroskopische Untersuchung, zu der das Rückenmark, die Oblongata, Pons mit der hinteren Gegend des IV. Ventrikels, beide Vagi, Recurrentes, Oculomotorii mit Trochleares und Abducentes, und Optici verwendet wurden; von Hypoglossus, Glossopharyngeus und Facialis wurden nur die Wurzelstücke untersucht. Von einer Untersuchung der Nn. laryngei superiores musste ich leider abstehen, da sie bei der Herausnahme des Kehlkopfes irgendwie verloren gingen, endlich bildeten noch die Larynxmuskeln Gegenstand der Untersuchung.

Bei der Mannigfaltigkeit und Geringfügigkeit der Symptome im Gebiete der Augenmuskelnerven dachte ich die Untersuchung mittelst der Marchi'schen Methode vor Allem auf die peripheren Nerven mit Vortheil anwenden zu können, um dann erst im Falle positiver Resultate dieselbe auch auf die entsprechenden Gegenden des Pons und III. Ventrikels anzuwenden. Ich wurde aber in meinen Erwartungen getäuscht, und so wurden die erwähnten Centren in gleicher Weise wie die übrigen Theile behandelt (Weigert, Carmin, van Gieson).

Da es mir daran lag, ausser einfacher Feststellung der pathologischen Befunde auch die unlängst von Cassirer und Schiff und Grabbower beschriebenen normalen Kernverhältnisse zu studiren, wurden durch den oberen Theil des Cervicalmarkes, die Medulla und Pons Serienschnitte angelegt. Jeder fünfte Schnitt wurde verarbeitet; die

anderen Schnitte werden aufbewahrt, um später, wenn es nöthig schien, ebenfalls gefärbt zu werden.

Die mikroskopische Untersuchung ergab folgende Resultate:

Das Rückenmark bot eine stark ausgedehnte Degeneration der Hinterstränge, die am stärksten im dorso-lumbalen Theil ausgesprochen war. Dieselbe betraf sowohl die Goll'schen wie die Burdach'schen Stränge. Die Sklerosierung war besonders im unteren Lumbaltheile keine totale, es fanden sich noch überall Reste von Markscheiden, vorwiegend in den an die Hinterhörner grenzenden Theilen, vor. Im Cervicalmark beiderseits ziemlich breiter Saum von erhaltenen Markscheiden, sowie je ein Streifen von dichter stehenden erhaltenen Markscheiden lateral vom hinteren Septum nach vorne zu convergirend. Auffallend gut waren die in der Ecke zwischen der hinteren Wurzel und dem Rand des Rückenmarkes liegenden Markscheiden erhalten. Lissauer'sche Randzone und hintere Wurzeln stark degenerirt, keine erhebliche Beteiligung der Clarke'schen Säulen, gar keine der Seitenstränge.

Im oberen Cervicalmark das gleiche Bild, Accessoriuswurzelfasern durchwegs erhalten.

Die Degeneration bleibt auch in den unteren Theilen der Medulla auf den ganzen Hinterstrang ausgedehnt und betrifft die Kerne. Dieselben weisen auf Weigertpräparaten im ventralen Theile zahlreiche Lücken auf, im dorsalen scheinen sie mehr sklerosirt. In Carminpräparaten nahmen sie eine recht dunkle Farbe an. Eine ausgesprochene Verminderung der Zellen oder Veränderungen an denselben konnte ich nicht constatiren.

Die Hypoglossuskerne beider Seiten zeigten in den untersten Theilen, vor der Eröffnung des Centralcanals, einen entschiedenen Unterschied; während in einem Schnitt an der linken Seite 25—30 Zellen zu zählen waren, die ziemlich dicht aneinander lagen und schöne lange Fortsätze hatten, waren in demselben Schnitt rechts nur 10—12 Zellen zu zählen, die auch plumper, mit kürzeren Fortsätzen versehen erschienen. Weiter hinauf verschwand dieser Unterschied und bei Eröffnung des Centralcanals sind beide Kerne gleich und normal aussehend. Das Fasernetz war gut erhalten, die Kerne hatten ihr gewöhnliches dunkles Aussehen. Auch die Zellen waren gut erhalten. Die Wurzelfasern in den unteren Theilen zeigten nichts Abnormes, weiter nach oben war an den rechtsseitig austretenden Wurzelfasern eine geringe Degeneration zu beobachten. Die aufsteigende Trigeminuswurzel hatte nichts Abnormes an sich.

Die aufsteigende Glossopharyngeuswurzel fiel schon makroskopisch durch ihre Blässe auf. Das Mikroskop zeigte sie in den unteren Theilen, mit Ausnahme der feinen Fasern im dorso-medialen Theile, die Cassirer und Schiff beschrieben haben, total degenerirt; jedoch in den distaleren Theilen scheinen sie mir, besonders links, auch gelitten zu haben. In den oberen Theilen schien die Degeneration etwas geringfügiger zu sein. Dieselbe erstreckte sich auch auf die Substantia gelatinosa des Bündels, die mit Lücken durchsetzt war und eine geringere Zahl an Zellen aufwies. van Gieson-Präparate zeigten eine starke Vermehrung der Gliakerne in dieser Gegend.

Die dorsalen Glossopharyngeus- und Vaguskerne hatten ihr normales Aussehen, nur schien mir der zellarne Saum am Boden des vierten Ventrikels breiter wie gewöhnlich, wodurch die Kerne etwas eingeengt erschienen. Ausserdem fand sich in dieser Gegend eine ansehnliche Zahl von Amyloidkörnern, die in anderen Theilen des Nervensystems nicht zu finden waren, und Vermehrung der Gliakerne. Etwas lateral von diesen Kernen, ohne dieselben auch nur im mindesten zu beeinträchtigen, lag oberflächlich am Boden des IV. Ventrikels, ungefähr 4mm oralwärts von der Spitze des Calamus scriptorius, links von der Mittellinie eine kleine kreisrunde Geschwulst von etwa 150—200 μ Durchmesser, die mir als ein kleines Gliom imponierte.

Die Zahl der Zellen im Nucleus ambiguus war entschieden vermindert, eine Degeneration der Wurzelfasern des Vagus und Glossopharyngeus in allen Höhen zu constatiren. Diese Entartung der Wurzelfasern war in den unteren distalen Theilen weniger, in höheren Ebenen mehr ausgeprägt, auf beiden Seiten annähernd gleich. Eine Ausnahme bilden die zum Glossopharyngeus gehörigen oberen Wurzelfasern an der sogenannten „Umbiegungsstelle“, wo eine annähernd totale Degeneration der rechtsseitigen Wurzelfasern zu constatiren war, während die der linken Seite das Bild einer viel geringeren Entartung boten. Im Allgemeinen war die Degeneration an der Austrittsstelle der Fasern und in den Wurzeln selbst am stärksten entwickelt, betraf aber die Faserbündel auch in ihrem intramedullären Verlaufe. Dieselben waren nie in toto degenerirt, ein Theil ihrer Fasern war immer erhalten; an einigen blieb die Degeneration gleichmässig in ihrem ganzen Verlaufe, an anderen nahm sie in centripetaler Richtung ab.

Im Gebiet des V., VII. und VIII. Nervenpaars liess sich nichts Besonderes bemerken, wie auch im Gebiete der motorischen Augennerven sich keine pathologischen Veränderungen vorfanden.

Am Boden des vierten Ventrikels waren die perivasculären Lymphräume enorm erweitert, und mit einer körnig-netzartig aussehenden Masse gefüllt, die sich mit Cärmin, besser mit Säurefuchsin färben liess. Aehnliche Erweiterungen der Lymphräume liessen sich auch in anderen Theilen der Oblongata beobachten, jedoch bei weitem nicht so stark entwickelt.

Die Gefässe selbst waren überall mit Blut stark gefüllt, ihre Wandung oft stark verdickt, homogen. In den perivasculären Lymphräumen, aber auch unter der Pia im Centralcanal und in den tieferen Theilen des vierten Ventrikels zahlreiche wohlerhaltene rothe Blutkörperchen.

Die Nn. optici zeigen eine annähernd totale Degeneration, die Scheide war ringsherum und, wie an Längsschnitten ersichtlich, von Anfang bis zu Ende mit Blut gefüllt. Oculomotorii, Abducentes, Trochleares, Nn. ciliares, Ggl. ciliare erwiesen sich normal. Hypoglossusstamm enthielt rechts degenerirte Fasern in geringer Menge. Vagi und Recurrentes enthielten beiderseits eine ansehnliche Zahl degenerirter Fasern, und zwar war die Degeneration in den Recurrentes auf ein kreisförmiges Bündel an der einen Seite und auf eine halbmondförmige Zone an der entgegengesetzten Seite beschränkt. Die Gefässe, die diese beiden Nerven begleiten, waren auch stark gefüllt, die Wandung der

meisten, und zwar vorwiegend die der grösseren, normal; einige Gefässe zeigten jedoch starke concentrische Verdickung in ihren Wandungen, einige waren fast obliterirt, hie und da fanden sich auch ganz obliterirte kleine Arterien.

Die Muskulatur des Kehlkopfes — durch Herrn Stabsarzt M. Schulz (23) am 3. Februar 1898 in der Gesellschaft der Charité-Aerzte demonstriert — zeigte schon makroskopisch recht auffällige Degenerationen, die vorwiegend die Postici betrafen. Das Mikroskop zeigte ein dementsprechendes Bild. Veränderungen geringeren Grades waren in den Interni und Transversi zu beobachten. Die Muskulatur der Zunge wurde nicht untersucht.

Kurz gefasst, ergab die mikroskopische Untersuchung: Hochgradige Degeneration der Hinterstränge; beiderseitige Degeneration der aufsteigenden Glossopharyngeuswurzel, des Nucleus ambiguus, — der Vagus- und Glossopharyngeuswurzeln, vorwiegend in den oberen Bündeln, geringere Degeneration im kleinzelligen Kern —, ein kleines Gliom am Boden des IV. Ventrikels. Degenerationen im rechten Hypoglossuskern und H.-Stamme; desgl. in beiden Vagi und Recurrentes. Normaler Befund im Gebiet des Accessorius, des VIII., VII., VI., V., IV. und III. Hirnnervenpaars, Endarteritis obliterans (syphilitica?).

Functionsstörungen der Larynxmuskeln sind im Verlauf der Tabes oft auftretende Symptome. C. Gerhardt (13) fand solche 19 mal unter 122 Tabesfällen, Burger 6 mal unter 20, Dreyfuss (14) 2 mal unter 22, Krause (15) 13 mal unter 38. Auch sind sie von berufener Seite schon so oft besprochen und erörtert worden, dass ich mich bei BESprechung der hier beobachteten Symptome auf das Nothwendigste beschränken will. Und zwar soll vor Allem hervorgehoben werden, dass in diesem Falle eine Zeit lang totale beiderseitige Recurrenslähmung bestand. Natürlich entwickelte sich dieselbe allmälig. Nachdem bei der Aufnahme nur eine totale Posticuslähmung des rechten Stimmbandes mit secundärer Contractur der Adductoren desselben und eine Parese des linken Posticus bestand, gesellte sich bald Parese der Adductoren hinzu, die sich fortwährend steigerte, bis zu vollständiger Lähmung. In dieser Zeit waren beide Stimmbänder in Cadaverstellung, und vollkommen unbeweglich. Damals war Patient vollkommen stummlos. Dieser Zustand dauerte annähernd einen Monat, dann stellte sich wieder ein geringes Adductionsvermögen ein, später erst besserte sich die Stimme etwas, bekam Klang, blieb aber rauh. Ich habe Verlauf und Bild der doppelseitigen Recurrenslähmung noch einmal hervorgehoben, weil dieselbe bei Tabes recht selten zur Beobachtung zu kommen scheint. In der mir zugänglichen Literatur fanden sich zwei solche Fälle verzeichnet. Der eine Fall ist von Marina-Fano (16) (F. XXXVI.) beobachtet; Burger bezweifelt aber, und sehr wahrschein-

lich mit gutem Rechte, dass es sich hier um doppelseitige Recurrenslähmung gehandelt hat. Der andere Fall wird von Gerhardt in seiner Statistik einfach erwähnt und ist meines Wissens noch nicht näher beschrieben.

Diesen und den anderen oben erwähnten, stark entwickelten klinischen Symptomen entsprachen die ausgeprägten Veränderungen im Vagus- und Glossopharyngeusgebiet, nämlich: beiderseitige Degeneration der aufsteigenden Glossopharyngeuswurzel und ihrer Substantia gelatinosa, Degenerationen in den kleinzelligen sensiblen Kernen, im Nucleus ambiguus, in den Wurzelfasern, im Vagus und Recurrens, und in den durch sie versorgten Muskeln.

Ich denke, die Erklärung der ausgesprochenen Larynxhypästhesie durch die allerdings geringfügigen Degenerationen in dem dorsalen kleinzelligen Kern ist gerechtfertigt und ebenso können wir die atrophischen Lähmungen der Kehlkopfmuskeln und die Schluckbeschwerden mit den Degenerationen in den Nn. recurrentes und vagi, in den extra- und intramedullären Wurzelbündeln und in den Nuclei ambiguus wohl in Zusammenhang bringen.

Dann steht uns aber noch immer die Degeneration der beiden aufsteigenden Glossopharyngeuswurzeln als ungelöstes Räthsel vor den Augen. Weder mit den Larynxmuskellähmungen, weder mit den Sensibilitätsstörungen des Kehlkopfs, weder mit den Schluckbeschwerden, noch mit Geschmacksstörungen sind sie in Zusammenhang zu bringen, wie uns die tabellarische Zusammenstellung von Cassirer und Schiff lehrt, und ihre Bedeutung als Respirationsbündel haben sie ja längst verloren. Natürlich ist unser Fall mit seinen vielfachen Symptomen und Degenerationen auch nicht geeignet, diese Frage zu entscheiden.

Eine weitere bemerkenswerthe Erscheinung war die deutlich ausgesprochene rechtsseitige Lähmung und Atrophie der Zunge mit einer schon vorher bestehenden Lähmung des Gaumensegels an derselben Seite. Solche Hemiatrophie der Zunge wurde schon öfters beobachtet, und am eingehendsten durch Marie beschrieben. Klinisch liegt unser Fall dem von Marie am nächsten (Verschmälerung der Zunge, Abweichen nach der atrophischen Seite, fibrilläre Zuckungen; das elektrische Verhalten wurde nicht geprüft); es waren in seinem Falle auch Lähmung des Gaumensegels und des Stimmbandes derselben Seite zu beobachten.

Vier Fälle wurden bisher anatomisch untersucht, von denen in dreien erhebliche Degenerationen des Hypoglossuskernes und der Wurzeln derselben Seite festgestellt wurden [Raymond et Artaud (17), Koch et Marie (18), Westphal (19)]. Cassirer und Schiff fanden nur eine geringe Differenz in den untersten Theilen des Kernes, die sie nicht

für pathologisch ansehen; ausserdem hat noch Bedeutung Eisenlohr's Fall mit einer doppelseitigen Atrophie der Zunge mit entsprechender Atrophie der Kerne und Wurzeln.

Vorliegender Fall nimmt vielleicht eine Mittelstellung ein, indem die Zahl der Zellen im rechten Hypoglossuskern stark vermindert war. Dieser Zellenschwund bezog sich jedoch nur auf die unteren Theile; nach Eröffnung des Centralcanals waren die Kerne beiderseits gleich und wohlerhalten. Ausserdem waren geringe Degenerationen in den untersten Wurzelfasern des rechten Hypoglossus zu constatiren.

Ich glaube nicht, dass der Unterschied der Kerne noch als normal angesehen werden kann und halte diesen Befund entschieden für pathologisch. Der normale Befund im Oculomotorius- und Facialisgebiet ist durch die Unbeständigkeit und den geringen Grad der Paresen leicht zu erklären.

Da ich bei Untersuchung dieses Falles den Hirnstamm Schnitt für Schnitt durchmustern konnte, benutzte ich die Gelegenheit, um mich mit einigen Fragen der normalen Anatomie desselben zu beschäftigen. Eine dieser Fragen war, ob Accessoriuskern und Nucleus ambiguus in einander übergehen, d. h. ob letzterer als Fortsetzung des ersten zu betrachten ist. Die Frage wurde längst, als in positiver Richtung entschieden, angesehen und der Accessorius für den eigentlichen motorischen Kehlkopfsnerven gehalten, bis die Arbeiten von Grabower (20) und von Grossmann (22) fast zur selben Zeit und von einander völlig unabhängig erschienen und experimentell nachwiesen, dass der Accessorius mit der motorischen Kehlkopfnnervation nichts zu thun habe. Dadurch wurde die Frage der anatomischen Verhältnisse wieder actuell und fand ihre, wie mir scheint, endgültige Lösung durch die zwei Arbeiten Grabower's (20). Die Richtigkeit der von ihm aufgestellten Sätze habe ich Wort für Wort constatiren können.

Der Unterschied in Verlauf und Dicke der Accessorius- und Vaguswurzeln und, was vielleicht noch wichtiger ist, der ansehnliche wurzelfreie Raum zwischen den obersten Accessorius- und untersten Vaguswurzeln ist thatsächlich recht auffällig. In der Medulla findet diese Lücke auch einen Ausdruck, indem der Accessoriuskern etwas oberhalb der mächtigsten Entwicklung der Pyramidenkreuzung aufgehört hat, zu existiren, mindestens in Form eines geschlossenen Kernes. In den oberen Theilen der Pyramidenkreuzung sieht man beiderseits von derselben eine Zone von zerstreuten Zellen, die sich bis zu den Hypoglossuskernen erstreckt. Diese Zellen waren in dem vorher besprochenen Falle bei

derseits gleichmässig vertheilt, können also vielleicht noch zu dem Accessorius gerechnet werden. Dass der Accessorius thatsächlich nicht der motorische Nerv der Kehlkopfmuskeln ist, wird in unserem Falle ausser den Degenerationen in den Vaguswurzeln und im Nucleus ambiguus, auch durch das völlige Intactsein seiner Wurzelfasern und Kerne bekräftigt.

Die andere Frage wäre die Hinzugehörigkeit der Edinger-Westphal'schen und Darkschewitsch'schen Kerne zum Oculomotorius. Kölliker (21) rechnet letztere überhaupt nicht hierher. Bezuglich der Unterabtheilungen des Oculomotoriuskernes nimmt er einen Hauptkern mit zwei Unterabtheilungen an, den dorsalen lateralen mit grösseren und den dorsalen medialen mit kleineren Zellen; und noch „einen mit grossen Zellen in den proximalen Theilen des Kernes“. Auserdem rechnet er noch „viele Zellenhaufen im Fasciculus longitudinalis und an dessen ventraler Seite“ als hierher gehörig, wogegen er noch als nicht erwiesen erachtet, dass der kleinzelige Kern, in dem Westphal den Kern der inneren Augenmuskeln erblickt, ein echter Oculomotoriuskern ist.

Cassirer und Schiff besprechen alle früheren Ansichten eingehend und kommen zu dem Resultate, dass die oben erwähnten Kerne keine Oculomotoriuskerne seien. So wenig wie den genannten Autoren gelang es mir, Oculomotoriusfasern zu sehen, die aus diesen Kernen entsprungen wären, auch die abweichende Form und der Grössenunterschied der Zellen beider Kerngruppen entging mir nicht.

Eine zellarme Schicht zwischen Trochlearis- und Oculomotoriuskern konnte ich trotz sorgfältiger Untersuchung nicht auffinden. Natürlich verstehe ich unter Trochleariskern den in der Einbuchtung des hinteren Längsbündels liegenden Kern. Es ist deutlich zu sehen, wie die Trochlearisbündel bogenförmig von diesen aufsteigen. Allerdings sagen Cassirer und Schiff, dass es nur in den meisten Fällen sich so verhalte; sei, doch kann ich die Möglichkeit nicht ausschliessen, dass die Schnittrichtung an meinen Präparaten keine entsprechende war.

Literatur.

1. Burger, Die laryngealen Störungen der Tabes dorsalis. Leiden 1891.
2. R. Cassirer und A. Schiff, Beitr. zur Pathologie der chronischen Bulbärstörungen. Arbeiten aus dem Inst. f. Anat. und Phys. des Centralnervensystems von Obersteiner. Wien 1896.

3. Oppenheim, Dieses Archiv Bd. 20.
 4. Böttiger, Dieses Archiv Bd. 21.
 5. Schlesinger, Wiener klin. Wochenschr. 1896. No. 26—27.
 6. Oppenheim und Siemerling, Dieses Archiv Bd. 18.
 7. Eisenlohr, Deutsche med. Wochenschr. 1884 und Dieses Archiv Bd. 19.
 8. Ross, Brain IX. p. 25.
 9. Marie und Marinesco, Revue de neurologie. 1893.
 10. Pacetti, Rivista sperim. Vol. XX. Citirt nach Cassirer und Schiff.
 11. Hayem, Progrès méd. 1876.
 12. Grabower, Centralbl. f. Nervenheilkunde. 1896.
 13. Gerhardt, Kehlkopfgeschw. und Bewegungsstörungen der Stimmbänder, in Nothnagel's Spec. Path. und Therap. Wien 1896.
 14. Dreyfuss, Virchow's Archiv Bd. CXX.
 15. Krause, Cit. nach Burger.
 16. Marina, Dieses Archiv Bd. XXI.
 17. Raymond et Artaud, Arch. de phys. norm. et path. 1884.
 18. Koch et Marie, Revue de méd. 1888.
 19. Westphal, Dieses Archiv Bd. 18.
 20. Grabower, Centralbl. f. Physiologie, 1890 und Archiv für Laryngologie. Band 2.
 21. Kölliker, Handbuch der Gewebelehre. 1896. Bd. II. S. 299.
 22. Grossmann, Wiener klin. Wochenschr. 1890. No. 5.
 23. M. Schulz, Demonstration eines Kehlkopfpräparates. Berliner klinische Wochenschr. 1898. No. 12.
-