

III.

Aus dem hirnanatomischen Laboratorium der Landes-
Irrenanstalt in Wien.

Ueber Pachymeningitis cervicalis hypertrophica und über Pachymeningitis interna haemorrhagica bei chronisch fortschreitenden Verblödungspro- cessen in der Jugend.

Von

Dr. M. Probst,

Vorstand des Laboratoriums.

(Hierzu Tafel III und IV.)

Charcot und sein Schüler Joffroy haben mehr minder im Halsmarke localisirte eigenartige Entzündung der Rückenmarkshäute unter dem Namen Pachymeningitis cervicalis hypertrophica beschrieben und deren Kennzeichen geschildert. Diese Erkrankung beginnt mit continuirlichen, durch zwei bis drei Monate andauernden Schmerzen im hinteren Theil des Halses, die in den Kopf und die Arme ausstrahlen, wobei Nackensteifigkeit besteht. Diese Erscheinungen werden durch die Meningitis und die Compression der hinteren Wurzeln bedingt. Durch die Compression der Wurzeln kommt es schliesslich zur Atrophie derselben und es treten nun Lähmungserscheinungen im Ulnaris- und Medianusgebiete ein, es kommt zur Degeneration besonders der kleinen Handmuskeln, der Beuger der Hand und Finger, während das Radialisgebiet nahezu verschont bleibt, wodurch eine Krallenhandstellung bedingt wird, welche fast pathognomonisch sein soll, aber nicht immer vorkommt.

Im dritten Stadium der Erkrankung treten spastische Lähmung der Beine, Blasenbeschwerden, Anästhesien, Decubitus und Mastdarmlstörungen auf.

Charcot, Remak und Berger sahen Ausgang in völlige Heilung, doch konnten in diesen Fällen wohl auch andere Krankheitsprocesse

vorliegen. Die Krankheit ist eine chronische, die sich über Jahre erstreckt und geht meist ungünstig aus, kann aber auch zum Stillstande kommen.

Unter den ätiologischen Factoren hat man Erkältung, Ueberanstrengung, Verletzung und Lues angeführt.

Die chronische Entzündung betrifft besonders die inneren Schichten der Dura mater, welche durch Auflagerung fibrösen Gewebes bis zu $\frac{1}{2}$ cm verdickt sein kann. Die Dura ist nach aussen mit dem Periost des Wirbels, nach innen mit der Arachnoidea und Pia verwachsen. Die geschichteten, theilweise verknöcherten Membranen können durch Verwachsung mit dem Rückenmarke dasselbe so sehr schädigen, dass es zu einer diffusen chronischen Myelitis und deren Folgen kommt. Zuweilen kommt es zur intramedullären Erweichung und Höhlenbildung. Das Rückenmark ist dabei dorsoventral abgeplattet.

Die austretenden Nervenwurzeln werden comprimirt und zeigen meist neuritische Degeneration. Der durale Process ist dorsal stärker entwickelt als ventral.

Die Unterscheidung dieser Erkrankung von Tumoren am Halsmark, Syringomyelie und syphilitischer Erkrankung der Rückenmarkshäute ist aber nicht gut möglich.

Nach Charcot bewirken die im Gebiete der Rückenmarkshäute stattfindenden Wucherungen und Ablagerungen eine Compression des Rückenmarkes, welche Entzündung, Nekrose und secundäre Degeneration hervorbringt.

Leyden hält daran fest, dass die von den Wucherungen der pachymeningitischen Schwarte im Rückenmark direct angeregten Veränderungen die Funktionsstörung bedingen.

Adamkiewicz fand, dass die pachymeningitische Verdickung das Rückenmarksgewebe wohl comprimiren kann, sie erzeugt aber nicht Entzündung, sie verdichtet nur alle compressiblen Materien, ohne deren Function zu stören. Die pachymeningitischen Wucherungen wandern direct auf dem Wege der Piagefäße in das Rückenmark und legen durch Sklerosirung dieser Gefäße deren Ernährungsgebiete brach. Dem Verlaufe der radiären Gefäße folgend, zeigen sich keilförmig gestaltete Degenerationen, die ihrer Verbreitung entsprechende Partien des Nervengewebes zu Grunde richten. Nur ein Gefäßchen des Rückenmarkquerschnittes, die Arteria sulci, hat ein centrales Ernährungsgebiet, in dem es seine Capillaren erst nach Durchbohrung der vorderen Commissur von innen her in die Vorderhörner der grauen Substanz einsenkt; seine Sklerosirung richtet ein mehr rundes central gelegenes Feld der grauen Substanz zu Grunde, ein Feld, in dem die Vorderhornzellen liegen, deren Zerstörung auch Zugrundegehen der Pyramidenbahnen bedingt.

In dem Falle von Adamkiewicz war die Medulla bis zur Brücke fest von Bindegewebe umgeben und die Rückenmarkshäute bis zum 6. Brustnerven mit dem Rückenmarke verwachsen. In dem Falle von Bouchut waren auch die Rückenmarkshäute des Brustmarkes verdickt. Adamkiewicz fand in seinem Falle Erweichungsherde sowohl in der pachymeningitischen Schwarte, als im Marke Erweichungsherde.

Wieting fand in seinem Falle eine starke Verdickung und Verwachsung der beiden Rückenmarkshäute, Verklebung derselben mit der Dura und dem Marke und zwar stärker auf der Dorsalseite. Die Verdickung der Rückenmarkshäute erstreckte sich von dem Höhepunkte der Affection oberhalb der Halsanschwellung aufwärts bis zur Brücke, abwärts bis zum oberen Brustmarke.

Die Gefässveränderungen bestanden in Wucherung und Infiltration der Adventitia, Verdickung der Intima, Obliteration der perivasculären Lymphräume und Verschluss der Gefässe.

Im Rückenmarke, verlängerten Marke und der Brücke fand sich eine Randsklerose, Degeneration der Nervelemente und Ersatz derselben durch Gliawucherung und dicke Piasepten; in der rechten Pyramide erstreckte sich ein Herd bis zur Brücke. Ein anderer Herd fand sich in der grauen Substanz. Wieting schliesst sich in der Auffassung über die Entstehung dieser Herde Adamkiewicz an, indem arterielle Circulationsstörungen stattfinden, wenn es auch die Compressionswirkung der verdickten Rückenmarkshäute und die damit verbundene Blut- und Lymphstauung nicht ganz ausschliesst. Wieting gebraucht den Ausdruck Meningomyelitis.

Köppen schloss sich dem Vorschlag Wieting's an, den Namen Pachymeningitis cervicalis hypertrophica als schlecht gewählt fallen zu lassen und dafür den umfassenderen Meningomyelitis zu setzen. Köppen vermisste in seinen beiden Fällen die Krallenhandstellung und erwähnt in beiden Fällen eine Sprachstörung, die wegen des in Höhe des vierten Cervicalnerven gelegenen Centrums für den Phrenicus öfter zu erwarten sei, ferner die nicht von Charcot erwähnte Incontinentia urinae et alvi, die einerseits als Folge der Leitungsunterbrechung durch die Halsmarkerkrankung, andererseits durch die Veränderungen im Lendenmark selbst hervorgerufen sein kann. Köppen machte aufmerksam, dass das Krankheitsbild auch ohne Schmerzen verlaufen kann und dass die Atrophie der Schultermuskeln besonders hervortreten kann. Die Duraverdickung ist nicht das Primäre, da im Dorsal- und Lendenmark nur die weichen Häute erkrankt sind. Auf die mechanische Compression des Rückenmarkes ist nur die Randdegeneration und die Abplattung desselben zurückzuführen. Das Rückenmark betheiligt sich selbst-

ständig an der Entzündung, das Mark in den unteren Abschnitten, wo von einem mechanischen Druck nichts vorhanden war, zeigte dieselben Veränderungen wie das Halsmark.

Der Ausgangspunkt des Processes für die Verdickung der Dura liege in der Kernwucherung in der Endothelschicht zwischen Dura und Arachnoidea. Neben der Erkrankung der Häute in der Höhe des Halsmarkes kann das ganze Centralnervensystem theilhaftig sein. Die Pia des Gehirns war getrübt, besonders an der Basis, im Rückenmark war die Pia mit der Dura in der ganzen Peripherie in Höhe des 4. bis 6. Halsnerven verwachsen. An den Stellen der stärksten Meningealverdickung bestand graue Degeneration der Randpartien innerhalb der Rückenmarksubstanz. Es bestand eine Degeneration in den Seitensträngen und Hintersträngen.

Stoubell wandte sich gegen die Bezeichnung Meningomyelitis cervicalis chronica und meint, die älteren Fälle von Charcot und Joffroy gehen von der Dura aus, die von Wieting und Köppen seien Leptomeningitiden. Ich halte diesen Einwand Stoubell's für nicht genügend begründet.

Die Zahl der genau anatomisch bearbeiteten Fälle von Pachymeningitis cervicalis hypertrophica ist eine recht spärliche. Der von mir im Folgenden geschilderte Fall soll sowohl in klinischer Beziehung über die Aetiologie, den Beginn und den Verlauf, als über die pathologische Anatomie dieser Erkrankung Erweiterungen und Aufschlüsse bringen.

Am 25. März 1899 wurde die 15jährige Pfründnerstochter E. Z. in die Landesirrenanstalt Wien aufgenommen, weil dieselbe laut polizeiärztlichem Parere seit zwei Jahren zusehends verblödete, an Muskelkrämpfen litt und durch fortgesetztes Schreien für die Umgebung störend war.

Das Mädchen kam stöhnend und jammernd, benommen zur Aufnahme, hatte ein Körpergewicht von 26 Kilogramm, Temperatur 36,8. Es musste gespeist werden, wobei es schlecht schluckte. Im Bette liegt die Kranke in passiver Rückenlage mit angezogenen Beinen. Die letzteren bleiben bewegungslos liegen, während die Arme reflectorische Bewegungen ausführen und mit dem Handrücken auf dem Gesichte langsam herumwischen; der Kopf wird von einer Seite zur anderen gewälzt, die Gesichtsmuskeln werden grimassirend oft verzogen, als ob sie Schmerzen habe.

Der Knochenbau ist gracil, der Ernährungszustand ist ein geringer, die Extremitäten fühlen sich kühl an. Das Unterhautzellgewebe ist etwas schlaff, die Muskulatur ist im Allgemeinen eine dürrtige. Das Aussehen der Kranken ist ein anämisches.

Der Schädel ist symmetrisch, zeigt eine Hinterhauptstufe, die Stirnhöcker sind etwas vorstehend, ebenso die Scheitelhöcker, der Schädelumfang ist 51 cm. Ueber der rechten Stirne zeigt sich eine kleine, wenig merkliche Narbe. Im Nacken ist eine gewisse Steifigkeit auffallend.

Die Lidspalten sind gleich weit, die Bulbi bewegen sich gut. Die rechte Pupille ist doppelt so gross als die linke, beide reagiren auf Lichteinfall. Beim Grimassiren wird meist die rechte Gesichtshälfte verzogen, häufig gähnt die Kranke, reisst den Mund auf und schiebt die Zunge herum.

Die Zähne sind unregelmässig gestellt, die Rachenschleimhaut ist granulirt.

Die Kranke bringt nur unarticulirte Laute hervor und vermag weder zu sprechen, noch das Gesprochene zu verstehen. Das Schlucken ist erschwert.

Der Puls ist beträchtlich verlangsamt, die Radialarterie zeigt eine geringe Spannung.

Der Brustkasten ist flach, schmal, die Brüste sind nicht entwickelt. Der Herzspitzenstoss ist etwas verbreitert an gewöhnlicher Stelle. Der erste Herzton ist gespalten, der zweite ist rein.

Lunge und Baueingeweide zeigen keine abnormen Befunde. Schamhaare sind bereits vorhanden.

Die Beine sind spastisch paretisch und werden hier und da etwas angezogen. Die Kniesehnenreflexe sind gesteigert, der Fusssohlenreflex ist vorhanden, Babinski'sches Zeichen positiv. Die Reflexbewegungen beim Fusssohlenreflex sind sehr lebhaft und gehen auch auf das andere Bein über. Der linke Oberschenkel erscheint geringer an Umfang, an den Unterschenkeln ist kein Unterschied im Umfang.

Nadelstiche werden scheinbar überall empfunden und durch Grimassiren beantwortet.

Die Reflexe an den oberen Extremitäten sind lebhafter. In allen Gelenken der oberen und unteren Extremitäten sind die Bewegungen durch Spasmen erschwert. Die Extremitäten fühlen sich alle gleich warm an.

Der Umfang der oberen Extremitäten ist beiderseits gleich.

Wird die Kranke unter den Schultern emporgehoben, hängen die Beine in Spitzfussstellung herab, dabei scheint sie sich am linken Beine etwas zu stützen, der rechte Fuss ist aber leicht contracturirt und berührt nicht den Boden. Die Kranke vermag auch mit Unterstützung nicht zu gehen.

Das Sehvermögen scheint stark beeinträchtigt, sie reagirt nicht auf Gesichtseindrücke; auf Geräusche reagirt die Kranke gar nicht. Der Spiegelbefund des Augenhintergrundes ist ein negativer.

Die Kranke ist vollständig verblödet, ohne Sprache, vermag in Folge spastischer Paresen die Beine nur wenig und die Arme nur ganz ungeschickt, atactisch unregelmässig zu bewegen, wobei die rechte obere Extremität weniger gebraucht wird.

Die Patientin ist stets unrein und lässt Koth und Harn unter sich.

Die Mutter der Kranken gab zur Anamnese an, dass die Grossmutter der Patientin sowie eine Tante mütterlicherseits an Geisteserkrankungen verstarben, ein Bruder des Vaters der Patientin soll an Epilepsie gelitten haben.

Die Eltern der Kranken sollen gesund sein und keine Lues gehabt haben. Die Mutter hat Typhus und Gelenkrheumatismus überstanden.

Die Geburt der Patientin war rechtzeitig, aber eine vierstündige Zangen-

geburt nach Querlage. Die Kranke ist das achtgeborene Kind. Vier Geburten vorher waren Todtgeburten mit 7 Monaten. Drei Kinder vorher starben in einem Alter von 2 Wochen bis 9 Monaten. Die letzten zwei Kinder von den 10 Geburten der Mutter, starben ebenfalls frühzeitig.

Die Pat. wurde durch ein Jahr von der Mutter gesäugt und entwickelte sich gut. Sie lernte mit 16 Monaten sprechen und mit 22 Monaten gehen. Bei der Geburt soll das Kind einen Wasserkopf gehabt haben und der Arzt sprach dem Kinde kein langes Leben zu, doch bildete sich der Schädel in der Folge gut.

Im 5. Lebensjahre soll das Kind über Kältegefühl geklagt haben, verdrehte damals die Augen, wischte benommen am Gesichte, als ob sie etwas wegnehmen wollte. Der herbeigeholte Arzt erklärte es als ein Symptom eines Wasserkopfes.

Im 7. Lebensjahre bekam sie während eines Nachmittags drei Mal Krampfzustände ohne Bewusstseinsstörung, wobei die rechte Gesichtshälfte und der rechte Arm zuckte. Bis zum 13. Lebensjahre traten ähnliche Erscheinungen nicht mehr auf. Sie überstand Masern und Schafblattern.

Mit dem 6. Jahre begann sie den Schulbesuch. Sie lernte gut und soll eine der besten Schülerinnen gewesen sein, vermochte gut zu lesen und zu schreiben.

Im 13. Lebensjahre, als sie die 6. Klasse besuchte, wurde sie von Kindern über die Stiege geworfen, wobei sie auf das Hinterhaupt fiel. Sie verlor dabei nicht das Bewusstsein, doch klagte sie zu Hause über Kriebeln in der rechten Hand und der rechten Wange. Eine Stunde später wurde die rechte Gesichtshälfte verzogen, der rechte Arm und das rechte Bein krampfhaft verdreht, darnach schleifte sie das rechte Bein nach. Beim Sprechen fiel eine grosse Schwierigkeit auf, sie vermochte nicht zu sprechen und lallte mit der Zunge. Am dritten Tage nach dem Sturze habe sich alles wieder gegeben.

Nach diesem Trauma konnte die Kranke die Schule nicht mehr besuchen, wurde sehr vergesslich, klagte aber nie über Kopfschmerzen. Sie liess nie unwillkürlich Harn unter sich. Die Krampfanfälle wiederholten sich aber in der Folge. Die Kranke klagte vor einem solchen Anfälle, in dem sie angeblich nie das Bewusstsein verlor, stets erst über Kriebeln in der rechten Wange, dann verzog sich der rechte Mundwinkel, dann verdrehte sich der rechte Arm, zum Schlusse kam das rechte Bein an die Reihe.

Während des Anfalles konnte sie nicht sprechen, sondern lallte unverständlich, weil auch die Zunge am Krampfe theilhaftig war. Während des Anfalles fiel sie nicht um, wenn sie aber hernach gehen wollte, schleifte sie das rechte Bein eine Zeit lang.

Auch in der Schule bekam sie oft Anfälle und wurde vom Lehrer nach Hause geschickt. Während des Anfalles war sie nie unrein und bekam nie einen Zungenbiss.

Oft bestanden die Anfälle nur in subjectiven Sensibilitätsstörungen (Kriebeln, Stechen) in der rechten Körperhälfte, so dass Patientin z. B. mitten im Essen aufhören musste. Seit dem erlittenen Trauma dauern nun diese Anfälle fort, die oft mehrmals im Tage eintreten.

Auf die linke Körperhälfte erstreckten sich die Krampfzustände nie.

Die Kranke hat früher immer gut gesehen, sie arbeitete an Handarbeiten, dann hörte sie damit auf. Seit Mai 1898 liegt sie nun zu Bette; die Lähmungen der Beine entwickelten sich allmählig. Es bestand nie Fieber.

Auch das Gehör war früher immer gut. Seit Mai 1898 ist die Kranke sprachlos und giebt nur unarticulirte Laute von sich und scheint an heftigen Schmerzen gelitten zu haben. Seit 3 Monaten lässt sie stets Koth und Urin unter sich.

Bald nach der Aufnahme am 10. April 1899 bekam die Kranke einen eitrigen Ausfluss aus dem rechten Ohre in Folge eitriger Mittelohrentzündung, die nach vier Wochen heilte. Am 8. Mai traten Diarrhoen mit Erbrechen auf, welcher Zustand durch zwei Wochen andauerte.

In der Folge magerte die Kranke zusehends ab und machte sich eine stärkere Muskelatrophie geltend, welche namentlich die Muskeln der Extremitäten, des Nackens und des Gesichts befällt. In den Muskeln konnte Entartungsreaction nachgewiesen werden. Fibrilläre Muskelzuckungen konnten nicht beobachtet werden.

Die völlig verblödete Kranke lag ganz hülflos zu Bette; die Krampfanfälle traten auch in der Anstalt auf, sie betrafen stets nur die rechte Körperhälfte. Dabei wurde der rechte Arm krampfhaft über den Kopf verdreht, der Kopf wurde nach rückwärts zur Seite verbogen und die rechte Gesichtshälfte krampfte ebenfalls mit. Solche Anfälle dauerten nur kurze Zeit, während derselben fand eine stärkere Salivation statt, öfters trat dabei auch flüssiger Mageninhalt in die Mundhöhle und die Kranke wurde dabei cyanotisch. Die Nackensteifigkeit ist andauernd,

Im October 1899 nahm die allgemeine Muskelatrophie zu. Die Augenlider wurden müde geschlossen, der Kopf vermochte nur schwer in die Höhe gehalten zu werden und fiel beim Versuch sofort schwer zurück. Die kleinen Handmuskeln, die Muskeln des Unterarmes und Oberarmes, die Schulter- und Nackenmuskeln, die Brustmuskeln, die Muskeln des Ober- und Unterschenkels nehmen zusehends ab. Die Bewegungen der Hände wurden ganz ungeschickt, Patientin griff nach Gegenständen tastend herum, vermochte nur mit Mühe etwas in der Hand zu halten und liess es gleich wieder fallen. Die Hand war leicht dorsal flectirt (Krallenhand). Die unteren Extremitäten gelangten in Folge des andauernden Spasmus in Contracturstellung.

Im December 1899 vermag die Patientin noch ungeschickt nach vorgehaltenen Gegenständen zu greifen. Das rechte Bein vermag noch wenig gestreckt zu werden, das linke Bein ist in maximaler Contracturstellung. Die rechte Pupille ist doppelt soweit wie die linke.

Im Januar 1900 treten ebenfalls noch Krämpfe in der rechten oberen Extremität auf und in der Halsmuskulatur der rechten Seite, dabei wird die rechte obere Extremität über den Kopf gezogen und der letztere zur Seite und nach rückwärts gebogen. Während des Anfalles gelangt flüssiger Mageninhalt in die Mundhöhle, so dass die Kranke ganz cyanotisch wird.

Im März 1900 ist die Kranke bis auf die Knochen abgemagert. Beide Oberschenkel sind in spitzwinkliger Contractur, ebenso die Kniegelenke. Die

Muskelatrophie im Ober- und Unterschenkel ist weit fortgeschritten, geringer ist die Muskelatrophie an den kleinen Fussmuskeln. Ebenso ist auch die Muskelatrophie im Ober- und Unterarm stärker als an den kleinen Handmuskeln. Auch in den Gesichtsmuskeln ist die Atrophie fortgeschritten.

Meist liegt die Kranke ruhig dahin, hin und wieder schreit sie. Die Annäherung von Personen bemerkt sie nicht.

In der Folge kommt die Kranke ganz herunter und es erfolgt am 12. April 1900 der Exitus letalis.

Bei der Obduction fand sich ein chronischer äusserer Hydrocephalus und eine chronische, hämorrhagische Pachymeningitis interna des Gehirnes. Im Hals- und Brustmark fand sich ebenfalls eine Pachymeningitis chronica vor. Die Dura war stark verdickt und stellenweise mit der Arachnoidea des Rückenmarkes verwachsen. Auch die Arachnoidea des Gehirnes und Rückenmarkes zeigte sich ein wenig verdickt, besonders an der dorsalen Fläche.

Die Pia und Arachnoidea des Gehirnes zeigten sich über der Convexität diffus getrübt.

In der linken Lunge fand sich eine diffuse, eitrige Bronchitis mit confluierenden lobulärpneumonischen Herden vor, in der rechten Lunge nur sehr kleine zerstreute Herde. Leber, Milz und Nieren waren stark atrophirt.

Gehirn und Rückenmark und periphere Nerven wurden nach verschiedenen Methoden (Müller'sche Flüssigkeit, Formol, Alkohol) conservirt. Am gehärteten Gehirne liess sich die verdickte Arachnoidea und Pia ziemlich leicht entfernen.

Während die Verdickung der Dura an der Convexität des Gehirnes eine beträchtliche war, abgesehen von der linksseitigen Pachymeningitis haemorrhagica interna, war dieselbe an der Basis nicht verdickt.

Die Dura des Rückenmarks war durch das Hals- und Brustmark stark verdickt, am meisten in der unteren Hälfte des Halsmarkes und im oberen Drittel des Brustmarkes. Im Antheile des Sacralmarkes war die Dura nur minimal verdickt. Die Dura des Hals- und Brustmarkes bildete einen dicken Ring um das Rückenmark und zwar vorwiegend im dorsalen Theil. Die abgehenden Rückenmarkswurzeln waren durch die dicke Dura ganz eingescheldet und zum Theil atrophisch. Im unteren Hals- und oberen Brustmark war die Dura mit der Arachnoidea leicht verwachsen und umgaben ziemlich straff das Rückenmark.

An der linken Convexität des Gehirnes, wo die chronische, hämorrhagische innere Pachymeningitis sich fand, betrug die Dicke der Dura 5—6 mm.

Die Hirnventrikel waren nicht erweitert, und entsprechend beschaffen, das Ependym war glatt. Die Gehirnsubstanz zeigte makroskopisch keine Veränderung. Das Rückenmark zeigte auf dem Durchschnitte im unteren Hals- und oberen Brustmark ganz veränderte Formen der grauen Substanz, die nicht mehr die gewöhnliche Form der Vorder- und Hinterhörner unterscheiden liess.

Die Gefässe fanden sich allenthalben verdickt und stark gefüllt.

Das ganze Gehirn wurde als solches in eine mikroskopische Frontalschnittserie zerlegt, wofür am besten das Fromme'sche Mikrotom empfohlen werden kann. Ebenso wurde das Rückenmark an zahlreichen Querschnitten

untersucht. Die grossen Gehirnschnitte durch beide Hemisphären wurden mit Nigrosin, Thionin und nach der Weigert-Pal'schen sowie nach der Marchischen Methode gefärbt. Im Rückenmark und Hirnstamm kamen ausserdem noch andere Methoden zur Anwendung.

An den peripheren Nerven, welche zur Untersuchung kamen, fanden sich Degenerationen (Nervus ulnaris, ischiadicus, peroneus etc.).

Um die Veränderungen des Rückenmarkes zu zeigen, bringe ich die Photogramme bei, die besser als jede Beschreibung die Verhältnisse wiedergeben.

Wenn wir einen Schnitt durch das unterste Halsmark betrachten, so finden wir in dem Photogramme, welches die Figur 4 zeigt, einen Repräsentanten. Wir sehen hier die Dura mater an der Dorsalseite des Rückenmarkes sehr stark verdickt, während die Verdickung an der ventralen Seite eine mässige ist. Die Verdickung der Dura besteht in einer starken Vermehrung und Ueber-einanderlagerung ihrer gewöhnlichen Elemente mit Einlagerung zahlreicher Gefässchen.

Kernanhäufungen sind im Inneren des Gewebes der Dura, d. h. in der Mitte und äusseren Schichte nicht zu finden, wohl aber in den innersten, der Arachnoidea zugekehrten Wand.

Die Arachnoidea zeigt allenthalben eine mässige Kernanhäufung und ist stellenweise mit der Dura zusammenhängend. Sie ist ebenfalls hauptsächlich in den dorsalen Partien des Rückenmarkes ebenso wie die Dura verdickt. Von der Arachnoidea und Pia gehen allenthalben verdickte Septen in's Rückenmark über.

Das Rückenmark ist sowohl in seiner äusseren Form wie in seinem Innern verändert. Durch die Verdickung der Rückenmarkshäute ist die rundliche Form des Rückenmarkes verloren gegangen und es finden sich mancherlei Einbuchtungen vor.

Die Querschnitte der Nervenwurzeln zeigen einen Schwund der Nervenfasern und Degenerationen.

Im Inneren des Querschnittes des Rückenmarkes finden wir keine normale Rückenmarkszeichnung vor, wir können hier kaum Vorder- und Hinterhörner unterscheiden. Statt der Vorderhörner ist nur eine atypische graue Masse vorhanden, in der keine Ganglienzellen, wohl aber zahlreiche, prall gefüllte Gefässchen (x Fig. 4) und Neurogliazellen zu sehen sind. Die Vorderhörner sind ganz zusammengeschrumpft. Starke Glia- und Bindegewebsbalken reichen von der Peripherie bis zur grauen Substanz.

Vom linken Hinterhorn ist kaum mehr ein Ueberrest zu erkennen, gerade dass man an der Wurzelaustrittsstelle noch dasselbe bestimmen kann. Das rechte Hinterhorn zeigt einen noch besser erhaltenen Ueberrest. Auch an Stelle der Hinterhörner finden sich Producte chronischer Entzündung, Vermehrung der Gliazellen und zahlreiche dicke Gefässchen vor.

Die Pyramidenbahnen sind beiderseits stark degenerirt. Die beiden Degenerationen der Pyramidenbahnen erscheinen asymmetrisch, weil durch den chronisch entzündlichen Process Schrumpfungen gegen das linke Hinterhorn zu stattfanden. Deshalb erscheint der linke Pyramidenstrang in einem

viel kleineren Areal und der linke Burdach'sche und Goll'sche Strang erscheinen ebendahin ausgebuchtet.

An Weigert'schen Präparaten ist in den Hintersträngen keine Degeneration wahrzunehmen, wohl aber an Präparaten, die mit Osmiumsäure nach Marchi behandelt wurden. Wir finden in diesen Präparaten degenerierte Fasern knapp innen den beiden Hinterhörnern und der hinteren Commissur anliegend.

Der Centralcanal zeigt sich zusammengedrückt.

Im obersten Brustmark finden wir die Verhältnisse so vor, wie es die Figur 3 zeigt. Wir finden hier ebenfalls die Dura mächtig verdickt, besonders im dorsalen Antheil. Auch hier ist die Arachnoidea verdickt und ist theilweise mit der Dura und dem Rückenmarke verwachsen. Kernanhäufungen finden sich nicht in der Dura, wohl aber in der Arachnoidea vor.

Das rechte Vorderhorn und Hinterhorn zeigt hier schon seine gewöhnliche Gestalt, auch das rechte Vorderhorn ist schon zu erkennen, doch ist das rechte Hinterhorn fast ganz geschwunden und finden sich an dessen Stelle nur Bindegewebs- und Gliazüge vor. In den Vorderhörnern finden sich Ueberreste von Ganglienzellen.

Beide Pyramidenbahnen sind stark degenerirt, das linke Pyramidenareal ist durch Schrumpfung daselbst und durch die Ausbuchtung des linken Burdach'schen Stranges verkleinert. In den Hintersträngen finden sich an Marchi'schen Präparaten degenerierte Fasern knapp den Hinterhörnern und der hinteren Commissur angelagert.

Zahlreiche Gefäße mit verdickter Adventitia und zahlreiche dicke Pialsepten finden sich am Querschnitte vor.

Das mittlere Brustmark sehen wir in Figur 2 wiedergegeben. Die Vorderhörner und Hinterhörner zeigen im mittleren und unteren Brustmark keine Veränderungen wie im Halsmarke. Hier sind die Vorderhörner wie die Hinterhörner schön gebildet, doch weisen diese auch hier zahlreiche dicke Gefäßchen auf. Ganglienzellen sind in den Vorderhörnern vorhanden, doch zeigen diese auf Nissl'schen Präparaten chromatolytische Veränderungen auf.

Durch das ganze Brustmark (Fig. 2) wie durch das ganze Lenden- und Sacralmark (Fig. 1) findet sich eine intensive Degeneration der Pyramidenstränge vor.

In Figur 2 sehen wir die starke Verdickung der Dura besonders im dorsalen Theil, wir finden degenerierte Fasern im Querschnitte der ausgetretenen Wurzel, wir finden die Arachnoidea verdickt mit Kernanhäufungen, wir finden ferner zahlreiche dicke Pialsepten in's Rückenmark eindringen.

Die Hinterstränge des mittleren und unteren Brustmarkes wie des Lenden- und Sacralmarkes bieten keine wesentlichen Veränderungen dar.

Im obersten Sacralmark zeigt Figur 1 die beiderseitige Pyramidenbahndegeneration und eine leichte Verdickung der Arachnoidea und der Pia. Die Vorder- und Hinterhörner zeigen hier keine Veränderungen, ebenso auch nicht die Hinterstränge.

Wenn wir nun die Schnitte durch das Halsmark betrachten, die über dem Schnitte, den Figur 4 wiedergibt, gelegen sind, so finden wir Verhältnisse

vor, wie sie Figur 5 wiedergiebt. Figur 3, 4 und 5 repräsentiren die stärksten Veränderungen des Rückenmarkes.

In Figur 5 sehen wir nur eine unförmliche graue Masse, welche die Vorderhörner darstellen sollen, dazwischen sehen wir auch abgegrenzte graue Massen. Das linke Hinterhorn ist nur durch einen feinen in die Länge gezogenen weissen Strang angedeutet. Das rechte Hinterhorn zeigt sich besser erhalten. In der grauen Substanz finden wir nur verkümmerte Ganglienzellen vor, dicke Gefässchen und Neurogliazellen, das Nervenfasernetz ist geschwunden.

Die beiden Hinterhörner finden wir hier durch einen queren Gliabalken (y Fig. 5), der quer durch die Hinterstränge geht, verbunden. Der Umriss des Rückenmarkes ist unregelmässig, die Pyramidenseitenstrangbahn ist beiderseits degenerirt. Auch die Vorder- und Vorderseitenstrangbündel zeigen einige Lichtung.

Der ventrale Antheil der Hinterstränge erweist sich auf Präparaten nach Marchi degenerirt.

Die quer getroffenen austretenden Rückenmarkswurzeln sind zum grossen Theil degenerirt. Die Pia sendet dicke Septen in's Innere des Rückenmarkes, die Gefässe sind sowohl in der Intima, wie in der Adventitia verdickt.

Die Dura zeigt sich im dorsalen Theil sehr stark verdickt, sie zeigt keine Zellenanhäufung, wohl aber die Arachnoidea.

Wenn wir mit den Schnitten im Halsmarke aufwärts schreiten, sehen wir dann Veränderungen, wie sie das Photogramm der Figur 6 wiedergiebt. Sehr starke Verdickung der Dura besonders im dorsalen Theil, Verdickung und Zellenanhäufung der Arachnoidea, theilweise Verwachsung der Arachnoidea und Pia mit dem Rückenmarke.

Die Pyramidenseitenstrangbahn ist beiderseits degenerirt, auch die Vorderstränge zeigen einen Faserschwund. In den Hintersträngen findet sich im Septum zwischen Goll'schen und Burdach'schen Strang eine aufsteigende Degeneration der Hinterstränge, die nur an Marchi'schen Präparaten zu sehen sind.

Das linke Vorderhorn ist stark geschrumpft, ebenso das linke Hinterhorn, wie es die Figur 6 zeigt, das rechte Vorder- und Hinterhorn ist besser erhalten. Im linken Vorder- und Hinterhorn fehlen alle Ganglienzellen und es finden sich chronisch entzündliche Veränderungen vor. Im rechten Vorder- und Hinterhorn lassen sich noch einige Ganglienzellen nachweisen.

Im mittleren Halstheil finden wir schon normalere Verhältnisse im Rückenmark vor. Die Hinterhörner sind hier gut erhalten, nur das rechte Vorderhorn zeigt eine Einbusse seiner Elemente, wie es auch das Photogramm Figur 7 zeigt. Die Pyramidenvorder- und Seitenstrangbahn ist degenerirt, in den Hintersträngen sind die medialen Partien der Goll'schen Stränge auf Marchi'schen Präparaten degenerirt.

Die Pia und Arachnoidea ist hier weniger verdickt, die Arachnoidea zeigt aber noch geringe Zellenhäufungen. Die Dura ist stark verdickt, besonders im dorsalen Theil (Figur 7).

Im obersten Halsmark ist die Dura ebenfalls stark verdickt, aber

nirgends mit der Arachnoidea verwachsen, sondern nur durch einzelne Septen verbunden. Die Arachnoidea und Pia zeigen dieselben Verhältnisse wie im mittleren Halsmark.

In dem Photogramm der Figur 8 sehen wir einen Schnitt durch das oberste Halsmark wiedergegeben. Vorder- und Hinterhörner sind schön gebildet und zeigen keine wesentlichen Veränderungen.

Die Pyramidenvorder- und Seitenstrangbahn ist beiderseits degenerirt. In den Seitensträngen finden wir auf Marchi'schen Präparaten eine Degeneration der Goll'schen Stränge, die bis zu den Hinterstrangkernen zu verfolgen ist.

In den Vorderseitensträngen finden wir ein Bündel ausgefallen, das dem Helweg'schen Bündel entspricht. Nach abwärts verlor sich das Bündel allmählig bis zum mittleren Halsmark, nach aufwärts konnte ich das Bündel bis an die laterale Seite der unteren Olive verfolgen. An Marchi'schen Präparaten färbte sich das Bündel nicht schwarz.

Wenn wir nun mit unseren Schnitten in den Hirnstamm übergehen, so finden wir hier die direct schädigende Wirkung der Pachymeningitis mehr minder wegfallen. Die Dura an der Basis des Gehirnstammes war nur wenig verdickt. Die Degeneration der beiden Pyramidenbahnen liess sich nun aufwärts durch den ganzen Hirnstamm verfolgen und durch die innere Kapsel bis zur Hirnrinde.

Der Hypoglossuskern zeigte auf Nissl'schen Präparaten unter gut erhaltenen Ganglienzellen solche mit chromatolytischen Veränderungen. Das Solitäre Bündel wies auf Weigert-Pal'schen Präparaten eine leichte Lichtung auf.

Im Kern des Facialis und Trigeminus waren keine weitgehenden Veränderungen zu constatiren. Im Kern des Oculomotorius und im oberflächlichen Grau des vorderen Zehnhügel konnten an den Ganglienzellen chromatolytische Veränderungen festgestellt werden. Die übrigen Gebilde des Hirnstammes zeigten keine wesentlichen Veränderungen.

Das Grosshirn wurde auf mikroskopischen Gehirnschnitten untersucht, und zwar in der Weise, wie Figur 9 einen solchen Schnitt mit Weigert-Pal'scher Färbung darstellt. Die Untersuchungen auf grossen mikroskopischen Gehirnschnitten werden noch viel zu wenig ausgeführt und doch ist diese Art der Gehirnungersuchung von ganz hervorragendem Werthe. Figur 9 zeigt das Photogramm eines Schnittes, der durch die vordere und hintere Centralwindung, die innere Kapsel, den Linsenkern, den Sehhügel, den Luys'schen Körper, das Corpus mammillare und den Tractus opticus geht.

Auf diesen Schnitten können wir nun die degenerirten Pyramidenfasern durch den Hirnschenkelfuss und die innere Kapsel bis zur Hirnrinde verfolgen, in derselben Weise, wie ich das zum ersten Male bei der amyotrophischen Lateralsklerose zeigte¹⁾. Die Degeneration gegen die Hirnrinde zu war geringer als im Hirnstamm.

1) Probst, Zu den fortschreitenden Erkrankungen der motorischen Leitungsbahnen. Dieses Archiv Bd. XXX. (Amyotrophische Lateralsklerosen.)

Bezüglich des Ausbreitungsbezirkes der degenerirten Pyramidenfasern auf der Hirnrinde wurde das Gebiet der vorderen Centralwindung, der ersten und zweiten Stirnwindung und der hinteren Centralwindung gefunden, in derselben Weise, wie ich das schon beschrieben und abgebildet habe¹⁾.

Die Rinde in diesen erwähnten Bezirken zeigte auch Veränderungen in den Pyramidenzellen. Thioninpräparate zeigten auch hier chromatolytische Veränderungen und Zellen- und Kernschrumpfungen.

Auch in den Balkenfasern waren zum Theile degenerirte Bündelchen enthalten. Die Dura war über der linken Gehirnhälfte bis zu $\frac{1}{2}$ cm verdickt, die Arachnoidea zeigte sich ebenfalls verdickt und erwies an den mikroskopischen Gehirnschnitten eine grosse Zellenanhäufung auf.

Die mikroskopische Untersuchung der Dura zeigte den Befund einer Pachymeningitis haemorrhagica interna.

Die grossen mikroskopischen Gehirnschnitte wurden durch alle Partien des Grosshirnes, Stirnwindungen, Centralwindungen und Scheitelläppchen angelegt und untersucht. Die Pia und Arachnoidea zeigt sich an der Convexität durchaus ebenso wie die Dura, aber nur leicht, verdickt. Die darunterliegende Hirnrinde zeigte namentlich auf der linken Hemisphäre, dort, wo die Pachymeningitis haemorrhagica zu finden war, Veränderungen, indem die Dicke der Rindenschichte verkleinert war, die Ganglienzellen daselbst chromatolytische Veränderungen zeigten und auch zahlreiche Neurogliazellen sich angehäuft hatten.

Aber nicht nur an dieser Stelle waren Veränderungen der Hirnrinde zu constatiren, sondern auch im Stirnhirn und in den Hinterhauptswindungen waren ähnliche, wenn auch nicht so hochgradige Veränderungen zu sehen. Ausser den chromatolytischen Veränderungen und Schrumpfungen in den kleinen und grossen Pyramidenzellen und der Anhäufung von Neurogliazellen waren die grosse Zahl der dicken Gefässe hervorstechend.

In den Sehhügelkernen konnte ich hauptsächlich im lateralen Kerne Veränderungen im Aussehen der Ganglienzellen wahrnehmen. Auch hier zeigten Nissl'sche Präparate chromatolytische und sklerotische Veränderungen.

Im Nervus opticus konnten keine atrophischen Veränderungen gefunden werden.

Die Ventrikel des Grosshirnes erwiesen sich nicht erweitert. Die Gefässe waren sowohl im Hirnstamm, wie im Grosshirn allenthalben bezüglich Intima und Adventitia verdickt.

Es handelt sich also in dem vorliegenden Falle um eine Pachymeningitis cervicalis hypertrophica in dem Gesamtbilde eines fortschreitenden Verblödungsprocesses bei einem anscheinend bisher geistesgesunden Mädchen.

Das 15jährige Mädchen war hereditär belastet, Grossmutter und

1) Probst, Zu den fortschreitenden Erkrankungen der motorischen Leitungsbahnen. Dieses Archiv Bd. XXX.

Tante mütterlicherseits starben an Geisteskrankheiten, ein Bruder des Vaters litt an Epilepsie. Die Mutter der Patientin hat 10 Mal geboren, die ersten drei Kinder starben im Alter von 2—9 Monaten, dann hatte sie 4 Todtgeburten, hierauf wurde die Patientin geboren, zwei spätere Kinder starben bald nach der Geburt. Die Patientin war also nicht nur mütterlicherseits, sondern auch noch väterlicherseits belastet und ausserdem scheint, wenn es auch von der Mutter gelegnet wird, vielleicht doch Lues bei den Eltern mitgespielt zu haben.

Schon die Geburt der Patientin war mit Schädlichkeiten für die weitere Entwicklung verbunden, indem diese eine schwere Zangengeburt war. Die schädlichen Folgen von schweren Zangengeburten für das Gehirn und seine Häute sind ja in letzter Zeit oft, besonders auch von Anton discutirt worden.

Im 5. Lebensjahre war die Patientin durch eine Zeit krank, benommen und soll Zeichen eines Wasserkopfes dargeboten haben. Trotzdem entwickelte sich das Kind später gut, nur im 7. Lebensjahre soll es in der rechten Gesichtshälfte und im rechten Arm einmal vorübergehend Zuckungen gehabt haben. In der Schule lernte das Kind gut und war eine der besten Schülerinnen.

Im 13. Lebensjahre erlitt sie nun ein Trauma, indem sie auf das Hinterhaupt fiel. Eine Stunde nach diesem Trauma stellten sich Zuckungen erst in der rechten Wange, dann im rechten Arm und rechten Bein ein. Auch die Zunge konnte während dieses Anfalles nicht gebraucht werden, da diese ebenfalls mitkrampfte. Das Bewusstsein verlor das Mädchen nicht im Anfalle, wohl aber schleifte sie nach dem Anfalle ein wenig das rechte Bein.

In der Folge wiederholten sich diese Anfälle, das Mädchen litt an Kopfschmerzen und Schwindel, wurde vergesslich und konnte nicht mehr den Schulbesuch fortsetzen. Statt der Anfälle mit Zuckungen der rechten Körperhälfte, stellte sich öfters nur ein vorübergehendes Stechen und Kriebeln der rechten Körperhälfte ein. Die Anfälle gingen nie auf die linke Körperhälfte über. Eine fieberhafte Erkrankung bestand nie.

In den letzten 2 Jahren verblödete die Patientin geistig vollkommen, es stellten sich langsam Lähmungen der Beine ein, sie reagirte nicht mehr auf Gesichts- und Gehörseindrücke und lag benommen da. Sie vermochte nur mehr unarticulirte Laute von sich zu geben und hatte Incontinentia urinae et alvi. Sie zeigte Nackensteifigkeit, etwas Schmerzen auf Druck der Wirbelsäule, Schluckbeschwerden, die rechte Pupille war bis zum Exitus doppelt soweit als die linke, doch reagirten beide Pupillen auf Lichteinfall. Häufiges Gähnen, verlangsamter Puls, spastische Parese der Beine und eine leichte Krallenhand machten sich geltend.

Das rechte Bein kam bald in Contracturstellung. Auf Gesichts- und Gehörseindrücke reagirte die benommene Kranke nicht. Der Spiegelbefund des Augenhintergrundes war ein negativer.

Die Arme vermochten nur mehr ungeschickt atactisch bewegt zu werden, es stellten sich Muskelatrophien in den Extremitäten und im Gesichte ein. Es konnte Entartungsreaction festgestellt werden, fibrilläre Zuckungen fehlten.

Die Krampfanfälle in der rechten Körperhälfte wiederholten sich in derselben Weise. Es stellten sich allmählig starke Contracturen der Beine und leichte Krallenhandstellung ein. Objective Sensibilitätsstörungen waren vorhanden, konnten aber nicht mit Sicherheit genau festgestellt werden.

Alle diese Befunde fanden in dem pathologisch-anatomischen Befunde genügende Erklärung. Die chronischen Veränderungen der Hirnrinde und der Markmasse des Gehirnes und Rückenmarkes mit dem consecutiven Hydrocephalus externus erklärten vollständig den psychischen Zustand der Kranken. Die Muskelatrophie, die Incontinentia alvi et urinae waren durch die secundären Folgen der chronischen Veränderungen von Gehirn und Rückenmark bedingt. Im unteren Halsmark fanden sich die Zeichen einer langsam verlaufenden chronischen Myelitis. Im Lenden- und Sacralmarke fanden sich keine Veränderungen vor, weshalb die Incontinentia urinae et alvi hauptsächlich auf den dementen Zustand, resp. auf den Wegfall der Grosshirnhemmungen zu beziehen ist.

Aber auch die rechtsseitigen Krampfanfälle finden zum grossen Theil eine genügende Erklärung in der chronischen Veränderung der Hirnrinde sowie in der linksseitigen Pachymeningitis haemorrhagica interna, die einen Reiz auf das linksseitige motorische Centrum ausübte, theils durch zeitweisen stärkeren Druck, theils durch Nachschübe der hämorrhagischen Pachymeningitis.

Die Nackensteifigkeit ist durch die cervicale Pachymeningitis erklärt, die Schmerzen durch den chronischen Process der Meningen selbst, durch den Druck der verdickten Membranen auf Rückenmark und Wurzeln und durch die chronisch entzündlichen Veränderungen im Rückenmark und in den abgehenden hinteren Wurzeln, die von den pachymeningitischen Verdickungen ganz eingescheldet waren.

Die Sehstörungen mussten offenbar central durch die Veränderungen der Ganglienzellen der Sehsphäre und den äusseren Hydrocephalus bedingt sein, der Augenspiegelbefund ergab ein negatives Resultat. Dagegen fanden sich in den Pyramidenzellen der Sehsphäre chromatolytische Veränderungen, Verminderung und Schrumpfung derselben und

zahlreiche Gliazellen. Ebenso müssen die Gehörstörungen theils durch die Rindenveränderung der Hörsphäre theils durch den äusseren Hydrocephalus und die chronische Pachymeningitis erklärt werden.

Die Contracturen der Beine finden ihren Ausdruck in der starken Degeneration beider Pyramidenseiten- und Vorderstrangbahnen. Die Ungleichheit der Pupillen ist zum Theil auf Mitbetheiligung des Halsmarkes zu rechnen.

Die Muskelatrophien waren theils durch die Schrumpfung der Vorderhörner im unteren Hals- und oberen Brustmark, theils durch die Atrophie der vorderen Wurzeln neuritischen Ursprungs bedingt.

Zeitlich ging die Pachymeningitis und Leptomeningitis der Myelitis voran, da sich die Zeichen der Myelitis erst später zeigten und vor allen anderen erst die Zeichen der Grosshirnrindenveränderung und der Pachymeningitis des Gehirnes auftraten. Von hier aus griff der Process absteigend in's Rückenmark weiter.

Die ersten Zeichen der Hirnrindenveränderung und der pachymeningitischen und leptomeningitischen Veränderung waren der Kopfschmerz, der Schwindel und die Jackson'schen Anfälle. Später gesellten sich erst die Erscheinungen der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica hinzu. Dieser Umstand ist sehr wichtig, da er zeigt, dass das Krankheitsbild der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica nur eine Theilerscheinung einer ausgebreiteten Pachymeningitis resp. Meningomyelitis bei einer diffusen Hirnrindenerkrankung ist, dass somit die Ansichten von Wieting und Köppen zu Recht bestehen.

Der Verlust der Sprache ist ebenfalls wie die Nichtbeachtung von Gehörs- und Gesichtsreizen central durch die Rindenatrophie und die Pachymeningitis und Leptomeningitis und deren Folgen bedingt. Auch die Schluckbeschwerden sind zu einem grossen Theil central bedingt, es fanden sich aber auch chromatolytische Ganglienzellenveränderungen im Hypoglossuskern und eine Lichtung im Solitärbandel.

Der verlangsamte Puls ist wohl durch den chronisch meningitischen Process und den äusseren Hydrocephalus bedingt.

Das völlige Erlöschen aller geistigen Functionen, der Verlust der Sprache, des Gehörs, des Gesichtes fand seinen Ausdruck in einer Verschmälerung der Hirnrinde, leichten Abplattung der Hirnwindungen, äusseren Hydrocephalus und in diffusen Ganglienzellenveränderungen der Hirnrinde und des Sehhügels und zahlreichen Einlagerungen von Gliazellen.

Dem weitausgebreiteten klinischen Bilde entsprechend war auch der pathologisch-anatomische Befund ein ausgedehnter, wie er bisher noch nicht beschrieben wurde.

Was nun die Aetiologie der Krankheit betrifft, so muss einerseits auf die hereditäre Anlage und auf die Zangengeburt aufmerksam gemacht werden. Ausserdem scheint eine hereditäre Lues doch bestanden zu haben, wenngleich die Mutter eine solche leugnet, es sprechen zum mindesten die zahlreichen Abortus der Mutter dafür und ausserdem fand ich im Centralnervensystem überall Gefässe, deren Intima und Adventitia verdickt waren.

Auf Grund dieser Anlage entwickelte sich nun das Leiden im Anschluss an ein Trauma im 13. Jahre, und zwar setzte das Leiden mit Jackson'schen Anfällen ein. Offenbar bildete das Trauma den auslösenden Effect für die Erkrankung des Gehirnes der Meningen, deren Gefässsystem ja von Haus aus durch die wahrscheinliche hereditäre Lues zu krankhaften Veränderungen geneigt war. Gummöse Veränderungen konnte ich nirgends nachweisen.

Der Verlauf der Erkrankung war ein ausgesprochen chronischer und dauerte über 2 Jahre. Der pathologische Process entwickelte sich erst im Grosshirn und ging von hier aus auf das Rückenmark über. Im Rückenmark setzte er das Krankheitsbild der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica, das eben nur eine Theilerscheinung des ausgebreiteten pachymeningitischen Processes ist.

In der Dura selbst fanden sich keine Zellenanhäufungen, wohl aber an der Endothelseite und überall in der Arachnoidea. Dagegen war die Arachnoidea nur wenig verdickt, während die Dura beträchtliche Verdickungen aufwies, die an der Endothelseite durch chronische Entzündung proliferirt wurden, demnach erfolgte die Verdickung der Dura an der Innenseite. Die Arachnoidea war mit der Dura nur stellenweise verwachsen und zwar im Grosshirne gar nicht und im Rückenmarke nur im unteren Halsmark und oberen Brustmark in der Weise wie die Photogramme es zeigen.

Ueberall, wo die Meningen dichter anlagen, waren starke Piaalsepten im Rückenmark zu verfolgen und die Peripherie des Rückenmarkes wie auch des Gehirnes zeigte eine Verdichtung der Glia. Die abgehenden Rückenmarkswurzeln waren theils durch Druck, theils durch die chronische Entzündung zur Degeneration gebracht.

Die Veränderungen im Halsmarke und Brustmarke sind wohl auf chronisch entzündliche Veränderungen zu beziehen, die auf dem Wege der Gefässe und Piaalsepten von den Meningen aus weiter geschritten ist, theils durch die chronischen Gefässveränderungen bedingt. Die graue Substanz des Rückenmarkes verlor dadurch ihre Form und zeigte die Veränderungen, welche die Photogramme wiedergeben.

In Folge des Ganglienzellenschwundes in der motorischen Gröss-

hirnzone degenerirten beide Pyramidenbahnen in ihrer ganzen Ausdehnung und zwar sehr stark im ganzen Rückenmarke, schwächer im Grosshirne. Zur Degeneration der Pyramidenbahnen hat jedenfalls der myelitische Process im Halsmarke beigetragen. Es muss aber auch in Berücksichtigung gezogen werden, dass die Pyramidenbahnen auch aufwärts degenerirt waren bis zur Hirnrinde, allerdings viel schwächer als im Rückenmarke.

Diesbezüglich möchte ich zunächst an verschiedene Krankheitsbilder erinnern, bei denen nach der Weigert'schen Methode im Rückenmarke stets die stärkste Affection der Pyramidenbahnen gefunden wird, während im Hirnstamme nur eine geringe Veränderung und im Grosshirn eventuell gar keine Veränderung der Pyramidenbahn gefunden wird. Es sind das die amyotrophische Lateralsklerose und die progressive Paralyse. Bei den chronisch verlaufenden Fällen dieser Erkrankungen kann die Marchi'sche Methode nicht mehr angewendet werden und mit der Weigert'schen Methode finden sich stets die stärksten Veränderungen im Rückenmarke. Allerdings muss ich erwähnen, dass in jenen Fällen, die acut verlaufen sind, wo also die Marchi'sche Methode zur Anwendung zu bringen ist, stets die Pyramidenbahn in ihrer ganzen Länge degenerirt gefunden wird. Man müsste sich also denken, dass dann der Resorptionsprocess der Myelinschollen zuerst im Rückenmarke stattfindet, so dass auf Weigert'schen Präparaten im Grosshirn noch kein Zerfall angezeigt wird. Dafür müsste man aber noch mit der Marchi'schen Methode die Degenerationen im Grosshirn nachweisen können, wenn es nicht mehr im Rückenmark gelingt. Die von mir untersuchten Fälle haben aber gezeigt, dass, wenn nach der Marchi'schen Methode bei amyotrophischer Lateralsklerose sowie bei der progressiven Paralyse im Rückenmarke keine Veränderungen in der Pyramidenbahn gefunden wird, diese auch dann im Grosshirne mit der Marchi'schen Methode nicht nachzuweisen sind. Diesbezüglich ist also die Degeneration der Pyramidenbahnen noch nicht ganz erklärt. In unserem Falle hier könnte man an die retrograde Degeneration denken, deren rascheres oder langsames Fortschreiten ja von verschiedenen Umständen abhängig ist.

Ich möchte bezüglich der Degeneration der Pyramidenbahnen auch darauf hinweisen, dass diese die verschiedensten Gefäss- und Ernährungsbezirke zu durchlaufen haben und deshalb bei Gefässerkrankungen am ehesten Schädigungen obliegen.

Die Verfolgung der degenerirten Pyramidenbahnen auf den grossen mikroskopischen Gehirnschnitten zeigte den Endigungsbezirk resp. den Ursprung dieser in der vorderen Centralwindung, in hinteren Theil der

obersten Stirnwindung, im Fuss der zweiten Stirnwindung und in der hinteren Centralwindung. Ich komme auch hier zu denselben Resultaten¹⁾, wie bei Verfolgung der degenerirten Pyramidenbahnen bei amyotrophischer Lateralsklerose.

Ich möchte hier besonders noch den Nutzen der Untersuchung des Grosshirnes auf grossen, mikroskopischen Frontalschnitten erwähnen und darauf hinweisen, dass zu einer exacten, modernen Untersuchung des Grosshirnes diese Schnitte unbedingt nöthig sind. Es erfordert diese Untersuchung zwar viel Zeit und Mühe, aber dem Untersucher bleiben dann viele Selbsttäuschungen erspart.

In der Grosshirnrinde wurden auf Thioninpräparaten chromatolytische Veränderungen der kleinen und grossen Pyramidenzellen und Verdichtung der Glia gefunden.

Hervorzuheben ist bei dem pachymeningitischen Process, dass die Verdickung der Dura durchaus in allen Fällen im dorsalen Theil gefunden wurde. Es ist also der dorsale Theil der Dura die Prädispositionsstelle für die Verdickung, die durch die anatomischen gegenseitigen Verhältnisse des Wirbelcanals der Dura und des Rückenmarkes bedingt ist.

Wenn ich nun den Fall als Ganzes beurtheile, so handelt es sich hier um einen chronischen Gehirnprocess, der Rinde und Mark ergriffen hat und es wäre zu überlegen, ob der Process in den Meningen oder die Veränderungen des Gehirnes selbst das Primäre waren. Gewöhnlich werden solche in der Jugend auftretende Verblödungsprocesse, die anscheinend bisher gesunde Kinder betroffen haben, einfach als Meningitis mit consecutivem Hydrocephalus abgefertigt. Es würde sich also darnach hier um eine chronische Meningitis handeln, welche zur Verblödung führte. Ich glaube aber, dass sich damit solche in der Kindheit und im Jugendalter auftretende Verblödungsformen nicht einfach abfertigen lassen, sondern wir müssen wohl sehr an vielen Fällen auf den primären Process der Hirnrinde hinweisen.

Abgesehen davon, dass hier die Arachnoidea und Pia nur geringere Veränderungen darboten und die stärksten Veränderungen die Dura darbot, müssen wir unser Augenmerk auch auf den Hirnrindenprocess lenken, der sowohl in pathologisch-anatomischer wie in klinischer Beziehung manche Analogien mit der progressiven Paralyse zu erkennen giebt. Nicht nur die Verschmälerung der Hirnrinde, der Ganglienzellenschwund daseibst, die grosse Zahl der Gefässe, die Kernanhäufung um die Gefässe, die Degeneration der Pyramidenbahn, die Pachymeningitis

1) Probst, Zu den fortschreitenden Erkrankungen der motorischen Leitungsbahnen. Dieses Archiv Bd. XXX. Heft 3.

zeigt eine grosse Aehnlichkeit mit progressiver Paralyse, sondern auch die klinischen Erscheinungen, der Beginn mit Gedächtnisschwäche, die Krampfanfälle, die Lähmungssymptome und die schliessliche Verblödung zeigen viele Analogien.

Es würde sich also hier um einen chronischen Gehirnprocess mit der oben geschilderten pathologisch-anatomischen Grundlage handeln, der Gehirne im Jugendalter erfasst und die eintretende Verblödung bewirkt. Die Pachymeningitis würde also dann nur als Folgeerscheinung des Gehirnprocesses gelten, ähnlich wie bei progressiver Paralyse.

Solche in der Jugend einsetzende Gehirnprocesse, die bisher gesunde Individuen erfasst und zur Verblödung mit Lähmungserscheinungen führt, kommen aber auch ohne die obigen Folgeerscheinungen der weichen und harten Hirnhaut und ohne myelitische Veränderungen vor. Diese Fälle sind es eben, welche darauf hinweisen, dass der pachymeningitische Process nur ein secundärer ist. Weiter unten will ich einen solchen Fall weiter ausführen, wo bei der Section keinerlei Zeichen einer pathologischen Veränderung der Hirnhäute gefunden wurde, das klinische Bild aber ein ganz ähnliches war. In diesem unten auszuführenden Fall wurden mikroskopisch Rindenschwund, Ganglienzellenschwund, Vermehrung der Gefässe und Glia mit vielen Rundzellen gefunden.

Was nun die hämorrhagische Pachymeningitis betrifft, welche über der linken Hemisphäre gefunden wurde, so hat sich diese, wie oben geschildert, zum Theil durch Krampfanfälle geäussert. Bekanntlich bezeichneten Virchow, Heschl u. A. eine durch Entzündung der Dura geschaffene Membran als das Primäre, die dann den Boden für Blutungen und weitere Umwandlungen abgiebt, während Ramaer, Sperling, Huguenin ein flächenhaftes Blutextravasat als das Primäre annehmen, das sich in der Folge organisirt.

Wiglesworth meinte, dass, wenn Membranen das erste und die Blutung secundär wäre, so müsste man Membranen ohne Blutung finden und das sei nicht der Fall, wohl aber finde man Blutergüsse im subduralen Raum ohne die Spur einer Membranbildung. In frischen Fällen findet man auch nie deutliche entzündliche Veränderungen der Dura, wenn sich entzündliche Veränderungen finden, so seien diese secundär durch den Reiz des ausgetretenen Blutes aufzufassen. Die weitere Beweisführung Wiglesworth ist aber eine mangelhafte. Die Structur der neugebildeten Membranen bestehe aus einem Fibrin-Fasernetz, welches weisse und rothe Blutkörperchen enthält und wie ein organisirter Thrombus aussieht. Wiglesworth meint, wenn die Ursache entzündlicher Natur wäre, müssten mehr gleichmässig beide Schädelseiten affi-

cirt sein. Die hämorrhagische Pachymeningitis wird bei Degenerationen und atrophischen Zuständen des Gehirns getroffen. Die Hauptursache zum Entstehen der Pachymeningitis haemorrhagica liege deshalb in der Beeinträchtigung der Ernährung durch die Meningealgefäße bei solchen Gehirnen. Das ergossene Blut diene als Mittel den Raum auszufüllen, der bei dem atrophirenden Gehirn sich bildet, welche Ansicht noch unterstützt wurde, dass für gewöhnlich durch dieses Blut keine Symptome gesetzt werden.

Bistowe lässt die Frage, ob Entzündung oder Blutung in seinen beiden Fällen das Primäre wären, offen.

Bullard glaubt, dass die hämorrhagische Pachymeningitis nicht entzündlichen Ursprungs ist.

Melnikow-Raswedenkow fand, dass die Pachymeningitis interna in histologischer Beziehung ähnlich der Entzündung anderer seröser Hüllen verläuft.

Ueber der Membrana elastica interna spielen sich entzündliche Prozesse ab, welche für die fibrinöse Entzündung seröser Häute charakteristisch sind, wobei nachträglich eine Organisation des Exsudates an der Duraoberfläche stattfindet. Das Eigenthümliche dieser Organisation bilden die zahlreichen dünnwandigen Blutgefäße mit weitem Lumen innerhalb eines zartgebauten Bindegewebes.

Grandmaison meint, dass die Pachymeningitis interna chronica den wichtigsten Typus der hämorrhagischen Meningitis repräsentirt und dass die vascularisirten Pseudomembranen, welche sich im Verlaufe des entzündlichen Processes bilden, der Lieblingssort für das Entstehen von Blutungen sind.

van Vleuten, Laurent und Jopes kommen sich in ihrer Ansicht ziemlich nahe, dass nämlich die primäre Blutung an der Innenfläche der Dura zu einer einfachen bindegewebigen Organisation des Extravasats führt und zu keiner productiven entzündlichen Reizung der Duraelemente Veranlassung giebt. Bei der Pachymeningitis haemorrhagica dagegen handelt es sich um eine ursprüngliche Gefässwucherung in der Duracapillarschicht, welche secundär zu fibrinösen Exsudationen und Hämorrhagien führt.

Herter meint, dass die neugelieferten Membranen entweder als ein Proliferationsproduct der duralen Endothelzellen oder als ein Wucherungsproduct der subendothelialen Bindegewebszellen aufgefasst werden müssen. Die Bethheiligung des Gefässapparates sei wechselnd.

Buss glaubt gegenüber von Vleuten und Laurent, dass das Trauma wohl im Stande sei einen entzündlichen, mit Blutungen einhergehenden progredienten Process an der Dura hervorzubringen; was man

nach Schädeltraumen an der Innenfläche der Dura finde, seien in Organisation begriffene, unter der Einwirkung der Traumen entstandene Extravasate und nicht Blutungen, welche aus den neugebildeten Membranen eines entzündlichen Processes an der Dura hervorgehen.

In dem oben von mir geschilderte Falle handelt es sich um einen ausgebreiteten chronischen entzündlichen Process in der Dura, der sich sowohl über das Gehirn als über das Rückenmark ausbreitete. Auf dem Boden dieser chronischen Pachymeningitis entwickelte sich über der linken Grosshirnhemisphäre eine hämorrhagische Pachymeningitis. Ich muss also vor Allem anerkennen, dass die hämorrhagische Pachymeningitis thatsächlich auf Grund einer chronischen Entzündung sich entwickeln kann.

In der Dura giebt es gewisse Lieblingsstellen, an denen sich, auf Grund einer chronischen Pachymeningitis eine hämorrhagische Pachymeningitis entwickelt. Im Rückenmark dagegen fehlen die günstigen Bedingungen zum Entstehen von Blutungen.

Was nun die übrigen Fälle von hämorrhagischer Pachymeningitis betrifft, so, glaube ich, müssen wohl die einzelnen Fälle genau individualisirt werden. Es kann ja vorkommen, dass Blutungen stattfinden, ohne dass eine Entzündung vorausgegangen ist, aber in solchen Fällen kommt es eben sehr auf die Aetiologie, Trauma, Beschaffenheit der Gefässe etc. an. Es können eben Blutungen stattfinden, die symptomlos wieder resorbirt werden, ohne dass eine Entzündung als solche dabei im Spiele wäre. Findet die Blutung in Folge eines Traumas statt, so kommt wohl nicht nur die Blutung als solche in Betracht, sondern auch die übrigen Veränderungen, welche das Trauma bewirkt; in einem solchen Falle kann selbstverständlich eine Entzündung zugleich mit der Blutung eintreten.

Wenn wir die Dura bei Paralytikern und Alkoholikern, bei den ja bekanntlich am häufigsten Pachymeningitis haemorrhagica interna entstehen, sehen, so finden wir immer chronisch entzündliche Veränderungen der Dura vor.

Ich will hier noch einen Fall anschliessen, der in mancher Hinsicht ähnlich verlief und einen ganz ähnlichen psychischen und körperlichen Befund darbot.

Helene G. war im Jahre 1884 geboren, sie war das viertgeborene Kind und die Geburt soll keine schwere gewesen sein, nur habe die Hebamme bei der Geburt gesagt, das Kind habe einen „schlechten“ Kopf. In der Folge stand das Kind wegen Rachitis in ärztlicher Behandlung und wurde durch ein Jahr an der Brust gesäugt. Mit $2\frac{1}{2}$ Jahren lernte es gehen und mit 4 Jahren ging es schon 3 bis 4 Stunden weit. Das Sprechen erlernte sie zur rechten

Zeit, in ihrem Wesen war sie mehr still, zurückgezogen und die Lehrerin bezeichnete das Kind als Sonderling. Die Schule besuchte das Kind bis Januar 1897 und lernte gut. In den letzten Jahren war auffallend, dass das Kind sehr vergesslich wurde und sich nichts mehr merkte und die 5. Klasse 3 Mal wiederholen musste. Im vierten Lebensjahre überstand das Kind Masern und Schaffblättern.

In der Familie sind keine Geistes- oder Nervenkrankheiten vorgekommen. Die elf lebenden Geschwister sind gesund. Das Kind hatte nie Fraisen.

Im Sommer 1897 wurde das Kind bettlägerig und es trat allmählig eine Parese der unteren Extremitäten auf. Damals trat einmal Erbrechen ein, das Kind fing an schlechter zu sehen und gab auf Fragen keine Antwort. An Kopfschmerzen soll das Kind nicht gelitten haben, auch bestand nie Fieber. Die Mutter des Kindes giebt ferner an, sie habe bemerkt, dass das Kind schon vorher zeitweise gehinkt hätte. Die oberen Extremitäten konnte das Kind immer gut gebrauchen.

Am 1. September 1897 wurde das Kind wegen seines Leidens in das k. k. Kaiser-Franz-Joseph-Spital gebracht, woselbst aufgenommen wurde, dass der Schädel nicht percussionsempfindlich ist und freibeweglich ist. Das Sensorium war wechselnd, bei Annäherung rief das Kind „ich sage es dem Vater“. In der Innervation des Gesichtes war keine Störung zu bemerken. Die Aufforderung zu lesen, wehrt das Kind ab und sagt, sie könne nicht lesen. Nachsprechen, selbst complicirter Worte war gut möglich. Die Extremitäten waren frei beweglich, die Kniesehenreflexe lebhaft. Sensibilitätsstörung konnte nicht nachgewiesen werden. Harn und Stuhl wurden in's Bett entleert.

Das Kind zeigte keine Störung in den Augenbewegungen, die linke Pupille war doppelt soweit als die rechte. Tagsüber war das Kind ruhig, zeitweilig klatscht sie in die Hände und schreit wie in lebhafter Unterhaltung unverständliche Worte. Bei jedem Versuche sie zu untersuchen ist sie sehr unwillig, zeitweise verweigert sie die Nahrungsaufnahme und zeigt hochgradigen Stimmungswechsel. Am 3. October 1897 wurde die Patientin ungeheilt den Eltern übergeben.

Zu Hause kannte das Kind nicht mehr seine Umgebung, musste gefüttert werden und schrie oft lange Zeit hindurch. Der gerufene Polizeiarzt fand das Kind ruhig, theilnahmslos, es antwortete nicht auf Anrufen und begann dann heftig zu schreien. Es bestand kein Fieber.

Nun wurde die Kranke am 8. October 1897 der hiesigen Irrenanstalt übergeben. Die Kranke zeigte bei der Aufnahme ein Körpergewicht von 23,5 Kilogr. und 36,9⁰ Körpertemperatur. Sie vermag nicht zu stehen und liegt in passiver Rückenlage im Bette, fuchtelt mit den Händen in der Luft herum und schreit zeitweise mit schmerzlichem Gesichtsausdrucke. Das Verständniss ist völlig aufgehoben, sie kann keiner Aufforderung Folge leisten und versteht kein Wort. Sie sagt nur einmal spontan undeutlich „Minna“.

Das Kind liegt in passiver Rückenlage, es ist seinem Alter entsprechend entwickelt und zeigt am Gesäss, über dem rechten Trochanter major und über dem linken Malleolus externus, an der Innenseite der linken Ferse und dem

Os cuboideum des linken Fusses bis kronengrosse Geschwüre in Folge Decubitus. Der allgemeine Ernährungszustand ist herabgesetzt, die Kranke ist anaemisch. Die Extremitäten fühlen sich kühl an, die Muskeln sind dünn und schlaff. Der Knochenbau ist ziemlich kräftig und regelmässig.

Der Puls ist klein, unregelmässig, 132. Der Schädel ist rachitisch mit abgeflachtem Hinterhaupt, der Umfang ist 50 cm, er zeigt keine Percussionsempfindlichkeit. Die linke Pupille ist doppelt so gross als die rechte, es besteht kein Nystagmus und keine Augenmuskelerstörung. Die linke Pupille ist lichtstarr, die rechte reagirt etwas. Am linken Auge sieht die Kranke nicht, am rechten Auge besteht eine starke Herabsetzung des Sehvermögens.

Die Gesichtshälften sind gleich innervirt, die Zunge ist belegt und liegt gerade in der Mundhöhle.

Der Augenspiegelbefund ergibt links Retinochorioiditis, rechts Chorioiditis mit Glaskörpertrübungen und beiderseits Atrophia Nervi optici.

An den vegetativen Organen ist keine Besonderheit zu finden.

Die Wirbelsäule ist nicht druckempfindlich, es besteht keine Nackensteifigkeit. Die Rückenmuskeln sind schwach. Schamhaare nicht vorhanden.

Der Kniesehenreflex ist beiderseits sehr lebhaft. Die Beweglichkeit in Hüft-, Knie- und Sprunggelenk ist nicht spastisch. Die erhobenen Beine fallen schwer auf das Bett; auf Lageveränderungen erfolgt keine *Correctur* der Stellung, nur dass nach einiger Zeit die Beine etwas angezogen werden. Eine Differenz im Umfange zwischen beiden oberen und unteren Extremitäten besteht nicht. Die Sensibilität ist an den unteren Extremitäten herabgesetzt, aber vorhanden, Abwehrbewegungen erfolgen nicht; auch Nadelsiche an der oberen Extremität erzeugen keine Abwehrbewegungen.

Der Bauchdeckenreflex ist minimal vorhanden. Stehen und Gehen sind nicht möglich.

Die oberen Extremitäten zeigen lebhafte Reflexe, die Beweglichkeit der Gelenke ist frei, die active Beweglichkeit der Arme eine gute.

Die Kranke ringt beim Aufschreien die Hände und ist in fortwährender Unruhe mit den Händen begriffen, während die Beine ruhig liegen bleiben. Sie lässt Harn und Stuhl unter sich.

In der Folge liegt die Kranke apathisch da und magert zusehends ab, es besteht Zähneknirschen, eine vorübergehende leichte Ptosis des linken Augenslides und Muskelatrophie im linken Unterschenkel.

Im Februar 1898 machen sich stärkere Contracturen der Beine geltend. Beide Beine sind im Kniegelenke spitzwinklig flectirt, fast unbeweglich, nur hier und da werden kleine Lageveränderungen versucht und zwar höchst unzweckmässig und mangelhaft.

Die beiden Arme werden activ beiderseits gleich bewegt. Die passiven Bewegungen der oberen Extremitäten sind hochgradig erschwert in allen Gelenken. Die Muskeln an den unteren Extremitäten sind strangförmig dünn.

Die Kranke schreit häufig auf und knirscht mit den Zähnen, das Gesicht macht den Eindruck eines alten und ist eingefallen. Die Lidspalten sind beiderseits gleich gross, die Bulbi werden gut bewegt, es besteht kein Strabis-

mus. Die linke Pupille ist doppelt so gross als die rechte, die rechte ist lichtstarr, die linke reagirt etwas.

Auf der rechten Seite wendet die Patientin den Kopf zur tickenden Uhr.

Die rechte Gesichtshälfte ist etwas schwächer innervirt. Die Zunge liegt gerade in der Mundhöhle. Der Masseterenwiderstand ist passiv nicht zu überwinden. Der Kniesehenreflex ist beiderseits lebhaft.

Die psychischen Leistungen des Kindes sind vollständig verödet. Sie vermag aber einzelne Worte, die ihr vorgesprochen werden, nachzusprechen.

Im September 1899 traten zum ersten Male Krampfanfälle auf, in denen der Kopf nach rückwärts gebogen wurde und der linke Arm gestreckt wurde. In der Folge treten nun diese Anfälle öfters auf. In der letzten Zeit haben sich die Mammae entwickelt und die Schamhaare. Sie liegt dauernd in Rückenlage, macht ein universelles Ekzem durch, später Stomatitis ulcerosa, die Zähne werden auffallend rasch cariös.

Im Mai 1900 macht sie einen Gesichtstrothlauf durch.

Seither entwickelte sich eine starke Nackensteifigkeit und eine zunehmende Atrophie der kleinen Handmuskeln und der Muskeln des Unter- und Oberarmes. Zeitweise schreit sie heftig, besonders Nachts. Die Schmerzempfindlichkeit an den Extremitäten ist herabgesetzt.

Im Sommer 1901 bot die Kranke nun andauernd Muskelzuckungen im Facialisgebiete und in den oberen Extremitäten dar, blitzartige Zuckungen nach Art eines Tics. Hier und da traten aber auch Jackson'sche Anfälle auf. Die Anfälle begannen stets in der linken Gesichtshälfte und gingen dann auf die linke obere und linke untere Extremität über, dabei wurde der Kopf stark opisthotonisch zurückgezogen. Hier und da gingen diese Anfälle auch auf die rechte Körperhälfte über.

Die Kranke liegt stets in Rückenlage ganz hilflos mit Verödung aller geistigen Leistungen da, zeigt Zuckungen in der linken Gesichtshälfte, hält gewöhnlich den Mund geöffnet und athmet schnarchend. Sie giebt jetzt keine Zeichen von Schmerzen kund. Die linke Pupille ist noch immer viel weiter als die rechte. Das Sehvermögen ist völlig geschwunden. Auf Zusammenklatschen der Hände, schliesst die Patientin rasch die Augen, schenkt aber sonst Geräuschen keine Beachtung.

Die Nackensteifigkeit ist jetzt eine andauernde. Die Bulbi werden beständig in den letzten Monaten nach links conjugirt abgelenkt, zugleich besteht starker Nystagmus horizontalis.

Ganz kurzdauernde, täglich sich wiederholende Krämpfe bestehen in einer kurzdauernden krampfhaften Verziehung der linken Gesichtshälfte. Leichte Zuckungen werden hier und da auch im rechten Facialisgebiete bemerkt.

Der Kopf wird beständig nach links verdreht gehalten, nach Art eines andauernden Krampfes. Der Cornealreflex ist beiderseits da.

Der Puls ist 128 und unregelmässig. Beim Essen schluckt die Kranke schlecht, häufig wird die Zunge krampfartig nach rückwärts und aufwärts gezogen.

Nadelstiche im Gesichte erzeugen Reflexbewegungen im Mundwinkel, scheinen aber wenig Schmerz zu verursachen.

Die Gesichtsmuskeln sind gleichmässig atrophisch.

Die Hände werden über der Brust gekreuzt gehalten, die Handgelenke und Fingergelenke sind gebeugt und vermögen passiv nicht gestreckt zu werden. Es besteht eine stärkere Muskelatrophie in den kleinen Handmuskeln, eine geringere in den Unterarmmuskeln. Die Arme und Hände werden in allen Gelenken flectirt, beständig über der Brust gekreuzt gehalten und nur ganz geringe active Bewegungen mit denselben mehr vollführt. Die in allen Gelenken contracturirten oberen Extremitäten können auch passiv nicht mehr gestreckt werden. Die Muskelatrophie und die Contracturen sind in beiden oberen Extremitäten gleich intensiv.

Die unteren Extremitäten werden ebenfalls nicht mehr activ bewegt und befinden sich in Contracturstellung. Das linke Bein ist im Hüftgelenk und Kniegelenk spitzwinklig contracturirt und vermag passiv nicht mehr gestreckt zu werden. Das rechte Bein ist in geringerer Contracturstellung.

Wenn die rechte obere Extremität mit der Nadel gestochen wird, so erfolgt ein leichtes Zusammenzucken, auf stärkeres Stechen schreit die Kranke nicht. Die linke untere Extremität ist stark adducirt und liegt beständig auf dem rechten Oberschenkel und zeigt eine stärkere Muskelatrophie des Unterschenkels.

Die Bauchreflexe sind nicht auszulösen. Die Kniesehnenreflexe sind auf dem weniger contracturirten rechten Bein noch auslösbar, der Sohlenreflex ist vorhanden.

In den atrophirten Muskeln konnte Entartungsreaction nachgewiesen werden. Die Rückenmuskeln zeigen sich im Allgemeinen atrophisch.

Die Kranke kann nur unarticulirte Laute von sich geben und hat das Sprachvermögen völlig verloren. Sie lässt Harn und Koth unter sich. Decubitus entwickelte sich bei der sorgsamten Pflege nicht.

Die Kranke zeigte später noch Jacksonsche Anfälle, ging aber dann bald durch geringe Nahrungsaufnahme und Schluckbeschwerden an Marasmus zu Grunde.

Bei der Section zeigten die Hirnhäute keine Veränderung. Dagegen zeigte das Gehirn einen allgemeinen atrophischen Process, der sich hauptsächlich auf die Hirnrinde bezog. Die Hirnrinde war verschmälert, die mikroskopische Untersuchung zeigte einen Schwund an Ganglienzellen, eine Sklerose und Degeneration derselben, eine Vermehrung der Gefäße mit vielen runden Zellen in deren Umgebung und eine Vermehrung der Glia. Die Ventrikel waren etwas erweitert. Die Pyramidenbahn war hier nicht degenerirt. Im Rückenmarke zeigten sich keine myelitischen Veränderungen.

Die genauere Ausführung der mikroskopischen Bearbeitung behalte ich mir vor.

Es handelt sich also in diesem Falle um ein hereditär nicht belastetes Mädchen, das Rachitis überstanden hatte und in der Folge sich entsprechend entwickelte und mit gutem Erfolge die Schule besuchte.

Im 13. Lebensjahre wurde das Mädchen sehr vergesslich, lernte schlecht, hinkte zeitweise und es stellte sich dann langsam eine andauernde Paraparese der Beine ein. Es traten weder Fieberscheinungen, noch Schmerzen auf, nur einmal erbrach die Kranke. Die psychischen Leistungen gingen rapide zurück und das Mädchen zeigte einen fortschreitenden Verblödungsprocess. Die Kranke verstand nichts mehr und vermochte keiner Aufforderung nachzukommen, nur einzelne Worte vermochte sie nachzusprechen. Sie lag in passiver Rückenlage dahin, zeigte beständig einen unregelmässigen, beschleunigten Puls, die linke Pupille war doppelt so gross als die rechte, beiderseits bestand Atrophia Nervi optici und Chorioiditis. Sie lag meist apathisch benommen da, bei Berührung schrie sie heftig, sie zeigte öfters Zähneknirschen und eine Paraparese der Beine mit Steigerung der Kniesehenreflexe. Sie liess Koth und Urin unter sich.

Nach einem Jahre stellten sich Contracturen der Beine ein, Spasmen in den Masseteren, die psychischen Leistungen waren vollständig verödet. Zwei Jahre nach Beginn der Erkrankung stellten sich auch Jackson'sche epileptische Anfälle ein, die meist nur die linke Körperhälfte betrafen, zeitweise aber auch auf die rechte Körperhälfte übersprangen.

Drei Jahre nach Beginn der Erkrankung stand eine starke Nackensteifigkeit und ein rasch fortschreitender Muskelschwund in den kleinen Handmuskeln und im Unterarm, sowie an den Unterschenkeln im Vordergrund. Vor diesem Stadium hatte die Kranke lebhaft Schmerzen, die sich beim Bewegen der Glieder steigerten.

Im vierten Jahre der Erkrankung liegt das Mädchen nun völlig hilflos, geistig vollkommen verblödet da, blind, mit starken Contracturen in allen Extremitäten. Die Jackson'schen Anfälle in der linken Körperhälfte treten nun stärker auf, der Kopf wird jetzt fast beständig nach links gedreht gehalten, die Bulbi oft nach links conjugirt abgelenkt, es besteht starker Nystagmus, die Muskelatrophien und Contracturen haben stark zugenommen, es besteht Entartungsreaction, fibrilläre Zuckungen fehlen. Der Puls ist andauernd beschleunigt; die Bauchhautreflexe, die früher auslösbar waren, sind geschwunden. Es bestehen blitzartige Muskelzuckungen im Gesichtsbereich nach Art eines Tics.

Der pathologisch-anatomische Process dieses Falles ist offenbar ein ganz ähnlicher, wie in dem oben geschilderten Falle. Es handelt sich um einen chronisch verlaufenden Process der Hirnrinde, der ohne Fieber und Schmerzen einherging und zur vollständigen Verblödung aller geistigen Functionen führte, und schliesslich Jackson'sche epileptische Anfälle hervorrief, ebenso wie im ersten Falle.

Eine Pachymeningitis entwickelte sich in diesem Falle nicht.

Erst im späteren Verlaufe der Erkrankung der ausgedehnten Hirnrindenveränderung entwickelte sich ein Bild ähnlich der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica mit Schmerzen, Nackensteifigkeit und folgender Muskelatrophie in den kleinen Handmuskeln, im Unterarm und im Unterschenkel, die später zu Contracturen führten. Die Pyramidenbahnen waren in diesem Falle nicht degenerirt, auch fanden sich hier keine entzündlichen Veränderungen im Rückenmarke vor.

In diesem Falle bildete sich keine Krallhandstellung, sondern die Gelenke der Hand und der Finger waren alle in Flexionsstellung.

Auch hier war eine Ungleichheit der Pupillen vorhanden, doch war zum Unterschied vom früheren Falle hier eine Atrophia nervi optici vorhanden, die durch den chronisch entzündlichen Process der Chorioidea bedingt war. Auch war hier ein starker Nystagmus schliesslich zu verzeichnen.

Beide Krankheitsbilder haben somit den chronischen Verlauf ohne Fieber gemeinsam, das Krankheitsbild setzt in der Jugend ein und geht in vollständige Verödung aller psychischen Functionen über. Der Krankheitsprocess beginnt im Gehirn und schreitet dann auf das Rückenmark über; es stellen sich in Folge des pathologischen Hirnprocesses, Jackson'sche Anfälle, Demenz, Verlust des Sprachvermögens Lähmungserscheinungen, Schmerzen, Sensibilitätsstörungen, Muskelatrophien, Contracturen und Pupillendifferenzen ein. Das Krankheitsbild in beiden Fällen zeigt Incontinentia urinae et alvi. Die Kniesehenreflexe sind bis zum Clonus lebhaft gesteigert, bis sich endlich die Contracturen einstellen. Endlich sind in beiden Fällen das jugendliche Alter übereinstimmend. Als Aetiologie kamen die Anlage, Heredität, Geburts-traumen und spätere Schädeltraumen und hereditäre Lues in Betracht.

Beide Fälle zeigen, dass die Pachymeningitis cervicalis hypertrophica nur Theilerscheinung eines über Hirn und Rückenmark ausgebreiteten eigenartigen chronischen fortschreitenden Processes ist.

Die Leptomeningen zeigen bei der Pachymeningitis zum mindesten eine Zellanhäufung, meist ist die Arachnoidea auch leicht verdickt. Dann giebt es allmähig alle möglichen Uebergänge, wo auch starke Betheiligung der Leptomeningen an dem chronisch entzündlichen Process der Fall ist, so dass dann auch die Leptomeningen stark verdickt vorgefunden werden.

Zum Schlusse erwähne ich noch den Befund des Helweg'schen Bündels (Fig. 8) im ersten Falle. In hervorragender Weise haben sich Pick und Obersteiner um die Klarlegung dieses Bündels ver-

dient gemacht. In letzter Zeit haben ich¹⁾ und Wallenberg²⁾ das Bündel beschrieben und abgebildet. Obersteiner meint, dass man an Weigert'schen Präparaten den Eindruck eines Degenerationsfeldes gewinnt. Man könne sich aber überzeugen, dass diese Eigenthümlichkeit dadurch begründet ist, dass dieses Bündel hauptsächlich dünne Fasern mit schmaler Markscheide, fast bis zu nackten Axencylindern enthält, ohne dass eine auffällige Verdichtung der Glia zu sehen wäre. Da, wo das Helweg'sche Bündel wenig ausgesprochen ist, dürften die ihm zugehörigen dünnen Fasern vielleicht zerstreut, nicht zu einem compacten Bündel vereinigt liegen. Das Helweg'sche Bündel sei ein normales Vorkommniß und sei individuell verschieden ausgebildet.

Anfang und Ende des Helweg'schen Bündels und die Verlaufsrichtung seiner Fasern liessen sich noch nicht mit Sicherheit feststellen. Für die Annahme Bechterew's, dass es ein vom Rückenmark aufsteigender, im Olivenkern endigender Faserzug ist, liegen keine genügenden Beweise vor.

Ich konnte sowohl in einem Falle vollständigen Balkenmangels³⁾ als in dem hier beschriebenen Falle wie auch in anderen Fällen das Bündel genau verfolgen. Es erweist sich an Weigert'schen Präparaten im oberen Halsmark an der ventralen Randzone, im Vorderseitenstrange als keilförmiges, helles dreieckiges Feld, das sich bis zur Mitte des Halsmarkes einerseits und bis in die Gegend lateral von der unteren Olive andererseits verfolgen lässt. Derzeit konnte das Bündel nur mit Weigert'schen Präparaten und Carminfärbungen, nie aber mittelst Marchi'schen Präparaten nachgewiesen werden. Dass dieses Bündel von der unteren Olive abhängig ist, ist noch eine Hypothese.

Sehen wir, welche Bahnen hier mit der Marchi'schen Färbung nachzuweisen sind, so finden wir vor Allem den von mir bei Thieren als Kleinhirn Vorderseitenstrangbahn beschriebenen Faserzug, der vom Deiters'schen Kern kommt und hier im Rückenmark abwärts verläuft. Ausserdem existiren hier nach meinen Experimenten Faserzüge⁴⁾, die vom Rückenmark entspringen und an dieser Stelle aufwärts zum Deiters'schen Kern ziehen und sich dort verästeln. An derselben Stelle verläuft auch das Gowers'sche Bündel, doch hat dieses Bündel nicht die Form des Helweg'schen Bündels.

1) Probst, Dieses Archiv Bd. 34. Heft 3.

2) Wallenberg, Dieses Archiv Bd. 34. Heft 3.

3) Dieses Archiv Bd. 34. Heft 3.

4) Zur Kenntniß der Schleifenschicht und über centripetale Rückenmarksfasern zum Deiters'schen Kern, zum Sehhügel und zur Substantia reticularis. Monatsschr. f. Psychiatrie. Januar 1902.

Sichere Aufklärungen über Ursprung und Ende dieses Bündels können nur durch die Marchi'sche Färbung mit Osmiumsäure gewonnen werden, die aber leider bei ganz alten Fällen nicht mehr angewendet werden kann, wie wir auch in diesem Falle mit der Osmiumsäurereaction keine Färbung erhielten. Derzeit ist nur soviel sicher, dass das Helweg'sche Bündel ein lichtiges, dreieckiges Feld auf Weigert'schen Präparaten darstellt, das von der Mitte des Halsmarkes bis an die laterale Seite der unteren Olive verfolgt werden kann, mit der Olive selbst aber nicht im Zusammenhange steht.

Erklärung der Abbildungen (Taf. III und IV).

Die Figuren 1—8 zeigen alle dieselbe Vergrößerung.

Figur 1. Querschnitt durch das Sacralmark. Färbung nach Weigert-Pal.

Figur 2. Querschnitt durch das mittlere Brustmark.

Figur 3. Querschnitt durch das oberste Brustmark.

Figur 4. Querschnitt durch das unterste Halsmark.

Figur 5. Querschnitt durch das untere Halsmark.

Figur 6. Querschnitt durch das mittlere Halsmark.

Figur 7. Querschnitt durch das obere Halsmark.

Figur 8. Querschnitt durch das oberste Halsmark.

Figur 9. Frontalschnitt durch das ganze Gehirn, gefärbt nach Weigert-Pal. Natürliche Grösse des Originalschnittes.

Der Schnitt geht durch beide Centralwindungen, die innere Kapsel, den Linsenkern, den Sehhügel, die Corpora mammillaria.

Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4



Fig. 5

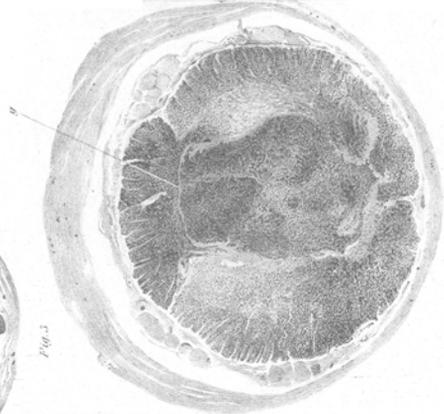


Fig. 6



Fig. 7.

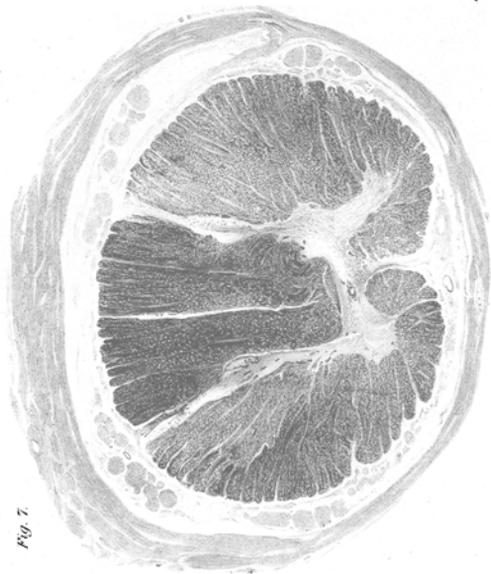


Fig. 8.

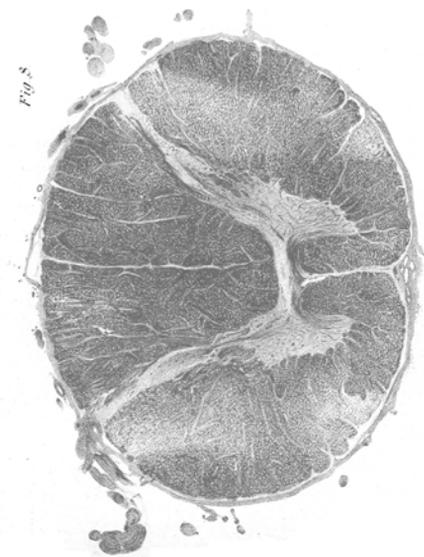


Fig. 9.

