

XXIX.

Aus der psychiatrischen Klinik zu Greifswald
(Prof. A. Westphal).

Ueber den klinischen und anatomischen Befund in einem Falle von tuberculöser Erkrankung des rechten Atlanto-Occipitalgelenks. (Zugleich ein Beitrag zur Kenntniss des Ursprungs des spinalen Accessorius.)

Von

Dr. O. Kölpin,

Assistenzarzt der Klinik.

(Hierzu Tafel X.)

~~~~~

In Folgendem erlaube ich mir, einen Fall von Tuberkulose des rechten Atlanto-Occipitalgelenks zur Mittheilung zu bringen, der sowohl durch den klinischen als auch besonders durch den pathologisch-anatomischen Befund Interesse erwecken dürfte<sup>1</sup>).

### Krankengeschichte.

A. S., 22 Jahre alt, Dienstmädchen, wurde am 31. Mai 1898 im Institut für Infectionskrankheiten aufgenommen. Der Vater war an Schwindsucht gestorben; Mutter und Geschwister gesund. Sie selbst hatte im October 1897 Lungenentzündung gehabt; seitdem bestanden Heiserkeit, Husten, Auswurf und Nachtschweiße. — Von der folgenden Krankengeschichte werde ich nur die für unsere speciellen Interessen in Betracht kommenden Umstände erwähnen. —

1) Der vorliegende Fall ist seiner Zeit von Herrn Prof. Westphal, damals Oberarzt an der Charité, auf der Abtheilung des Geh. Rath Prof. Dr. Brieger mitbeobachtet und ihm das bei der Section gewonnene Material sowie die Krankengeschichte von Herrn Geh. Rath Brieger zur weiteren Bearbeitung freundlichst überlassen worden.

Bei der Aufnahme fand sich Dämpfung und Rasseln über beiden Lungen spitzen. Es fiel auf, dass der linke Arm gar nicht, der rechte nur wenig über die Horizontale erhoben werden konnte. Beide Schulterblätter, namentlich das linke, standen etwas vom Rumpfe ab.

Status vom 28. Juni 1898.

Pupillenreaction prompt, Augenbewegungen frei, bei Seitwärtsbewegungen leichter Nystagmus.

Zunge wird gerade hervorgestreckt. Sprache etwas verlangsamt.

Facialis nebst Kaumuskulatur frei; Gaumensegel intact. Keine Steigerung des Unterkieferreflexes. Keine Beschwerden beim Schlucken.

Steifigkeit beim Drehen des Kopfes; die Schultern werden dabei mitgedreht; auch die Bewegung des Kopfes nach hinten ist, weil schmerhaft, etwas behindert, erfolgt jedoch ziemlich kräftig. Das Genick ist etwas gespannt. Es bestehen ausstrahlende Schmerzen hinter den Ohren.

Das Acromion steht beiderseits etwas tiefer wie der obere innere Winkel des Schulterblatts. Die Schulterblätter stehen stark ab, besonders links; beim Vorwärtsheben der Arme flügelartiges Abspringen der Scapulae, links dermassen, dass man 4 Finger zwischen Scapula und Rippen legen kann. Der mediale Rand der Scapulae verläuft nicht der Wirbelsäule parallel, sondern schräg von oben innen nach unten aussen, so dass also der untere Schulterblattwinkel weiter von der Mittellinie entfernt steht wie der innere. Die Scapulae werden nach hinten gut zusammengebracht, auch das Zucken der Scapulae nach oben ist nicht behindert.

Bis zur Horizontalen können beide Arme ohne Schwierigkeiten erhoben werden, darüber hinaus nur der rechte. Die Adductions-, Abductions- und Rotationsbewegungen an den Armen frei, desgleichen die Bewegungen der kleinen Fingermuskeln. Der Händedruck ist beiderseits nicht sehr kräftig; er beträgt am Dynamometer rechts 15, links 12. Keine Spasmen in den Armen.

Die Musculi supra- und infraspinati, sowie interossei I und II sind deutlich atrophisch; fibrilläre Zuckungen sind nirgends sichtbar, nur um die Mundwinkel bestehen gröbere Zuckungen. Die ideomusculäre Erregbarkeit der atrophenischen Muskeln ist gesteigert.

Spastische Parese der Beine: Gang spastisch, Schritte klein. Patellarreflex beiderseitig gesteigert, besonders links; beiderseits Fussclonus.

Sensibilität überall intact.

Die galvanische Untersuchung ergab:

Links.

Rechts.

M. cucularis:

Im oberen Theil träge Zuckung, Ueberall kurze Zuckung.

An  $SZ > KSZ$ ; im mittleren und unter. Theil kurze Zuckungen.

| Links                                                                    | Rechts                                                                                                                                                            |
|--------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>M. deltoides:</b><br>Vorn kurze Zuckung<br>Hinten träge Zuckung       | $\left. \begin{array}{l} \text{ASZ} = \text{KSZ} \\ \text{ASZ} > \text{KSZ} \end{array} \right\}$<br>Vorder. Theil kurze Zuckung; hinterer<br>und mittlerer träge |
| <b>M. Biceps:</b> kurz.                                                  | kurz.                                                                                                                                                             |
| <b>M. serratus anticus:</b><br>keine deutliche kurze Zuckung.            | Im unteren Theil zweifelhaft träge.                                                                                                                               |
| <b>M. supra- und infraspinatus:</b><br>etwas träge.                      | etwas träge.                                                                                                                                                      |
| <b>M. rhomboidei:</b> kurz.                                              | vielleicht etwas träg; $\text{KSZ} > \text{ASZ}$ .                                                                                                                |
| <b>M. latissimus dorsi:</b> kurz.                                        | kurz.                                                                                                                                                             |
| <b>M. interosseus I u. II</b><br>etwas träg; $\text{ASZ} > \text{KSZ}$ . | träge; $\text{ASZ} > \text{KSZ}$ .                                                                                                                                |
| <b>Flexoren und Extensoren des Arms:</b><br>kurz.                        | kurz.                                                                                                                                                             |
| <b>Orbicularis oris:</b> kurz.                                           |                                                                                                                                                                   |

Es fand sich also links: Complete EAR im oberen Theil des Cucullaris, sowie im Interosseus I u. II, partielle EAR im hinteren Theil des Deltoides, sowie im Supra- und Infraspinatus und Serratus anticus. Rechts: Complete EAR nur im Interosseus I u. II, incomplete EAR im mittleren und hinteren Theil des Deltoides sowie im Supra- und Infraspinatus; zweifelhaft blieb das Verhalten der M. rhomboidei und des Serratus anticus. — Bei der Untersuchung machte sich ein auffallend hoher Hautwiderstand bemerkbar.

Zu den constringirenden Schmerzen hinter den Ohren gesellten sich dann noch Schmerzen beim Schlucken. Der Gang wurde allmälig schlechter. Aus einem am 21. Juli 1898 aufgenommen Status ist zu erwähnen; Pupillen-reaction prompt; Facialis ohne Störung. Augenbewegung frei; in den Endstellungen leichter anhaltender Nystagmus.

Zunge wird gerade hervor gestreckt, zeigt keine Atrophie. Keine Lähmung des Gaumensegels. Gaumen- und Würgreflex erhalten. Im Larynx starke Injection der Schleimhäute. — Beim Einathmen keine Vorwölbung des Epigastriums, beim Husten wenig.

Seitwärtsbewegungen des Kopfes aktiv und passiv behindert; Beugung nach hinten unvollkommen wegen Schmerzen.

Die Stellung der Scapulae ist wie am 28. Juni. Drehung des Schulterblattes ist rechts kräftig, gelingt dagegen links nur unvollkommen. Atrophie der Cucullarisgegend, besonders links. Der linke Cucullaris versagt bei einer Functionsprüfung total, sowohl in seiner clavicularen wie mittleren und unteren Portion; auch von einer Function des linken M. sternocleidomastoideus ist bei entsprechenden Bewegungen nichts mehr zu constatiren. — Der M. levator scapulae contrahirt sich rechts besser wie links, desgleichen der M. serratus anticus. Die Mm. pectoralis und latissimus dorsi funktioniren beiderseits gut.

An oberen und unteren Extremitäten hat sich am Befunde vom 28. Juni noch nichts geändert.

Die Sensibilität ist ohne gröbere Störungen.

Die elektrische Untersuchung ergab:

Faradischer Strom:

|                             | Links                     | Rechts                                               |
|-----------------------------|---------------------------|------------------------------------------------------|
| M. cucullaris:              |                           |                                                      |
| obere Partie:               | 95 R.A., ganz schwach     | 105 R. A., etwas langsam.                            |
| mittlere Partie:            | 65 R. A., ganz schwach,   | 75 R. A., schwach.                                   |
| untere Partie:              | 60 R. R., schwach, träge. | 66 R. A.                                             |
| M. sternocleido-mastoideus: | 110 R. A., kurze Zuckung. | 110 R. A., schwach, bei stärkeren Strömen kräftiger. |
| N. accessorius:             | 55 R. A.                  | 55 R. A.                                             |
| M. serratus:                | 45 R. A., schwach.        | 95 R. A.                                             |

Galvanischer Strom:

|                                      |                                                                            |
|--------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|
| M. cucullaris:                       |                                                                            |
| obere Partie:                        | ganz träge und langsam.                                                    |
| schwach, auch bei stärkeren Strömen. |                                                                            |
| mittlere Partie:                     | Ausgesprochene wurmförmige Zuckung; besonders bei langsamer Unterbrechung. |
| untere Partie:                       | sehr langsam.                                                              |
| M. sternocleido-mastoideus:          | langsame wurmförmige Zuckung.                                              |
| 2,0 M. A., schwach, langsam.         | nicht ganz so langsam.                                                     |
| M. rhomboidei:                       | 0,8 M. A., kurz.                                                           |
| träge Zuckung.                       | kürzere Zuckung.                                                           |

Im allgemeinen ist also in den untersuchten Muskeln die faradische Erregbarkeit auf der linken Seite herabgesetzt gegenüber der rechten; dem entspricht auch, dass bei galvanischer Untersuchung der Charakter der Zuckung links bedeutend träger und langsamer ist wie rechts.

Der schon bei der Untersuchung am 28. Juni bemerkte hohe Hautwiderstand war auch diesmal und zwar besonders an den Händen vorhanden. Ein Strom, dessen Stärke in einer gesunden Vergleichshand 3,75 M. A. betrug, brachte bei Pat. nur eine solche von 0,25 M. A. hervor.

3. August 1898. Der Zustand der Patientin hat sich sehr verschlechtert, sie kann nicht mehr gehen, liegt dauernd im Bett. Die Beine können nur wenig von der Unterlage gehoben werden; sie werden in den Knien gebeugt gehalten. Die Patellarreflexe sind beiderseits lebhaft; Fussclonus nicht mehr auszulösen. Bei passiven Bewegungen ist sowohl in Knie- wie Fussgelenken

der spastische Widerstand sehr viel gereinger geworden. Hierbei jammert Pat. viel und scheint lebhafte Schmerzen zu empfinden. — Die Sehnen- und Periostreflexe an den Armen sind lebhaft. — Die Sprache ist leise und undeutlich. — Da Patientin psychisch verwirrt ist, und sehr schwach erscheint, muss von der Prüfung einzelner Bewegungen Abstand genommen werden. — Die Sensibilität war ohne gröbere Störungen; Patientin gab Berührungen an Rumpf, Armen und Beinen prompt an. — Patientin hat keine Zeichen von Blasenlähmung geboten, soll sich auch nie verschluckt haben.

4. August 1898. Der Tod erfolgte plötzlich unter den Zeichen von Respirationsschwäche.

#### Sectionsbefund.

Nach Herausnahme der Halsorgane findet sich am oberen Theil der Halswirbelsäule rechts vorn vor den Wirbelkörpern ein etwa wallnussgrosser aus dicken käsigen Massen bestehender Abscess. Das betreffende Stück der Wirbelsäule wird herausgenommen. Es zeigt sich, dass der Abscess vom Atlas bis zum 3. Halswirbel herabreicht. Der Gelenkfortsatz zwischen Atlas und Occiput rechts ist cariös. Die Gelenkflächen fühlen sich rauh und höckerig an. Die Dura ist nirgends mit den Wirbeln verwachsen; sie erscheint auf der ganzen Länge des Halsmarks, besonders aber nach oben hin, stellenweise verdickt. Zwischen Dura und Pia keine Verwachsungen. In der Höhe des 1. und 2. Cervicalsegments fühlt sich das Rückenmark weich an und erscheint auf dem Querschnitt vielleicht etwas verwaschen. Zwischen 2. und 3. Cervicalsegment ist das Querschnittsbild gut erhalten.

Der übrige Sectionsbefund sei hier nur kurz zusammengestellt. Es fanden sich:

Tuberculosis disseminata; Phthisis pulmonum ulcerosa; Pneumonia caseosa; Bronchitis chronica et Peribronchitis fibrosa. Pleuritis partim recens partim chronica fibrosa adhaesiva retrahens. Dilatatio cordis; Atrophia fusca myocardii. Induratio lienis et renum. Atrophia cyanotica et infiltratio adiposa hepatis. Perihepatitis, Perigastritis, Perinephritis chron. fibrosa tuberculosa. Peritonitis chron. universalis tuberc. Endometritis, Salpingitis, Oophoritis chron. caseosa. Perimetritis chronica.

Rückenmark, verlängertes Mark, Hirnstamm, sowie eine Anzahl Muskeln und Nerven wurden zur weiteren Bearbeitung in Formol gelegt. Die nothwendige Chromirung wurde später an kleineren Stücken oder auch an einzelnen Schnitten nach der von Gudden angegebenen Methode vorgenommen.

Schon bei den zur nachträglichen Chromirung in Müller'sche Flüssigkeit gelegten Stücken des Rückenmarks fiel auf, dass ein ca. 1 mm breiter Randstreifen bedeutend heller blieb wie das Centrum des Stückes. — Beim Schneiden des Rückenmarks und Weiterbehandeln der Schnitte machte sich sehr störend bemerkbar, dass diese Randpartien, namentlich im Halsmark, ganz ausserordentlich bröckelig waren, so dass trotz sorgfältigster Einbettung und subtilster Behandlung der Schnitte nur eine verhältnissmässig geringe Anzahl derselben allen Anforderungen entsprach.

Von Färbemethoden gelangten zur Anwendung die Weigert'sche Markscheidenfärbung und die Methode nach van Gieson. Die Zellfärbungen wurden nach Weigert mit gesättigter wässriger Thioninlösung gemacht.

Die mikroskopische Untersuchung nun hatte folgendes Ergebniss:

Die Auflagerungen auf der Dura zeigten sich zum grössten Theil als bestehend aus nekrotischen Massen und stellenweiser Rundzellenanhäufung.

In der ganzen Länge des Rückenmarks bestand eine Entzündung der weichen Häute, die durch eine massenhafte Rundzelleninfiltration gekennzeichnet war. Der entzündliche Prozess localisierte sich in erster Linie in und um die Gefässe. Besonders war es das lockere Bindegewebe vor resp. in dem Sulcus anterior sowie zwischen den austretenden Nervenwurzeln, welches afficirt erschien. Die seitlichen Partien der Pia waren verhältnissmässig frei, und nur an einzelnen Stellen sah man zwischen ihren beiden Blättern eine Zellanhäufung. Unregelmässig vertheilt sassen auf der Pia, resp. zwischen ihren Maschen mehr oder minder grosse Anhäufungen eines geronnenen Exsudats, das vollkommen mit Rundzellen durchsetzt war. An geeigneten Stellen, wo die Schnitte recht dünn gerathen waren, konnte man mit grösster Deutlichkeit ein feines aus Fibrinfäden bestehendes Netzwerk erkennen, das allmäthlich in das eine Structur nicht mehr deutlich werden lassende Exsudat überging (s. Abb. 1). — Die infiltrirenden Zellen waren fast durchweg von runder Gestalt; ihre Kerne hatten ungefähr die Grösse eines Gliakerns; der nur kleine Zellleib war oft nur schwierig zu Gesicht zu bekommen. Mehrkernige Zellen konnte ich nur ganz vereinzelt finden; Riesenzellen habe ich nirgends constatiren können.

Sowohl in den Auflagerungen der Dura als auch besonders in den Meningen gelang es, die Anwesenheit zahlreicher Tuberkelbacillen festzustellen<sup>1)</sup>.

Was die Gefässe anbetrifft, so zeigten diese eine ausgesprochene Peri- und Endovasculitis. Besonders waren es die Venen, die von dem entzündlichen Process betroffen waren: Die einzelnen Blätter der Media und Adventitia waren durch eine massenhafte Zellinfiltration weit aus einander gedrängt, die Intima gegen das Lumen vorgebuchtet oder dieses auch schon ganz ausgefüllt von den Rundzellen. An manchen Stellen waren die Venen auch vollkommen thrombosirt. — An den Arterien wär es hauptsächlich die Adventitia, die durch Rundzellen von der Media ab- und in ihren einzelnen Lamellen aus einander gedrängt wurde. Die Muscularis der Arterien hatte sich als widerstandsfähig erwiesen und war meist erhalten. Die Zellen der Intima zeigten an manchen Stellen Proliferation, waren auch mitunter durch Rundzellen von der Muscularis abgedrängt. Wie die Venen zeigten auch die Arterien an manchen Stellen Thrombosen, aber nicht so häufig wie die ersteren. — Was das Verhalten der Gefässe im Rückenmark selber anbetrifft, so fand sich

---

1) Für diesen Nachweis bin ich den Herren DDr. Jung und Penkert zu grossem Danke verpflichtet.

hier eine mässige Anhäufung von Rundzellen nur in der Adventitia einiger grösserer Gefässe.

An den austretenden Nervenwurzeln zeigten sich Veränderungen in Form einer kleinzelligen Infiltration des Endo- und Perineuriums (s. Abs. 1). In einzelnen Wurzeln hielt sich aber die Zell-einwanderung nicht genau an die Septen, sondern man sah über den ganzen Querschnitt der betreffenden Wurzel unregelmässig zerstreut einzelne Rundzellen liegen. — Der Process hatte nicht alle Wurzeln gleichmässig betroffen, sondern die Einen mehr, die Andern weniger. Vereinzelte Wurzeln zeigten sich auch vollkommen intact, und zwar war das letztere Verhalten an den Lumbal- und Sacralwurzeln häufiger als weiter nach oben hin. Die Affection betraf Vorder- und Hinterwurzeln in gleicher Intensität. Im übrigen erschienen die Nervenfasern in den infiltrierten Wurzeln weiter nicht alteriert. Auf Weigertpräparaten treten an manchen längsgetroffenen Wurzeln die Lantermann'schen Kegel mit ausserordentlicher Deutlichkeit hervor. — Als interessanter Nebenbefund fanden sich in einer dem 4. Cervicalsegment entstammenden Hinterwurzelfaser eine Anzahl gut ausgebildeter bis zu  $50\text{ }\mu$  im Durchmesser haltender Ganglienzellen von theils polygonaler, theils länglich ovaler Gestalt, ganz ähnlich den motorischen Vorderwurzelzellen.

Wie schon erwähnt, war an den in Chrom gehärteten Stücken des Rückenmarks bereits makroscopisch zu sehen, dass die gesamte Randzone blasser blieb wie der centrale Theil des Querschnitts. Mikroscopisch stellten sich diese blassen Partien folgendermassen dar: Das Gewebe sieht wie rarefizirt aus; schon bei schwachen Vergrösserungen sieht man dasselbe von zahlreichen ganz unregelmässig gestalteten oder mehr minder rundlichen Lücken durchsetzt. Diese Lücken sind am zahlreichsten und grössten in der Peripherie und werden nach innen zu allmählich seltener. Der Uebergang in normales Gewebe vollzieht sich ohne scharfe Grenze. Die Intensität dieser Randaffection ist sehr wechselnd: während an den einen Stellen die Gewebslücken nicht sehr zahlreich sind, sieht an andern Stellen das Gewebe förmlich wie zerrissen aus; oft, namentlich in der Gegend der austretenden Vorderwurzelfasern zeigt sich Neigung zu radiärer Zerklüftung. Verhältnissmässig am wenigsten gelitten hat die Gegend der Seitenstränge. — Am intensivsten besteht diese Affection der peripheren Partien in der ganzen Länge des Halsmarks; nach unten zu wird sie allmählich geringer; in der Mitte des Brustmarks ist sie noch deutlich zu constatiren, in der Höhe der Lendenanschwellung aber kaum noch angedeutet. Nach oben hin ist bereits in den unteren Theilen der Oblongata von dieser Randdegeneration nichts mehr zu sehen. — Bei starken Vergrösserungen bietet sich folgendes Bild: Die Randglia ist an manchen Stellen verbreitert, färbt sich nur blass und bietet ebenso wie manche ihrer Fortsätze ein etwas glasig gequollenes Aussehen. Durch die ganze Länge des Rückenmarks verstreut finden sich in der Peripherie Herde von Rundzellen, die bald nur in den äussersten Theilen liegen, bald den bindegewebigen Septen mehr minder weit in's Innere des Marks hinein folgen, an anderen Stellen aber auch unabhängig von den Septen keilförmige Infiltrationsherde

bilden mit nach innen gerichteter Spitze. Manchmal sieht man auch regellos zerstreut einzelne Rundzellen im Gewebe liegen, die dann von Gliazellen oft kaum zu unterscheiden sind. Am stärksten ist diese Infiltration auf Schnitten durch die Lendenanschwellung zu sehen.

Die oben erwähnten Lücken im Gewebe zeigen sich durch Erweiterung oder Zerreissung der Maschen des Glianetzes entstanden. Die zum Theil ganz bedeutend erweiterten Maschen sind häufig ganz leer; bisweilen liegt in ihnen eine noch normale Nervenfaser mit Axencylinder und Markscheide; oft ist die Markscheide, wie man besonders auf Weigertpräparaten sehen kann, bläschenförmig gequollen, hat häufig ihre runde Gestalt verloren und färbt sich kaum noch. Vielfach ist sie auch ganz zu Grunde gegangen und der Axencylinder liegt allein in der erweiterten Gliamasche, und zwar bald central, bald mehr peripher. — Des Oefteren konnte man an einer Reihe auf einander folgender Schnitte aus dem Halsmark schon bei mittelstarker Vergrösserung das Auftreten eigenthümlicher, bei der Weigert'schen Färbung braun, bei der Färbung nach v. Gieson rotviolett erscheinender runder oder ovaler Körperchen constatiren, die gruppenweise in den Seitensträngen im Gebiete der Randdegeneration zusammen lagen. Diese Gebilde lagen theils frei im Gewebe, meist aber liessen sie um sich herum noch die mehr oder weniger vollständigen Reste einer Markscheide erkennen, so dass man nicht zweifeln konnte, dass man es hier mit zum Theil enorm gequollenen Axencylindern zu thun hatte, die um ein Vielfaches ihres Volumens vergrössert waren; so konnte man einige mit einem Durchmesser von  $25 \mu$  sehen. An einer Stelle war auch ein solcher Axencylinder längs getroffen und konnte man hier feststellen, dass er nicht in gerader Linie verlief, sondern mehrfache Biegungen machte. — Die in ihrem peripherischen Umfang oft in verhältnissmässig noch höherem Grade wie die Axencylinder ausgedehnte Markscheide präsentierte sich als ein dünnes Bändchen und wurde der von ihr gebildete Ring von dem Axencylinder trotz dessen Quellung oft nur ganz unvollkommen ausgefüllt, so dass zwischen beiden ein anscheinend leerer Raum, oder jedenfalls eine keine Färbung annehmende Substanz bestand. Durch diesen Zwischenraum zogen mitunter dünne Bällchen von Marksubstanz hindurch. Bei den geringeren Graden von Schwellung der Axencylinder war auch der Markscheidenring gewöhnlich noch breiter und besser erhalten wie in den späteren Stadien. — Die gequollenen Axencylinder waren auf dem Durchschnitt homogen oder ganz leicht gekörnt; einzelne besonders grosse liessen auch eine centrale dunklere und eine periphere hellere Schicht erkennen (s. Abb.).

Das Querschnittsbild des Rückenmarks war übrigens in allen Ebenen auch in den bei makroscopischer Betrachtung auf dem Durchschnitt etwas verwaschen aussehenden 1. und 2. Cervicalsegment, gut erhalten. Marchipräparate aus der Mitte des Halsmarkes liessen auf- oder absteigende Degenerationen nicht erkennen.

Wir kommen nun zu dem Verhalten der motorischen Vorderhonzellen. Beginnen wir mit Schnitten aus der Höhe des 2. Cervicalsegments, so sehen wir, dass diese Zellen durchweg intact sind. Nur in einer be-

stimmten Zellgruppe der linken Seite zeigen sich deutliche Degenerationserscheinungen (s. Abb.). Die Zahl der Zellen dieser Gruppe beträgt 6—10. Die pathologischen Veränderungen bestehen darin, dass die Zellen in toto geschwollen sind, und zum Theil eine fast kugelige Gestalt angenommen haben; die Zellfortsätze sind abgebrochen oder nur auf ganz kurze Strecken zu verfolgen. Von der normalen Anordnung der Tigroidsubstanz ist nichts mehr zu sehen, höchstens sind noch längs der Zellperipherie einzelne Schollen sichtbar; der übrige Theil der Zelle ist diffus leicht blau gefärbt und sieht wie bestäubt aus. Der Kern ist meist peripherwärts verrückt, springt mitunter sogar knopfförmig hervor. Neben diesen schwer veränderten Zellen finden sich aber auch vereinzelt andere, die nur ganz geringfügige Veränderungen erkennen lassen, oder sogar vollkommen intact sind. — Die Degeneration dieser Zellgruppe lässt sich mit Sicherheit nach unten hin bis gut zur Hälfte des 4. Cervicalsegments verfolgen, nach oben hin bis zum Anfang der Pyramidenkreuzung. Eine genaue Feststellung der oberen Grenze war nicht möglich, da bei der Herausnahme des Rückenmarks durch den Oblongata und Rückenmark trennenden Schnitt eine kleine Strecke so lädirt war, dass sie mikroskopisch nicht mehr verwerthet werden konnte. Jedenfalls war auf Schnitten, die die untersten Partien der Oliven trafen, von der Degeneration einer bestimmten Zellgruppe nichts mehr zu constatiren.

Was nun die genauere Topographie der betreffenden Zellgruppe anbelangt, so lag dieselbe im 2. und 3. Cervicalsegment an der lateralen Seite des Vorderhorns dorso-lateralwärts von den die Spitze desselben einnehmenden Zellgruppen, deutlich von letzteren getrennt. Im 4. Cervicalsegment, wo das Vorderhorn ventral von der Formatio reticularis einen kleinen mit der Spitze nach seitwärts gerichteten Processus bildet, sah man die Zellgruppe in diesen hineinrücken und fast den ganzen Processus, insbesondere die basalen Partien desselben einnehmen. Nach oben vom 2. Cervicalsegment bleiben die Lageverhältnisse der betreffenden Zellgruppe dieselben, nur rückt sie etwas von der Peripherie nach der Mitte des Vorderhorns zu und ausserdem ein wenig ventralwärts. Sowohl nach dem oberen wie nach dem unteren Ende des Kerns hin wurde die Zahl der ihn bildenden Zellen geringer.

In Schnitten aus dem Dorsalmark zeigten sich die Vorderhorzellen intact. Im Lendenmark und Sacralmark sah man dagegen neben ganz normalen Zellen auch eine grosse Anzahl solcher, die Zeichen beginnender Degeneration in Gestalt von centraler Chromatolyse und leichter Schwellung darboten. Diese veränderten Zellen liessen eine bestimmte Anordnung nicht erkennen, sondern lagen vielmehr ganz unregelmässig zwischen den normalen verstreut.

**Peripherie Nerven.** Zur Untersuchung gelangten: Rechts der Nerv. radialis, Ulnaris, und Medianus. Links der N. accessorius, Laryngeus inferior, Vagus, Peroneus, Medianus und Ulnaris.

Die Untersuchung ergab überall normale Verhältnisse, mit Ausnahme des linken Accessorius. Dieser bot folgendes Bild: Unregelmässig über den Querschnitt zerstreut sah man Nervenfasern mit gequollener und zum

Theil krümlig zerfallener Markscheide; an anderen war die Markscheide schon ganz verschwunden, an vielen Stellen war auch schon der Axencylinder zu Grunde gegangen, und man sah die leeren Maschen der Schwann'schen Scheiden dichtgedrängt an einander liegen. Die Anzahl der gar nicht veränderten Fasern war nur gering. Das peri- und endoneurale Bindegewebe war nicht vermehrt. — Der Nerv bot also m. a. W. das Bild einer ausgesprochenen parenchymatösen Degeneration (s. Abb.).

**Muskeln:** Zur Untersuchung gelangten Stücke aus dem unteren Drittel des *M. cucullaris*, aus dem oberen und unteren Theil des *M. sternocleidomastoideus*, dem *M. serratus anticus*, dem *Deltoides*, dem *Pectoralis major*, den Flexoren des Unterarms und dem *Thenar*, alle von der linken Seite; ausserdem noch ein Stück aus dem *Diaphragma*.

***M. cucullaris:*** Auf Längsschnitten starke Kernvermehrung; namentlich sieht man helle stäbchenförmige und helle mehr runde bläschenförmige Kerne mit deutlichem Chromatingerüst. Die Kerne sind häufiger in Reihen angeordnet. Die Längsstreifung der Fasern ist sehr deutlich, die Querstreifung etwas weniger. — Auf Querschnitten lässt sich die Kernvermehrung ebenfalls constatiren; auch sieht man, dass stellenweise eine Vermehrung der Kerne des intramuskulären Bindegewebes statthat. Die Fasern zeigen eine gewisse Neigung zur Abrundung. Ganz vereinzelt sieht man kreisrunde, sich mit Eosin etwas heller tingirende Fasern. Der Durchmesser der Fasern schwankt von  $72-9 \mu$ . Dünnerne Fasern liegen oft gruppenweise bei einander; an diesen Stellen ist dann auch die Kernvermehrung besonders auffallend.

***M. sternocleido-mastoideus*, oberes Ende:** Fasern durchweg sehr schmal; selten übersteigt ihr Durchmesser  $30 \mu$ . Die kreisrunden, sich etwas heller tingirenden Fasern sind häufiger wie im *Cucullaris*; sonst bestehen dieselben Verhältnisse. **Unteres Ende:** Die hellen, rundlichen, oft kreisrunden Fasern sind ausserordentlich zahlreich; ihr Durchmesser ist durchweg grösser als der der übrigen Fasern. Die zwischen ihnen liegenden sich normal tingirenden Fasern sind oft geradezu seitlich zusammengepresst. Die hellen Fasern messen häufig  $40-50 \mu$  im Durchmesser, während die anderen Fasern meist unter  $30 \mu$  bleiben.

***M. serratus anticus*** zeigt dieselben Verhältnisse wie der untere Theil des *Sternocleido-mastoideus*.

***Diaphragma:*** Auch hier zeigen die Fasern eine gewisse Neigung zur Abrundung, doch fehlen kreisrunde Fasern ganz. Die Kernvermehrung ist nicht so erheblich wie in den oben beschriebenen Muskeln; auch hier sind die Kerne in Reihen angeordnet; in einer Reihe waren so einmal 23 Kerne perl-schnurartig an einander gereiht zu zählen. Der durchschnittliche Faserdurchmesser beträgt  $30-35 \mu$ . Sehr dünne Fasern werden vermisst.

**Flexoren:** Neben kleineren dunkleren finden sich grössere helle Fasern, doch ist der Grössenunterschied nur wenig hervorstechend. Durchschnittliche Faserdicke  $25-30 \mu$ .

**Thenar:** Dieselben Verhältnisse wie die Flexoren.

***M. pectoralis major*** wie oberes Ende des *Sternocleido-mastoideus*.

*M. deltoideus*: Durchschnittliche Faserdicke beträgt nicht über 30 bis 35  $\mu$ . Grössere helle Fasern selten.

---

Gehen wir nun zunächst auf die klinische Seite des Falles ein. Die Krankengeschichte lässt sich in folgende Hauptzüge zusammenfassen: Bei einem 22jährigen an tuberculöser Erkrankung fast aller Organe leidenden Mädchen besteht Nackensteifigkeit und Beschränkung der Seitwärtsbewegung des Kopfes, in geringerem Masse auch der Neigung nach hinten. Später kamen noch Schmerzen beim Schlucken und constringirende Schmerzen hinter den Ohren dazu. Es bestand spastische Parese der Beine; die Arme waren nicht gelähmt, die Sensibilität ohne Störungen.

Bei dieser Kranken nun beginnen sich ca. 5 Wochen vor dem Exitus in verschiedenen Muskeln des Nackens und der Schultern gewisse Störungen zu entwickeln, die in ihrer Intensität von einer leichten Functionsschwäche in den einen Muskeln bis zu ausgesprochener degenerativer Lähmung in den anderen Muskeln schwankt. Am stärksten waren schliesslich betroffen, die von dem linken Nervus accessorius<sup>1)</sup> versorgten Muskeln, nämlich der *M. cucullaris* und der *M. sternocleidomastoideus*. Die Sprache war leise, aber nicht eigentlich aphonisch. Das Abdomen wölbte sich auch beim Husten nur wenig vor. — Einige Tage vor dem Tode wurden dann die Spasmen in den Beinen geringer und die Reflexe weniger lebhaft. Blasen- und Mastdarmstörungen bestanden nie. Der Tod erfolgte plötzlich unter den Zeichen der Respirationslähmung.

Dass es sich in diesem Falle um eine tuberculöse Erkrankung der Halswirbelsäule handle, war sehr naheliegend. Aber die genauere Localisation des Processes stiess auf gewisse Schwierigkeiten. Zunächst mussten eine Reihe von Symptome die Diagnose auf eine Erkrankung des Gelenks zwischen Atlas und *Epistropheus* oder eines oder beider *Atlanto-occipitalgelenke* nahe legen.

War es doch in erster Linie die Seitwärtsbewegung des Kopfes, die eine so hochgradige Behinderung erfahren hatte, dass statt dessen die Schultern mitgedreht werden mussten. Hierzu passte auch ganz gut die Nackensteifigkeit und die ausstrahlenden Schmerzen hinter den Ohren, welch letztere sich bei dieser Affection ja recht häufig finden und auf

---

1) Um Missverständnissen vorzubeugen, will ich bemerken, dass, wenn weiterhin schlechtweg von *N. accessorius* die Rede ist, stets nur der sog. äussere oder spinale Ast desselben gemeint ist.

eine Läsion der obersten hinteren Cervicalwurzeln zurückzuführen sind. Auch die Lähmung eines der beiden N. accessorii spricht nach Oppenheim<sup>1)</sup> für eine Erkrankung der beiden obersten Halswirbel. Genauer zu präzisieren, welches der oben genannten Gelenke betroffen war, war nicht möglich. Nach v. Bergmann<sup>2)</sup> kann die Tendenz des Kranken, das ergriffene Gelenk möglichst zu schonen, zu einer Kopfhaltung wie bei entzündlichem Torticollis führen, so dass man aus der Neigung des Kopfes nach rechts oder links jeweils auf die Affection des einen oder anderen Gelenks zurückschliessen kann. In den anderen Fällen — und dazu gehört der unsrige — wird der Kopf gerade und steif getragen und jede Drehbewegung ängstlich vermieden; die Musculatur ist dabei meist gespannt, oder spannt sich bei Bewegungsversuchen sofort an. Die schwere Lähmung des linken N. accessorius — ein Umstand, den man ebenfalls zur Entscheidung dieser Frage heranziehen konnte — hätte die Annahme einer Erkrankung des linken Gelenkes nahe legen können. Wie vorsichtig man aber in der Deutung solcher einseitig auftretenden Symptome sein muss, zeigt, wie ich hier gleich vorausnehmen will, der Sectionsbefund in unserem Falle, der eine Erkrankung des rechten Gelenks ergab.

Auch der weitere Verlauf der Krankheit war nicht geeignet, die Diagnose sicher zu stellen. Nach v. Bergmann nehmen die Ostitiden der Atlanto occipitalgelenke folgenden typischen auf die allmählich zunehmende Compression des Rückenmarks zurückzuführenden Verlauf: Zuerst nimmt die Kraft in den Händen ab, dann stellt sich Lähmung der Arme mit Herabsetzung der Sensibilität, eingeleitet durch Parästhesien ein. Der Paraplegie der oberen Extremitäten schliesst sich nach Tagen oder Wochen die der unteren an. Immer ist jetzt die Reflexerregbarkeit gesteigert und die Lähmung in der motorischen Sphäre stärker wie in der sensiblen. — Es folgt also, — und das ist das Wesentliche für uns —, die Paraplegie der Beine der der Arme. In unserem Falle aber ist es gerade umgekehrt, oder vielmehr besteht eine spastische Paraplegie der Beine, ohne dass überhaupt eine Lähmung der Arme eintritt. Auch Störungen der Sensibilität sind nie zur Beobachtung gekommen. — Nun kann allerdings nach Oppenheim (l. c.) bei Spondylitis der obersten Halswirbel mitunter die Lähmung der unteren Extremitäten der der oberen vorangehen, aber das bei Weitem häufigere ist jedenfalls das von v. Bergmann angegebene Verhalten.

1) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

2) v. Bergmann, Die tuberkulöse Ostitis in und am Atlanto-occipitalgelenk. Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge. Heft 1.

Ein anderes Symptom, das nach v. Bergmann's Ansicht charakteristisch für tuberculöse Erkrankungen des Atlanto-occipitalgelenks sein soll, nämlich die Schwellung der Nackengegend, fehlte in unserem Falle ebenfalls.

Ein anderes Symptom, nämlich die Affection verschiedener Nacken- resp. Hand- und Schultermuskeln liess nun aber auch eine andere, tiefere Localisation des Krankheitsprocesses als möglich erscheinen. Es waren in mehr minder hohem Grade betroffen: Rechts die Mm. interossei I u. II, supra- und infraspinatus, cucullaris und deltoides; zweifelhaft blieb die Beteiligung des Serratus anticus und der Rhomboidei. Links die Mm. sternocleido-mastoideus, cucullaris, supra- und infraspinatus, deltoides, levator scapulae, serratus anticus, rhomboidei und interossei I und II. Für die Innervation dieser Muskeln kommen in Betracht: die Nn. accessorius, suprascapularis, thoracicus posterior, thoracicus longus, axillaris und ulnaris. — Wenn man von dem N. ulnaris absieht, so haben alle diese Nerven — der Accessorius aber nur theilweise — ihren Ursprung im 3. bis 5. Cervicalsegment. Es konnte sich demnach um eine Wirbelaffectio in dieser Höhe handeln, und die Muskellähmungen als Wurzelsymptom imponiren, dem eine mehr minder weitgehende Compression innerhalb der Foramina vertebralia resp. Druck durch einen Abscess zu Grunde lag. — Weitere Anhaltspunkte für eine Affection des 3.—4. Cervicalwirbels waren nicht vorhanden.

Die Annahme einer Erkrankung der mittleren Halswirbel stand demnach nur auf ziemlich schwachen Füßen, und das um so mehr, als sie die Lähmungen im Gebiet des Ulnaris und die totale Lähmung der vom linken Accessorius versorgten Muskeln nicht zu erklären vermöchte. Wenn man für diese beiden Umstände nicht nach neuen Gründen fahnden resp. sie als eine reine, mehr zufällige Complication auffassen wollte, so musste man versuchen, sämmtliche Lähmungserscheinungen resp. Wurzelsymptome unter einem einheitlichen Gesichtspunkte darzustellen. Und dies war, auch wenn man von der eventuellen Localisation der Wirbelerkrankung absah, recht wohl möglich. Zunächst konnte die Muskelaffection bezogen werden auf eine Erkrankung der Vorderwurzelzellen der betreffenden Region, hervorgerufen durch irgend welche im Verlauf der Tuberculose gebildeten Toxine. Ein ähnlicher Fall ist vor einiger Zeit von A. Westphal<sup>1)</sup> mitgetheilt worden. Auch

1) A. Westphal, Ueber einen Fall von „Compressionsmyelitis“ des Halsmarks mit schlaffer degenerativer Lähmung der unteren Extremitäten. Dieses Archiv. Bd. 30.

die von Hammer<sup>1)</sup> experimentell bei tuberculös infizierten Meerschweinchen erhaltenen Befunde — es fand sich regelmässig eine mehr minder weitgehende Affection der motorischen Vorderhornzellen — musste diese Vermuthung nahe legen.

Des Weiteren konnten die betreffenden Nerven durch eine bei tuberculösen Wirbelerkrankungen ja häufig vorkommende sog. Pachymeningitis interna bei ihrem Durchtritt durch die Dura mater in mehr minder hohem Maasse comprimirt worden sein. Auffällig wäre hierbei gewesen, dass alle Reiz- resp. Lähmungserscheinungen von Seiten der Hinterwurzeln sich auf die ausstrahlenden Schmerzen hinter den Ohren beschränkten.

Eine dritte Möglichkeit war schliesslich, dass es sich um eine periphere Neuritis handelte, wie sie im Verlauf der Phthise ja des öfters beschrieben worden ist. Pitres und Vaillard<sup>2)</sup> unterscheiden in ihrer zusammenfassenden Arbeit über dies Capitel drei Gruppen der peripheren Neuritis: eine latente Neuritis ohne bemerkliche Störungen, eine amyotrophische Neuritis mit vorwiegend localisirten oder diffusen Muskelatrophien und schliesslich eine hauptsächlich mit Störungen der Sensibilität einhergehende Neuritis. — Unser Fall hätte demnach zu der 2. Gruppe gerechnet werden müssen.

Gehen wir nun auf einige interessante Einzelheiten des klinischen Befundes ein und betrachten wir zunächst die Entwicklung der linksseitigen Accessoriuslähmung, wie sie sich bei den verschiedenen Untersuchungen präsentirte. Am 28. Juni ist notirt: „Die Bewegung des Kopfes nach hinten ist behindert; Zucken der Scapulae geht gut, auch können dieselben gut zusammengebracht werden.“ Hier haben wir also nur vielleicht eine Functionsstörung im oberen Theil des Cucullaris, die ausserdem auch noch durch die Wirbelerkrankung als solche veranlasst sein konnte. Dass aber wirklich eine Lähmung der oberen Portion des Cucullaris vorlag, dafür sprach das Ergebniss der elektrischen Untersuchung, die in diesem Theile des Muskels complete EAR ergab, während die elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse der mittleren und unteren Portion normale waren.

Am 21. Juli, also ca. 3 Wochen später, ist von einer Function der linken Mm. cucullaris und sternocleido-mastoideus überhaupt nichts mehr zu sehen; beide Muskeln erscheinen atrophisch und lassen in

1) Hammer, Experimentelle Beiträge zur Frage der peripheren degenerativen Neuritis bei Tuberkulose. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XII.

2) Pitres und Vaillard, Ueber periphere Neuritiden bei Tuberculösen. Ref. im Centralbl. f. Psychiatrie. 1886.

allen Theilen elektrische Entartungsreaction erkennen. — Bemerkenswerth ist bei diesem Befunde zunächst die auffallend schnelle Entwicklung einer schweren degenerativen Atrophie, die zu ihrer Ausbildung nur wenig über 3 Wochen gebraucht hatte. Ungewöhnlich ist ferner der Umstand, dass sich die Lähmung zuerst in der oberen Portion des Cucullaris entwickelte. Diese pflegt sonst bei Lähmungen des Muskels zuletzt betroffen zu werden, kann auch bei ausgesprochener Parese der beiden anderen Portionen ganz intact bleiben, so dass sie bekanntlich von Duchenne als das „ultimum moriens“ bezeichnet worden ist. Der Grund hierfür wird in dem Umstände gesucht, dass sich bei der Innervation der vorderen Partie des Cucullaris auch Aeste der oberen Cervicalnerven betheiligen sollen. Bei Gelegenheit der Besprechung des mikroskopischen Befundes werden wir auf diesen Punkt noch zurückzukommen haben.

Von dem Bilde einer typischen totalen Cucullarislähmung: Senkung des Acromions, Abrücken des Schulterblatts von der Mittellinie und Schaukelstellung desselben, d. h. Drehung um eine durch den inneren Winkel gelegte gedachte Sagittalachse, so dass der untere Winkel näher an die Mittellinie rückt, wie der innere, — weicht der Befund in unserem Falle darin ab, dass diese Schaukelstellung nicht nur fehlt, sondern der untere Winkel sogar weiter von der Mittellinie absteht, wie der innere. Dies dürfte sich wohl so erklären, dass in unserem Fall der M. rhomboideus, der den unteren Winkel der Scapula nach innen und oben zieht, ebenfalls in seiner Function beeinträchtigt war. Diese Vermuthung wird bestätigt durch das Ergebniss der elektrischen Untersuchung, die in den Rhomboidei träge Zuckung erkennen liess. Genau genommen, haben wir also nicht von einem Fehlen, sondern nur von einer Modification der Schaukelstellung zu sprechen.<sup>1)</sup>

Die leichte Flügelstellung der Scapula auch in Ruhelage ist eine bei Phthisikern unter dem Namen Thorax paralyticus bekannte Erscheinung und wird von einigen Autoren auf eine Schwäche besonders der Mm. serratus und intercostales zurückgeführt. In unserem Falle wird ausserdem das Bestehen einer linksseitigen Serratuslähmung manifest durch die Unmöglichkeit, den linken Arm über die Horizontal-

1) Da hier ausserordentlich complicirte Verhältnisse in Frage kommen möchte ich obigen Erklärungsversuch nur mit aller Reserve machen. Genaueres über die einschlägigen Verhältnisse ist zu finden bei Bernhardt: Erkrankungen der peripheren Nerven. — Nach den Untersuchungen von Mollie (cit. bei Bernhardt) soll übrigens die Schaukelstellung des Schulterblattes entgegen der bisherigen Annahme nicht charakteristisch für eine Cucullaris lähmung sein.

zu erheben, sowie durch das flügelförmige Abspringen der Scapulae bei Hebung des Armes nach vorne.

Ein anderes Symptom, das Beachtung verdient, seinem Wesen nach aber noch nicht aufgeklärt ist, ist der in unserem Falle vorhandene Nystagmus. Derselbe ist unter gleichen Verhältnissen meines Wissens nur von v. Bergmann (l. c.) beschrieben worden, und zwar bei einem Kranken mit Compressionsmyelitis des obersten Halsmarks. Eine Erklärung für das Auftreten des Nystagmus lässt sich zur Zeit noch nicht geben. Mit dem Falle v. Bergmann's hat der unsrige noch insofern Aehnlichkeit, als bei demselben zugleich noch clonische Krämpfe im Orbicularis oculi bestanden, und in unserem Falle gröbere Zuckungen in der Mundmuskulatur — also beide Male Reizerscheinungen von Seiten des Facialis. Dass es sich bei dem Zustandekommen des Nystagmus um kein locales, sondern nur um ein Fernsymptom handelt, ist wohl mit aller Wahrscheinlichkeit anzunehmen. v. Bergmann erinnert bei dieser Gelegenheit an ein Experiment Duret's, der bei Hunden vom Nacken her eine feine Sonde durch das Band zwischen Atlas und Occiput bis an den Boden des 4. Ventrikels geschoben hatte; sobald der Knopf der Sonde das untere Ende des Aquaeductus Sylvii berührte, trat Nystagmus ein.

Ferner muss noch erwähnt werden das eigenartige Verhalten der Reflexe an den Beinen, die zuerst lebhaft gesteigert waren, um gegen das Ende schwächer zu werden; zugleich wurden auch die vorher bestehenden Spasmen geringer. Auf die Erklärung dieses Symptoms werden wir bei Besprechung des mikroskopischen Befundes zurückkommen.

Es wäre dann noch die Frage zu erörtern, ob eine Lähmung des Vagus und des Phrenicus bestand. Die leise, verlangsamte Sprache, die bei der Patientin bestand, ist wohl nur als Ausdruck des vorhandenen Kehlkopfkatarrhs — es wurde lebhafte Röthung der Schleimhaut constatirt —, anzusehen. Ob eine Lähmung des Phrenicus, resp. des Diaphragma vorlag, musste dahingestellt bleiben. Das Ausbleiben der Vorwölbung des Epigastrium bei ruhigem Athmen und die nur geringe Vorwölbung beim Husten mussten jedenfalls daran denken lassen. Auch auf diesen Punkt werden wir noch später zurückkommen.

Stellen wir nun das Wesentliche des pathologisch-anatomischen resp. mikroskopischen Befundes zusammen, so haben wir als Primärerkrankung die tuberkulöse Caries des rechten Atlantooccipitalgelenks, und von dieser ausgehend einen praevertebralen Abscess, pachymeningitische Auflagerungen in der Höhe des Halsmarks und eine allgemeine

Meningitis spinalis mit Wurzelneuritis. Gewissermaassen als Nebenbefund findet sich eine parenchymatöse Neuritis des linken Nervus accessorius und im Halsmark Degeneration einer bestimmten Gruppe von Zellen, die, wie ich später ausführen werde, als die Ursprungszellen des N. accessorius anzusehen sind. Die übrigen untersuchten Nerven sind intact. In sämmtlichen Muskeln findet sich eine mehr oder weniger weitgehende Atrophie.

Die Localisation der Wirbelerkrankung erklärt ohne Weiteres die Bewegungsbeschränkung des Kopfes und die ausstrahlenden Schmerzen hinter den Ohren. Bei der ersten muss allerdings auffallen, dass die Seitwärtsbewegung des Kopfes intra vitam bei weitem stärker behindert war als die Beugung; eigentlich hätte man doch das umgekehrte Verhalten erwarten sollen. Ferner werden die Schmerzen beim Schlucken zwanglos durch das Bestehen eines praevertebralen (retropharyngealen) Abscesses erklärt. Wie aber steht es mit der Erklärung der Muskelaffection? Genügt zu ihrem Zustandekommen das Bestehen der interstitiellen Wurzelneuritis, oder müssen wir auch eine parenchymatöse Neuritis postuliren? Klar liegen die Verhältnisse hier nur beim linken N. accessorius. Die parenchymatöse Entzündung des peripheren Nerven und die Degeneration seines Ursprungskerns im oberen Halsmark sind meines Erachtens beide nicht als etwas primäres anzusehen, sondern sind auf eine gemeinsame Ursache zurückzuführen, das ist auf eine weitgehende Compression der einzelnen Wurzelbündel oder des Anfangsteils des peripheren Nerven durch Exsudat, resp. Infiltration. Ich glaube des Weiteren auch annehmen zu dürfen, dass diese Compression noch innerhalb des Rückenmarkcanals und nicht erst bei dem Durchtritt des Nerven durch die Dura stattgefunden hat; denn in diesem Falle wäre wohl der zu dem Accessorius hier in ganz nahe Beziehungen tretende sogenannte innere Ast desselben ebenfalls ergriffen gewesen; Symptome dafür aber haben intra vitam nicht bestanden.

Schwieriger ist die Beurtheilung des Zustandekommens der Functionsstörung resp. Atrophie der übrigen Muskeln. Ob auch hier in den innervirenden Nerven eine auf dieselben Ursachen wie bei dem Accessorius zurückzuführende periphere Neuritis vorgelegen hat, muss dahingestellt bleiben, da von den in Betracht kommenden Nerven leider nur der Ulnaris untersucht werden konnte. Dieser bot einen normalen Befund, und es werden also wohl auch die anderen Nerven keine nennenswerthen pathologischen Veränderungen dargeboten haben; die etwa vorhandenen Veränderungen sind jedenfalls nicht so erheblich gewesen, dass sie, wie beim Accessorius, retrograde Zellveränderungen hervorzu rufen im Stande waren. Anatomisch fanden wir eine Entzündung des

interstitiellen Bindegewebes der austretenden Wurzeln ohne nachweisbare Veränderungen der Nervenfasern sowohl wie der Ganglienzellen, und es fragt sich, ob dieser Befund zur Erklärung des Zustandekommens der Muskelaffection genügt. Ich glaube, diese Frage ohne Bedenken bejahen zu können. Wissen wir doch, dass bei Schädigungen, die das motorische Teleneuron irgendwo in seinem Verlaufe treffen, die Wirkungen zuerst an den betreffenden Muskeln zu constatiren sind. So hat A. Westphal in seinem oben erwähnten Falle feststellen können, dass die motorischen Vorderhornzellen — wahrscheinlich durch Toxinwirkung — deutlich alterirt waren; auch hier hatten ausgebreitete degenerative Muskellämmungen längere Zeit hindurch bestanden, ohne dass in den peripheren Nerven oder ihren intramusculären Verzweigungen krankhafte Vorgänge nachzuweisen waren. Erb<sup>1)</sup> giebt sogar an, dass in der Peripherie anatomisch nachweisbare atrophische Zustände eintreten können unter dem Einflusse in ihrer Function gestörter, anatomisch noch nicht sichtbar erkrankter Ganglienzellen. Ich meine nun, dass kein grosser Unterschied darin besteht, ob die Zellen selbst alterirt, oder ob die Leistungsfähigkeit des Nerven durch die bestehende Infiltration des endoneuralen Bindegewebes geschädigt wird, und die Möglichkeit einer solchen Schädigung wird man a priori wohl zugeben können.

Hiergegen könnte man geltend machen, dass die Meningitis viel zu frisch sei, um die Ursache für die schon ca. 5 Wochen ante exitum in ihren ersten Anfängen zu constatirende Muskelstörung sein zu können. Es dürfte aber wohl ausserordentlich schwer sein, die Dauer der meningo-affection mit annähernder Sicherheit zu bestimmen. Man kann ja im Allgemeinen annehmen, dass man bei längerer Dauer des Processes Tuberkelbildungen zu erwarten gehabt hätte, die wir in unserem Falle nicht finden konnten. Ich möchte hier aber an einen von Williams<sup>2)</sup> mitgetheilten Fall erinnern, wo ebenfalls noch keine Tuberkelbildungen nachzuweisen waren, und wo die spinalen Symptome schon 17 Tage lang bestanden hatten, die ihnen zu Grunde liegende Affection also gewiss noch älter war.

Ebenso gut wie auf die Wurzelneuritis können die Muskelstörungen natürlich auch auf eine Compression durch die im Cervicalmark sich stellenweise findenden pachymeningitischen Auflagerungen zurückzuführen

1) Erb, Neurol. Centralbl. 1883.

2) William, Verhalten des Rückenmarks und seiner Hämpe bei tuberkulöser und eitriger Basilarmeningitis. Deutsches Archiv für klin. Medicin. Bd. XXV.

sein. Für die Beurtheilung des ganzen Falles ist das ziemlich neben-sächlich.

Ich komme nun auf das Verhalten der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten zu sprechen. Die Reflexe waren im Anfang, wie es ja zu der spastischen Parese passt, gesteigert, in der letzten Zeit vor dem Exitus liessen sie bedeutend an Lebhaftigkeit nach. — Die Steigerung der Reflexe ist nach v. Bergmann (l. c.) bei Tuberculose des Atlanto-Occipitalgelenks stets vorhanden und jedenfalls durch Druckwirkung auf die Pyramidenbahnen zu erklären. Auch im Anfangsstadium der Meningitis spinalis soll dies nach Oppenheim (l. c.) der Fall sein; später aber werden dann die Reflexe schwächer, um gegebenen Falls ganz zu verschwinden. Der Grund für dieses Schwinden der Reflexe kann zunächst durch eine Läsion des Reflexbogens veranlasst sein, sei es nun durch Neuritis der vorderen oder hinteren Wurzeln, oder durch eine toxische Degeneration der motorischen Vorderhornzellen, wie dies A. Westphal in seinem oben erwähnten Fall hat constatiren können. Dann aber scheint noch ein Factor in Betracht gezogen werden zu müssen, nämlich die Drucksteigerung, unter der die Cerebrospinalflüssigkeit bei Meningitis steht, und die wohl ursächlich auf die erschwertten Circulationsbedingungen, die die Thrombosirung zahlreicher Gefässer schafft, zurückzuführen ist. Sehr interessant ist hier eine einschlägige Beobachtung Dreher's, der bei einer spinalen Meningitis, wo die Reflexe in den unteren Extremitäten fehlten, durch mehrmalige Lumbal-punction eine Wiederkehr der Patellarreflexe und Fussclonus hervor-rufen konnte.

---

Die noch zur Discussion stehende Frage, in wieweit Aeste aus dem Plexus cervicalis bei der Innervation des M. cucullaris betheiligt sind, ob dies regelmässig der Fall ist, wie Schlodtmann<sup>1)</sup> anzunehmen ge-neigt ist, oder ob, wie Schmidt<sup>2)</sup> glaubt, die Innervationsverhältnisse zwischen Accessorius und Fasern aus dem Plexus cervicalis wechseln, diese Frage zu lösen, ist unser Fall nicht geeignet. Wenn wir auch eine totale Cucullarislähmung vorfanden, und im Rückenmark nur die Kern-gruppe des Accessorius degenerirt war, so können wir doch eine Func-tionsstörung der eventuell in Betracht kommenden Fasern aus dem Plexus cervicalis nach Art der übrigen betroffenen Nerven durchaus nicht ausschliessen. Wir können weitergehend sogar annehmen, dass in

---

1) Schlodtmann, Zeitschr. f. Nervenheilkunde. 1894.

2) Schmidt, Doppelseitige Accessoriuslähmung bei Syringomyelie. Deutsche med. Wochenschr. 1892.

dem Falle, dass Aeste aus dem Cervicalplexus an der Innervation des Cucullaris betheiligt waren, diese jedenfalls auch afficirt waren, da ihre Erhaltung — nach Schloßmann (l. c.) sollen sie das aeromiale Bündel des Cucullaris innerviren — genügt, um das Zustandekommen der sogenannten Schaukelstellung des Schulterblatts (Duchenne's mouvement de bascule) zu verhindern. Diese Schaukelstellung bestand aber, wie aus der Krankengeschichte erinnerlich, war indess noch complicirt durch die Lähmung der Rhomboidei.

Auch noch eine andere, oben aufgeworfene Frage, nämlich die, ob eine Lähmung oder vielmehr Insufficienz des Zwerchfells vorlag, muss unentschieden gelassen werden. Wenn auch die bestehende leichte Atrophie der Muskelfasern des Diaphragma diese Möglichkeit nahe legt, so muss man doch andererseits in Betracht ziehen, dass durch die ausgedehnten krankhaften Veränderungen der Organe der Bauchhöhle, insbesondere durch die zahlreichen peritonitischen Verwachsungen für die abdominale Athmung ganz anormale Verhältnisse geschaffen waren.

---

Ich möchte nun auf einige Einzelheiten des pathologisch-anatomischen Befundes näher eingehen.

Was zunächst die Entzündung der Meningen, insbesondere die Veränderungen der Gefässe anbetrifft, so bieten dieselben nichts Neues und sind bereits von Hoche<sup>1)</sup>, Williams (l. c.), Schultze<sup>2)</sup> in derselben Weise beschrieben worden. Ich möchte hier auch verweisen auf Ribbert<sup>3)</sup>, der namentlich die Gefässalterationen sehr ausführlich beschreibt. Ribbert meint nun, dass alle diese Veränderungen nicht charakteristisch für eine tuberculöse Entzündung sind, und dass der einzige sichere Beweis hierfür nur in dem Nachweis von Tuberkelbacillen zu erblicken sei. Diese Forderung ist in unserem Fall erfüllt. Aber auch unter der Voraussetzung, dass es nicht gelungen wäre, Tuberkelbacillen aufzufinden, stand in unserem Falle die Diagnose einer tuberculösen Meningitis absolut fest, da es bei der tuberculösen Erkrankung fast aller Organe und bei dem directen Zusammenhang der Meningen mit dem tuberculös erkrankten Wirbel ein Unding gewesen wäre, für

---

1) Hoche, Zur Lehre von der Tuberculose des Centralnervensystems. Dieses Archiv Bd. XIX.

2) Schultze, Zur Symptomatologie und pathol. Anatomie der tubercul. und entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems. Deutsches Archiv für klin. Med. Bd. XXV und: Leptomeningitis acuta tuberculosa cerebrospinalis. Virchow's Archiv Bd. 68.

3) Ribbert, Lehrbuch der pathol. Histologie.

die meningealen Veränderungen eine andere specifische Affection, etwa Lues, in Anspruch nehmen zu wollen. — Nur in einem un wesentlichen Punkte weicht unser Befund von dem gewöhnlichen etwas ab. Wenn nämlich die übrigen Autoren betonen, dass bei der tuberculösen Vasculitis die Arterien in stärkerem Maasse betheiligt zu sein pflegen als die Venen, so ist das für unseren Fall nicht zutreffend. Hier zeigten im Gegentheil die Venen die weitgehendsten Veränderungen, während die Media der Arterien sich meist als widerstandsfähiger erwiesen hatte.

Die Art der Wurzelneuritis in Form von peri- und endoneuraler Infiltration bietet nichts Besonderes. Die von anderen Autoren [Kahler<sup>1</sup>] Williams<sup>2</sup>]) öfter beobachteten kleinen Blutungen in den Wurzeln habe ich nicht finden können. Mehrfach wird ausdrücklich betont, dass die nervösen Bestandtheile der Wurzeln durch die Infiltration nicht gelitten zu haben scheinen. Nur Williams sah in einem Fall enorme Aufquellung einzelner Axencylinder.

Was das Vorkommen von Ganglienzellen in den hinteren Wurzeln anbelangt, so ist dasselbe nicht sehr ungewöhnlich<sup>3</sup>)

Die Beteiligung der Rückenmarkssubstanz an der meningealen Affection in Form einer Randdegeneration oder wie man wohl, um Missverständnissen vorzubeugen, besser sagen dürfte: Randmyelitis ist sehr häufig. Hoche (l. c.) nimmt für ihr Zustandekommen 3 Factoren in Anspruch: Ischaemie, Stauung und Compression. — Die Veränderungen der Nervenfasern, insbesondere die gruppenförmige Aufquellung von Axencylindern finden sich mit ziemlicher Regelmässigkeit in allen Beschreibungen erwähnt. Auf diese Aufquellung der Axencylinder werde ich später noch einmal zurückkommen.

Es erübrigt sich des Weiteren noch, zu beweisen, dass die degenerirte Zellgruppe im oberen Halsmark als Ursprung des spinalen Accessorius anzusehen ist. Stellen wir zunächst einmal die Meinungen resp. Befunde der verschiedenen Autoren über den Ursprung des N. accessorius zusammen. Oppenheim<sup>4</sup>) sagt nur, dass der Accessorius aus einer Zellgruppe des Vorderhorns entspringt und fast bis zum 6. Cervicalsegment reicht, dass jedoch für seine Wurzeln im Wesentlichen wohl nur die oberen 3 Segmente in Frage kommen. Nach

1) Kahler, Ueber Wurzelneuritis bei tuberculöser Basilarmeningitis. Ref. im Centralblatt für Neurologie. 1887.

2) Williams, l. c.

3) S. Ziehen, Centralnervensystem. (Bardleben's Handbuch der Anatomie). Hier findet sich auch die einschlägige Literatur angegeben.

4) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Obersteiner<sup>1)</sup> stammt der Accessorius aus Zellen, welche im latero dorsalen Gebiete des Vorderhorns gelegen sind und reicht etwa von der Höhe der untersten Hypoglossuswurzeln angefangen, bis zur Höhe des fünften oder sechsten (ausnahmsweise auch des siebenten) Cervicalnerven herab. — Etwas genauer wird die Lage des Kerns von Edinger<sup>2)</sup>, Bechterew<sup>3)</sup> u. Koelliker<sup>4)</sup> präzisiert. Nach Edinger entspringt der Accessorius aus Zellen, die an der Basis der Seitenhörner liegen und höher oben an den Seitenrand des Vorderhorns rücken; er reicht vom 6. Cervicalnerven bis zum Anfangstheile der Medulla oblongata. Bechterew lässt den Accessorius aus einer Zellsäule entspringen, welche in dorsaler Richtung von der medialen Zellgruppe des Vorderhorns ihre Lage hat und von der Ebene des 5. Cervicalnerven bis zum Anfangstheile der Oblongata sich erstreckt. — Nach Koelliker entspringt der Accessorius aus dem motorischen Horn von einem besonderen runden Zellkern, der an der lateralen dorsalen Seite des Zellenhaufens seine Lage hat, von welchen die ventralen Wurzeln der ersten fünf Cervicalnerven entspringen. Er lässt sich leicht noch in der Gegend der Pyramidenkreuzung und in dem unteren Theil der Schleifenkreuzung nachweisen bis zu der Stelle, wo die ersten Spuren der Olive auftreten. Darkschewitsch (cit. bei Koelliker) glaubt, die betreffende Zellgruppen noch bis in die Höhe des unteren Dritttheils der Olive verfolgt zu haben und lässt dieselbe allmählich bis dicht an die Substantia grisea centralis treten, wogegen Roller (cit. bei Koelliker) sich für eine Endigung in der Grenzgegend beider Kreuzungen ausspricht. — Als grundlegend für die Frage nach der Localisation des spinalen Accessoriuskerns müssen aber vor allem wohl die Arbeiten von Dees<sup>5)</sup> und Grabower<sup>6)</sup> angesehen werden. Ersterer kommt zu folgendem Resultat: Die Zellgruppe, aus der der N. accessorius entspringt, liegt oberhalb des 1. Cervicalnerven in der Mitte des Vorderhorns, rückt dann seitwärts und befindet sich vom 2. bis fast an den 4. Halsnerven am Seitenrande des Vorderhorns. Mit dem Auf-

1) Obersteiner, Anleitung zum Studium des Baues der nervösen Centralorgane.

2) Edinger, Ueber den Bau der nervösen Centralorgane. 5. Auflage.

3) Bechterew, Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark.

4) Koelliker, Handbuch der Gewebelehre.

5) Dees, Ueber den Ursprung und centralen Verlauf des N. accessorius. Dieses Archiv. Bd. 43.

6) Grabower, Ueber Kerne und Wurzeln der N. accessorius und N. vagus. Archiv f. Laryngologie u. Rhinologie. 1894. Bd. II.

treten des Seitenhorns, also etwas oberhalb des 4. Halsnerven, liegt er an der Basis des Seitenhorns, wo er bis zu seinem distalen Ende — etwas unterhalb des 6. Cervicalnerven — verbleibt. Ziehen<sup>1)</sup> meint indess, dass eine Zellgruppe, die sich dorsalwärts an die von Dees als Ursprungszellen beschriebene Gruppe anschliesst, als wirkliche Kerngruppe des Accessorius anzusehen ist. — Nach Grabower, der die betreffenden Verhältnisse an lückenlosen Serienschnitten des menschlichen Rückenmarks von der Gegend des 4. Halsnerven nach aufwärts studiren konnte, differenziren sich in der Höhe zwischen 3. und 2. Halsnerven, besonders aber zwischen 2. und 1. im Vorderhorn 3 Gruppen von Zellen. Die zwei am meisten ventral gelegenen stehen zu den vorderen Wurzeln in Beziehung, die hinter ihnen gelegene Gruppe ist der Accessoriuskern. Die Lage dieses Kerns ist in den verschiedener Höhen eine verschiedene. Während er in der Höhe des 3. und 2. Cervicalnerven im lateralen Theile des Vorderhorns und zwar nahe der Peripherie zugewandten dorsalen Ecke desselben gelegen ist, rückt er in der Höhe des ersten Cervicalnerven mehr ventralwärts und lager sich in die Mitte des Vorderhorns. Hier sieht man ihn constant bis zu der Region, wo die Pyramidenkreuzung etwa in der Höhe ihrer Entwicklung steht<sup>2)</sup>.

Wie man sieht, bestehen also, weniger was die Lage des Kerns anbetrifft als in Bezug auf seine Ausdehnung gewisse Differenzen. Die obere Grenze scheint nach ziemlich übereinstimmender Ansicht aller Autoren sich ungefähr bis zur Mitte der Pyramidenkreuzung zu erstrecken. Nur Darkschewitsch will sie bis zur Höhe des unteren Drittheils der Oliven verfolgt haben. Viel weiter auseinandergehen sind die Angaben über die untere Grenze. Koelliker u. Bechtere lassen sie bis zum 5. Cervicalnerven, Dees und Edinger bis zu 6., Obersteiner bis zum 7. Halsnerven hinabreichen.

In auffallendem Gegensatze hierzu steht die Angabe von Grabow, der erst zwischen 3. und 2. Halsnerven die Accessoriusgruppe sich differenziren sah. Oppenheim, in dessen Laboratorium die Arbeit von Grabower entstanden ist, schliesst sich ihm mit einiger Reserve an indem er den Accessorius zwar bis zum 6. Centralnerven hinunter

---

1) Ziehen, Centralnervensystem.

2) Auf die in einigen Punkten etwas abweichenden Befunde von Bunz Federn (Monatsschrift für Psychiatrie. Bd. II) will ich hier, da derselbe seine Untersuchungen nur an Kaninchen angestellt hat, nicht näher eingehen.

reichen lässt, aber hinzufügt, dass für seine Wurzeln im Wesentlichen wohl die oberen 3 Segmente in Betracht kommen.

Ueber die Lage des Kerns herrschen nur geringe Differenzen. Alle Autoren sind darin einig, dass derselbe vom 1. Cervicalnerven abwärts an der lateralen Seite des Vorderhorns liegt, dorsal von den den Ursprungskern der vorderen Wurzeln bildenden Zellgruppen und von ihnen deutlich getrennt. In höheren Schnittebenen rückt der Kern nach der Mitte des Vorderhorns hin, nach Grabower zugleich auch etwas ventralwärts. Nach unten hinten soll dann mit dem Auftreten der Seitenhörner etwas oberhalb des 4. Halsnerven, nach Dees der Kern an der Basis des Seitenhorns liegen, welcher Ansicht auch Edinger beipflichtet.

Nach Ziehen soll indess eine dorsal von dem von Dees bezeichneten Kerne gelegene, den Processus postero-lateralis des Vorderhorns einnehmende Gruppe dem Accessorius zum Ursprung dienen. Ihm nähert sich wieder Grabower, welcher den Kern nahe der der Peripherie zugewandten dorsalen Ecke des Vorderhorns liegen lässt; aus seinen Zeichnungen geht hervor, dass diese Ecke mit dem Processus postero-lateralis cornu anterioris von Ziehen identisch ist.

Es muss auffallen, dass sowohl Edinger wie Dees vom 4. bis 6. Cervicalsegment in der Basis des Seitenhorns localisiren, während man doch gewöhnlich annimmt, dass sich das Seitenhorn erst in den untersten Cervicalsegmenten zu bilden anfängt, und im oberen Brustmark seine stärkste Ausbildung erreicht. — Aus der betreffenden halbschematischen Figur bei Edinger (5. Aufl., Fig. 230), die als Schnitt durch den obersten Theil des Cervicalmarks bezeichnet ist, benennt er als „Seitenhorn“ einen Vorsprung am dorsalen Ende des Vorderhorns, der wohl mit dem Processus postero-lateralis von Ziehen identisch sein dürfte.

Auch die ebenfalls etwas schematisirte Fig. 3 von Dees, die einen Schnitt aus der Höhe zwischen 3. und 4. Cervicalnerven darstellt, legt die Vermuthung nahe, dass es sich bei dem „Seitenhorn“ von Dees und dem Processus postero-lateralis um dieselben Gebilde handelt. Ziehen betont auch, dass beide früher häufig mit einander verwechselt worden, aber durchaus zu trennen sind, da das Seitenhorn sich als aus der Formatio reticularis hervorgehend nachweisen lässt, während der Processus postero-lateralis als eine Vorbuchtung des Vorderhorns anzusehen ist. — Unter diesen Gesichtspunkten lassen sich die Ansichten der verschiedenen Autoren über die Lage des Accessoriuskerns bis auf geringfügige Differenzen gut zusammenbringen.

Wie stimmt nun der Befund in unserem Falle zu den oben gegebenen Anschauungen? Die als degenerirt gefundene Zellgruppe reichte von der Mitte des 4. Cervicalsegments bis mindestens zum Anfang der Pyramidenkreuzung, wahrscheinlich noch etwas höher, da die obere Grenze leider nicht mit der wünschenswerthen Genauigkeit festgestellt werden konnte; jedenfalls war aber auf Schnitten in der Höhe der unteren Enden der Oliven nichts mehr von jener degenerirten Zellgruppe zu sehen. Die Lage des Kerns wechselte derart, dass er in den obersten Gegenden dorsal von den Zellgruppen der Vorderwurzelzellen in der Mitte des Vorderhorns lag und dann mehr an die Peripherie des selben rückte, wo er in den unteren Ebenen die basalen Partien einer — nur in mässigem Grade ausgebildeten — lateralen Vorsprungs des Vorderhorns einnahm. — Da ich nicht anstehe, diesen Vorsprung für den Processus postero-lateralis zu erklären, so liegt die Uebereinstimmung meines Befundes mit den Untersuchungsergebnissen der anderen Autoren auf der Hand. Diese Uebereinstimmung tritt besonders auch dann hervor, wenn ich meine Befunde mit den von den übrigen Autoren gegebenen Abbildungen vergleiche; und wenn einmal Unterschiede bestehen, so sind sie so minimal, dass das Resultat als Ganzes unbeschadet derselben bestehen bleibt. So stimmen die Zeichnungen bei Bechterew und Obersteiner (diese ganz schematisch) genau zu meinen Präparaten, ebenso die von Grabower mit Ausnahme seine Figur 3, die einen Schnitt in der Höhe des 1. Cervicalnerven vorstellt ein so weitgehendes Ventralwärtsrücken des Kernes habe ich nicht constatiren können. Auch Koelliker's Figuren, die allerdings die Verhältnisse beim Embryo darstellen, zeigen eine mehr ventrale Lage des betreffenden Kerns. Die Lage, die Edinger dem Accessoriuskern auf seinem „Schnitt durch das oberste Halsmark“ anweist, hat derselbe bei mir erst vom untersten Ende des 3. Cervicalsegments ab. Von den Dees'schen Zeichnungen entspricht Fig. 4 meinen Befunden, während auf Schnitten, die seiner Fig. 1 entsprechen, die Accessoriusgruppe bei mir bereits am lateralen Rande des Vorderhorns liegt, bei Dees aber noch central. Auch mit Fig. 3 bei Dees stimmen meine Präparate nicht genau, insofern der Kern bei mir um ein Weniges mehr dorso-lateralwärts liegt. (Hier würde sich also mein Befund mit der Ansicht von Ziehen decken.)

Fassen wir das Resultat dieser Zusammenstellung zusammen, so ergiebt sich: die Ausdehnung des Accessoriuskerns nach unten hin ist ziemlich erheblichen individuellen Differenzen unterworfen; die hauptsächlich in Betrach-

kommenden Segmente sind jedenfalls nur die drei (oder vier) obersten Halssegmente. Eine Ausdehnung des Kerns nach oben hin über die Höhe der Pyramidenkreuzung hinaus ist nicht anzunehmen. Innerhalb dieser Grenzen existirt der Kern als eine gut differenzierte Zellgruppe, die in den obersten Ebenen in der Mitte des Vorderhorns liegt, dann bald lateral- und etwas dorsalwärts rückt und an die Peripherie des Vorderhorns zu liegen kommt; in den unteren Ebenen nimmt sie die basalen Partien des lateralen Vorsprungs des Vorderhorns (Processus postero-lateralis von Ziehen) ein, eventuell, wenn dieser Processus nur schlecht ausgebildet ist, den ganzen Vorsprung.

Wenn dieser mein Befund auch nicht geeignet gewesen ist, wesentliche neue Thatsachen festzustellen, so ist er doch interessant aus dem Grunde, weil es meines Wissens nach das erste Mal ist, wo es möglich war, beim Menschen die Lage des Accessoriuskerns auf dem Wege der retrograden Degeneration festzustellen. Hier hatte ein pathologischer Process so günstige Untersuchungsverhältnisse geschaffen, wie wir sie im Allgemeinen sonst nur beim Thier experimentell hervorzubringen im Stande sind.

Um noch kurz auf die Art der Degeneration der Accessorius-ursprungszellen, insbesondere auf den Umstand, dass sich zwischen den hochgradig degenerirten Zellen ganz normale befanden, zurückzukommen, sei hier nur an die Befunde von Nissl<sup>1)</sup> nach Heransreissung des Facialis bei Kaninchen erinnert. Nissl constatirte Zerfall des Chromatins, Homogenisation und Kugligwerden der Zellen; der Kern rückte an die Peripherie des Zellleibs, ja über dieselbe hinaus. Es fielen durchaus nicht alle Zellen gleichmässig diesen Veränderungen anheim, sondern der Eintritt derselben war bereits vom ersten Tage an ein ungleichmässiger, so dass sich noch nach längerer Zeit fast intakte Zellen neben anderen anscheinend bereits gänzlich zerfallenen befanden. — Die Uebereinstimmung Nissl's und meiner Befunde in diesem Punkte ist evident.

Die Zellveränderungen im Lenden- und Sacralmark sind wohl nicht als retrograde aufzufassen, da die Affection der austretenden Wurzeln nicht erheblicher war als im Halsmark, wo retrograde Degenerationen der Vorderwurzelzellen nicht zu constatiren waren; auch die ganz diffuse Verbreitung der affirirten Zellen spricht gegen eine retrograde Degeneration. Ich möchte die Zellveränderungen in dieser

---

1) Nissl, Zeitschr. für Psychiatrie Bd. 48.

Gegend auf eine Toxinwirkung zurückführen, ähnlich wie in dem bereit mehrfach erwähnten Fall von A. Westphal<sup>1</sup>).

Was das Resultat der mikroskopischen Untersuchung der verschiedenen Muskeln anbelangt, so fanden sich überall atrophische Vorgänge. Die Atrophie war aber entschieden stärker ausgesprochen, oder vielmehr: der Process machte einen intensiveren Eindruck in den Muskeln, deren Verbindung mit ihren trophischen Centren als gestört angesehen werden musste, also im Sternocleido-mastoideus, Cucullari und Serratus anticus, wie in den übrigen Muskeln. Insbesondere fiele bei der ersten Gruppe die grossen hellen runden Fasern ins Auge während bei der zweiten Gruppe mehr eine allgemeine mässige Abnahme des Fasercalibers vorwog. Ich will hiermit natürlich nicht etwa behaupten, dass wir zweierlei Sorten von Muskelatrophie vor uns haben da die heutige allgemeine Annahme doch dahin geht, dass die Befund bei spinalen und myopathischen Atrophien keine charakteristischen Unterscheidungsmerkmale bieten; wir haben ja auch in unserm Fall Befunde, die in der Mitte zwischen beiden Gruppen stehen, nämlich in Deltoides und Pectoralis. Die Atrophie der Muskeln der zweiten Gruppe ist natürlich als Ausdruck der bestehenden allgemeinen Macies anzusehen. Die Beteiligung des Diaphragma hierbei ist nicht ungewöhnlich nach Fraenkel (cit. bei Loewenthal<sup>2</sup>) soll bei der kachektischen Atrophie der Phthisiker das Diaphragma sogar mit in erster Linie betroffen werden.

Im Uebrigen bieten die histologischen Einzelheiten des Muskelbefundes in unserm Falle nichts Neues und sind bereits so häufig beschrieben worden, dass ich auf ein weiteres Eingehen wohl verzichte kann. Von neueren Arbeiten möchte ich hier nur verweisen auf die Befunde von Loewenthal (l. c.), Walbaum<sup>3</sup>), Placzek<sup>4</sup>), Ricker und Ellerbeck<sup>5</sup>), Stier<sup>6</sup>) und A. Westphal<sup>7</sup>).

1) Dieses Archiv Bd. XXX. S. hier auch die einschlägige Literatur.

2) Loewenthal, Untersuchungen über das Verhalten der quergestreifte Muskulatur bei atrophischen Zuständen. Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. XV.

3) Walbaum, Untersuchungen über die quergestreifte Muskulatur Virchow's Archiv Bd. 158.

4) Placzek, Klinisch-anatomische Beiträge zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Virchow's Archiv Bd. 158.

5) Ricker und Ellerbeck, Beiträge zur Kenntniss der Veränderungen des Muskels nach Durchschneidung seines Nerven. Virchow's Archiv Bd. 158

6) Stier, Experimentelle Untersuchungen über das Verhalten der quergestreiften Muskeln nach Läsionen des Nervensystems. Dieses Archiv Bd. 28

7) A. Westphal, l. c. und: Anatomische Untersuchung des unter der

Zum Schlusse möge es mir gestattet sein, noch auf einen, allerdings etwas ausserhalb des Rahmens dieser Arbeit liegenden Punkt zurückzukommen. Wie erinnerlich, hatte ich im Halsmark insselförmig zusammenliegende Gruppen von sehr stark gequollenen Axencylindern beschrieben. Dieselben imponirten auf den ersten Blick nach Gestalt und Aussehen durchaus als sogenannte *Corpora amylacea*. Haben wir nun wirklich diese Gebilde vor uns? In der Litteratur sind sie jedenfalls bereits des öftern als solche beschrieben worden. So spricht Stroebe<sup>1)</sup> von Aufreibungen der im Innern der blasig gequollenen Fasern liegenden Axencylinder von Kugel- oder Birnenform; sie färben sich nach van Gieson leuchtend roth, können aber auch je nach der Mischung violet-roth bis braun-roth aussehen. Stroebe meint, dass man es hier zweifellos mit *Corpora amylacea* zu thun habe, und lässt sie hervorgehen aus den degenerirenden Axencylindern mit Beteiligung der Markscheide. Diese Beteiligung denkt er sich so, dass der Axencylinder sich mit Substanzen aus der gequollenen Markscheide imprägnirt, wodurch sein ursprünglich feinkörniges Aussehen homogener und dichter wird. Auch Schmaus (cit. bei Stroebe) spricht von „stellenweiser so hochgradiger Quellung der Axencylinder, dass es zur Entstehung der bekannten hyalinen oder colloiden Körperchen kommt.“ Darüber, dass diese Dinge mit den von mir beschriebenen identisch sind, kann wohl kein Zweifel bestehen.

Die ältere und auch heute noch am meisten in Geltung stehende Ansicht lässt indessen die *Corpora amylacea* aus der Markscheide resp. aus Derivaten derselben hervorgehen. Virchow<sup>2)</sup>, der ja zuerst die *Corpora amylacea* beschrieben und ihre specifische Jodreaction entdeckt hat, leitete sie vom Nervenmark ab, Rokitansky<sup>3)</sup> sah sie an als Bruchstücke zerfallener Markscheiden. Nach Ribbert<sup>4)</sup> entstehen sie wahrscheinlich aus den Zerfallsprodukten der Nervenfasern aus Myelin-tropfen, vielleicht unter Vereinigung mit hyalin ausfallendem Eiweiss.

---

Titel: „Ueber einen diagnostisch unklaren Fall von Erkrankung des Nervensystems“ von Prof. Dr. Westphal in den Charité-Annalen 1889 veröffentlichten Falles. Dieses Archiv Bd. XXIV.

1) Stroebe, Degenerative und reparatorische Vorgänge bei der Heilung von Verletzungen des Rückenmarks. Ziegler's Beiträge Bd. XV.

2) Virchow, Virchow's Archiv Bd. VI.

3) Rokitansky, cit. bei Siegert. Virchow's Archiv Bd. 127.

4) Ribbert, Lehrbuch der pathol. Histologie.

Nach Siegert<sup>1)</sup> entstehen sie durch Verbindung des freiwerdenden Myelins mit dem Gewebssaft. Auch Ceci (cit. bei Siegert) lässt sie durch Gerinnung und weitere Veränderung des Myelins, sobald dies aus den Nervenscheiden in das umgebende Gewebe austritt, entstehen.

Allen diesen Autoren, die die Corpora amylacea von Bestandtheilen der Nervenfasern — sei es nun von der Markscheide oder vom Axencylinder — ableiten, gegenüber steht Redlich<sup>2)</sup>, nach dessen Ansicht die betreffenden Körperchen aus den Kernen der Glia durch eine eigenthümliche Umwandlung, deren chemische Natur vorläufig noch unbekannt ist, hervorgehen. Redlich konnte nämlich constatiren, dass die Corpora amylacea an ganz bestimmten Stellen ihren Praedilectionssitz hatten: sie fanden sich am zahlreichsten an der Peripherie der Hinterstränge, der Eintrittszone der hinteren Wurzeln, in der Peripherie der Seitenstränge und der Begrenzungsschichte der vorderen Fissur. Hier lagen sie in der die Peripherie umkleidenden Gliahülle sowie in ihren die Gefässe und Septen einscheidenden Fortsätzen unter den Kernen verstreut und dieselben gleichsam ersetzend. Auf Grund dieser Lagebeziehungen zwischen Gliakernen und Corpora amylacea glaubt Redlich, einen Zusammenhang zwischen beiden annehmen zu können<sup>3)</sup>.

Wie erklären sich nun so differente Anschauungen? Sind etwa ganz verschiedene Gebilde als Corpora amylacea aufgefasst worden? Als erstes und am meisten beweisendes Characteristicum für dieselben müssen wir natürlich die specifische Jodreaction resp. die Buntfärbung mit Halogenen bezeichnen, wie dies u. A. auch Siegert postulirt. Dass die von Redlich beschriebenen Gebilde diesen Bedingungen entsprechen, geht aus seinen Mittheilungen zur Evidenz hervor. Bei Stroebe indes kann ich nirgend einen Hinweis darauf finden, dass seine gequollenen Axencylinder, die er als Corpora amylacea anspricht, diese Reaction gegeben haben. Der stringente Beweis, dass wir es wirklich mit diesen Körperchen zu thun haben, fehlt also. Ich selber habe mehrfach ver-

1) Siegert, Untersuchungen über die Corpora amylacea s. amyloidea. Virchow's Archiv Bd. 129.

2) Redlich, Die Amyloidkörperchen des Nervensystems. Jahrbücher f. Psychiatrie Bd. X.

3) Anmerkung bei der Correktur: Auch Obersteiner (Histologie der Gliazellen in der Molecularschichte der Grosshirnrinde. Arbeiten aus dem Neurolog. Institut der Universität Wien. Heft VII) glaubt, dass die amyl. Körperchen aus Gliazellen hervorgehen, aber im Gegensatz zu Redlich aus dem Zelleib, nicht aus dem Kern.

sucht, die betreffenden Gebilde mit Jod zu färben, aber stets ohne Erfolg. Da nun aber, wie auch Redlich angiebt, diese Reaction an Schnittpräparaten sehr launisch ist und man oft keine Färbung erhält auch da, wo sicher Corpora amyacea vorhanden sind, so ist der negative Ausfall dieses Versuchs nicht beweisend. Wir müssen also nach anderen Kriterien suchen.

Redlich hat, was Stroebe entgangen zu sein scheint, gelegentlich dieselben gequollenen Axencylinder wie dieser gesehen; er spricht nämlich davon, dass in einem Falle in einem schmalen Bündel von Nervenfasern ziemlich grosse, den Querschnitt einer Nervenfaser um das 3—6fache übertreffende hyaline glänzende Schollen von leicht gelblicher Farbe sichtbar waren. Dabei war sehr deutlich der Uebergang der Nervenfasern zu diesen Schollen zu sehen, indem man verfolgen konnte, wie der Axencylinder an Dicke zunahm, hyalin wurde, die Markscheide verdrängte und allmälig zu der Grösse der beschriebenen Gebilde heranwuchs. Auch die Lage der letzteren innerhalb des Gliagewebes entsprach ganz der der Nervenfasern. Dass es sich hierbei um dieselben Dinge, die Stroebe, Schmaus und ich beschrieben haben, handelt, liegt auf der Hand. Redlich fährt dann fort, dass diese Gebilde sich mit Eosin glänzend roth färben, mit Hämatoxylin dagegen blieben sie ungefärbt. Da sich in demselben Präparate auch zahlreiche Corpora amyacea fanden, die an den Praedilectionsstellen sassen und den Farbstoffen gegenüber das gewöhnliche Verhalten zeigten, so lehnt Redlich es ab, dass aus den gequollenen Axencylindern die Amyloidkörperchen hervorgehen könnten. Dies verschiedene Verhalten den Farbstoffen gegenüber ist von Wichtigkeit; es zeigt uns, dass die von Redlich einerseits und die von Stroebe, Schmaus und mir andererseits beschriebenen Gebilde histochemisch durchaus different sind. Die Redlich'schen Corpora amyacea bleiben bei der Weigert'schen Methode der Markscheidenfärbung, wie ich in Uebereinstimmung mit Redlich constatiren konnte, ungefärbt, oder färben sich nur andeutungsweise, während die gequollenen Axencylinder sich deutlich braun färben. Bei Anwendung der van Gieson'schen Methode, die Redlich leider, so viel mir bekannt, nicht gebraucht hat, färben sich die gequollenen Axencylinder nach Stroebe's und meinen Befunden röthlich-violett bis braunroth (also ganz ähnlich den normalen Axencylindern). Die sicheren Corpora amyacea aber nehmen bei dieser Methode, wie ich an Controllpräparaten feststellen konnte, eine tief dunkelblaue Färbung an. Dies verschiedene histochemische Verhalten scheint mir zu beweisen, dass zwei verschiedene Dinge unter einem Namen beschrieben worden

sind. Man müsste jedoch die Möglichkeit im Auge behalten, dass aus den gequollenen Axencylindern später doch noch Corpora amylacea werden können, mit andern Worten, dass wir in denselben Anfangsstadien der Amyloidkörperchen zu sehen haben, die erst später durch noch unbekannte Veränderungen das chemische Verhalten der letzteren annehmen. Doch lässt sich dies vorläufig natürlich nur vermutungsweise aussprechen. Ein stringenter Beweis dafür besteht ebenso wenig, wie für das Hervorgehen der Corpora amylacea aus Producten der Markscheide oder aus Gliakernen.

---

Meinem verehrten Chef, Herrn Prof. Westphal, spreche ich für die Ueberlassung des Materials und das der Arbeit entgegengebrachte Interesse meinen verbindlichsten Dank aus.

---

### Erklärung der Abbildungen (Taf. X).

Figur I. Leitz, Oc. III. Obj. 3. Vergr. 85. Färbung nach v. Gieson. Die Abbildung veranschaulicht die Entzündung der Meningen. Links sieht man Nervenwurzeln mit kleinzelliger Infiltration der Peripherie und der interstitiellen Septen. Rechts sieht man die ziemlich stark schräg getroffenen Gefäße. An der Vene (links) erkennt man, wie die ganze Wandung von Rundzellen durchsetzt ist und wie namentlich die Maschen der Adventitia durch die Zellinfiltration auseinander gedrängt sind. Die Intimazellen der Vene zeigen stellenweise Wucherung. Bei der Arterie (rechts) ist die Muscularis intact, es besteht nur eine Perivasculitis. Zwischen den Nervenwurzeln einerseits und den Gefäßen andererseits sieht man eine von Rundzellen durchsetzte Fibrinauslagerung. In der Rückenmarkssubstanz findet sich am Rande ein kleiner Herd von Rundzelleninfiltration. Von der Randdegeneration ist, da der Schnitt aus dem Lendenmark stammt, nur noch links etwas in Form weniger kleiner Spaltbildungen zu constatiren.

Figur II. Leitz, Homog. Immers.  $1/12$ . Oc. III. Vergr. 800. Schnitt aus dem linken Nervus accessorius (Weigert). Man sieht eine grosse Anzahl leerer Maschen, die den Schwann'schen Scheiden entsprechen. Daneben eine Anzahl Fasern mit gequollenen Markscheiden, die zum Theil (in der Abbildung nur schlecht zu sehen) krümligen Zerfall zeigen. An anderen Fasern ist von einer Markscheide nichts mehr nachzuweisen und nur der mitunter etwas gequollene Axencylinder vorhanden.

Figur III. Leitz, Obj. 3. Oc. I. Vergr. 60. Färbung mit Thionin. Schnitt aus dem obersten Theil des 2. Cervicalsegments. Man sieht die Kern-

gruppe des Accessorius mit ihren degenerirten Zellen sich deutlich von den normalen Vorderwurzelzellen abheben<sup>1)</sup>.

Figur IV. Leitz, Homog. Immers. 1/12. Oc. III. Vergr. 800. Weigert'sche Markscheidenfärbung. Gruppe von gequollenen Axencylindern aus dem Gebiete der Randdegeneration. (Corpora amyacea?) Man sieht Axencylinder in allen Stadien der Quellung. Die meisten liegen noch innerhalb des erweiterten Markscheidenringes, einzelne aber auch ganz frei im Gewebe. Ein Axencylinder zeigt deutliche concentrische Schichtung.

---

1) Durch ein leider zu spät bemerktes Versehen ist ein Präparat zur Wiedergabe gelangt, das umgekehrt auf den Objectivträger gelegt ist, so dass das linke Vorderhorn, das die degenerirte Zellgruppe erhält, in der Zeichnung als das rechte imponirt. Die Lageverhältnisse der Zellgruppen werden natürlich hierdurch nicht weiter tangirt.

---