

XX.

Amyotrophische Lateralsklerose combinirt mit multiplen Hirncysticerken.

Von

Professor **E. Meyer**

in Königsberg i. Pr.

(Hierzu Tafel VIII u. IX.)



Zur Veröffentlichung des vorliegenden Falles veranlasst mich einmal die eigenartige Lagerung der Cysticerken, vor allem aber die Besonderheit der Gefässveränderungen bei der amyotrophischen Lateralsklerose.

Es handelt sich um eine Kranke, deren Untersuchung, allerdings erst kurz vor dem Tode, mir durch die Liebenswürdigkeit des Arztes des hiesigen Siechenhauses, Herrn Dr. Rupp, ermöglicht war, die aber vorher längere Zeit in der hiesigen medizinischen Klinik beobachtet ist, deren Krankengeschichte mir Herr Geheimrath Lichtheim in gewohnter Liebenswürdigkeit zur Verfügung gestellt hat, und die ich in Folgendem in ihren Hauptzügen wiedergebe.

Amalie P., 1840 geboren, Heredität negirt, früher nie schwer krank.

Anfang Juli 1903 Zittern in den Armen und Händen, rechts mehr wie links; im September 1903 grosse Schwäche und Steifigkeit in den Beinen, Unmöglichkeit zu gehen und zu stehen; allmählich dieselbe Schwäche und Steifigkeit in den oberen Extremitäten, rechts mehr als links, zugleich Flimmern in den Armmuskeln. Finger der rechten Hand nicht mehr streckbar. Bewegungen im Ellenbogen- und Schultergelenk immer mehr beschränkt; Glieder sollen bis jetzt nicht besonders abgemagert sein, anfangs keine Schmerzen, seit Ende October 1903 in der Umgebung des rechten Ellenbogengelenks reissende Schmerzen. Kein Kopfschmerz, kein Fieber. Appetit gut. Blase und Mastdarm ungestört.

17. December 1903 Aufnahme in die hiesige medicinische Klinik. Die körperliche Untersuchung ergab: mässiger Ernährungszustand. Innere Or-

gane ohne Besonderheiten, ebenso Sprache und Sensorium. R. L. sehr träge, R. C. ebenfalls. Hirnnerven im übrigen frei.

Motilität: Spastische Parese beider Arme, links mehr als rechts, geringe Atrophie der Musculatur daselbst, am stärksten an den Händen, die in Krallenhand-Stellung stehen.

Electrisch: Muskeln des Thenars beiderseits faradisch nicht erregbar, galvanisch: An.S.Z. stärker als K.S.Z. Zuckungen im Allgemeinen etwas langsam.

In der Ruhe eine Art langsames Schütteln in Form rhythmischer Bewegungen der Unterarme und Hände, die bei Unterstützung aufhören und anscheinend hervorgerufen sind durch rhythmische Contraction der Muskeln. In der Musculatur des Rumpfes fasciculäre Zuckungen, sonst keine Besonderheiten; active und passive Bewegungen in den Beinen möglich, aber deutliche Spasmen daselbst, keine Ataxie, Sensibilität ungestört. Abdominal- und Plantar-Reflexe +, Babinski —, Kniephänomene gesteigert, Achillessehnen-Phänomene vorhanden, kein Clonus. Reflexe der o. E. o. E. +, Gang spastisch-paretisch, droht zu fallen, deutliche Pro- und Retropulsion, kein Romberg.

In den nächsten Monaten nahm die Schwäche der Arme immermehr zu, es fand sich starke Rigidität im Ellenbogen- und Schultergelenk, gleichzeitig zunehmende Atrophie, speciell der Handmusculatur.

30. Januar 1904. Electriche Untersuchung ergibt an den Muskeln der Unterarme und der Hände faradisch starke Herabsetzung, theilweise völliges aufgehobensein, galvanisch Herabsetzung und speciell am Daumen- und Kleinfingerballen und Interossei Ea. R.

22. Februar 1904. An der Rumpf-Musculatur und der der Beine keine Störung der electriche Reaction, beiderseits Babinski. Pat. kann nicht mehr gehen und stehen, sehr starke Spasmen in den Beinen.

14. März 1904. Sprache etwas langsam, monoton, keine Articulationsstörung.

Muscul. cucullaris rechterseits kaum, links etwas besser beweglich, speciell in den oberen Partien. Linke Schulter steht etwas höher als die rechte, lebhaftes Muskelwogen im Cucullaris beiderseits, Sternocleidomastoideus normal; die übrigen Hirnnerven, speciell der Hypoglossus zeigen in ihrem Gebiet keine Störung.

23. März 1904. Entlassen.

In der letzten Zeit vor ihrem Tode (December 1905) befand sich Pat. im Siechenhause. Sie soll dort in den letzten Wochen, ohne erkennbaren Grund, viel geschrien haben, konnte nicht mehr sprechen, Gehen und Stehen unmöglich, verschluckte sich häufig, geistig schien sie auch gestört zu sein.

7. December 1905. Schwer benommen, Trachealrasseln. R. L. O. Starke Atrophie der Arm- und Hand-Musculatur beiderseits. Reflexe der o. E. o. E. nicht auslösbar, spastische Parese beider Beine. Knie- und Achillessehnen-Phänomene beiderseits gesteigert, beiderseits Patellar- und Fussclonus, ebenso Babinski.

8. December. Exitus letalis.

Die Section, die sich auf Gehirn und Rückenmark beschränken musste, ergab folgendes:

Die Dura mit Pia verklebt, aber ziemlich leicht lösbar, Flüssigkeit blutig gefärbt. Dura: Aussenfläche und besonders Innenfläche zeigt röthlich-braune, feine, häutige Auflagerungen.

Auf der Innenfläche der Dura sitzen beiderseits mehrere (6—8 etwa) warzenartige oder polypenartige Bildungen, erstere zum Theil breit aufsitzend mit unregelmässigen Grundformen, die grösste eine Fläche von 5 Pfennigstückgrösse bedeckend, die meisten erheblich weniger (Fig. 1).

Dabei erheben sich selbst die grossen nur wenige Millimeter (4—5) über die Grundfläche.

Die Oberfläche dieser erstgenannten Gebilde erscheint unregelmässig fein höckerig, an einzelnen besteht sie ganz aus feingekörnten, graugelblichen, weichen Massen, die an Gehirnsubstanz sehr erinnern. An anderen, den grösseren speciell, ist ein Theil der Oberfläche von diesen feinen höckerigen, grauen Massen gebildet, während der andere Theil glatt, grauweiss und derber erscheint. Auf dem Durchschnitt sieht man nach aussen eine Art Ring, von der graugelblichen höckerigen, weichen Substanz gebildet, die locker aufsitzend, gewissermassen aufgeklebterscheint auf eine feste graue Membran, die wieder einen rundlichen, glasig-grauen Körper von derber elastischer Consistenz mit gelben Flecken darin einschliesst.

Wenden wir uns zu den ausgesprochen polypösen Gebilden, so sind dieselben sehr klein, in ihrer ganzen Länge $2\frac{1}{2}$ —4 mm; der Stiel erscheint ganz fein, der eigentliche polypöse Theil stecknadelknopfgröss und etwas darüber. Die Farbe des Stiels ist grau, ebenso die des Kopfes, der zum grossen Theil von einem weissgelblichen, kreibigen, runden Art Knopf eingenommen wird. Die Oberfläche bildet vielfach eine Art Haube, die wieder aus graugelblicher, gehöckerter, weicher Substanz, wie sie oben beschrieben ist, besteht. Den warzenartigen Bildungen ähnlich finden sich mehrfach Einlagerungen in der Pia der Convexität.

An der Hirnoberfläche tritt im oberen Drittel der Centralwindungen linkerseits eine wallnussgrosse Blase mit dünnflüssigem Inhalt hervor; dieselbe hat die beiden Centralwindungen auseinander gedrängt und besonders die hintere Centralwindung verschoben, indem sie unter dieselbe weithineingeht. Der Boden des Hohlraums zeigt rippenartige Erhebungen, die aus Gehirnsubstanz bestehen. Die Wand ist dünn, die darin enthaltene Flüssigkeit klar, leicht gelblich gefärbt; in derselben schwimmt eine grosse Cysticerkenblase mit verkalktem Kopf. Auf einem Durchschnitt der Rinde der hinteren Centralwindungen in dieser Gegend erscheint dieselbe sehr schmal, speciell an der der Blase anliegenden Stelle ist sie fast völlig geschwunden.

Im Innern des Gehirns, in den Ventrikeln, am Kleinhirn etc. finden sich keine Cysticerken, nur auf einem Schnitt durch eine andere Stelle der Centralwindungen sieht man, etwas von der Rinde entfernt, eine linsengrosse, grauweissliche Einlagerung, die ebenfalls einem Cysticerus entspricht. Das Ependym der Ventrikel ist frei von Granulationen und sonstigen Veränderungen. An den basalen Gefässen des Gehirns makroskopisch nichts Wesentliches.

Rückenmark zeigt makroskopisch graue Verfärbung in beiden Seitensträngen, im übrigen nichts Besonderes.

Mikroskopische Untersuchung: Die kleinen Einlagerungen in der Pia, wie die warzen- oder zottenartigen Anhänge der Dura, erweisen sich, — wofür ja schon die makroskopische Betrachtung sprach — als verkalkte Cysticerken, wobei bald deutliche Theile der Cysticerken noch nachweisbar, bald nur nekrotische Massen vorhanden sind. Nehmen wir für erstere als Paradigma den Cysticercus, dessen Durchschnitt, mit Haematoxylin- van Gieson gefärbt, unsere Fig. 2 darstellt, so sehen wir auf der derbfaserigen, am stärksten roth gefärbten Dura breit aufsitzend die Kapsel des Cysticercus, die aus etwas weniger derbem, auch faserigem Gewebe besteht. In ihr befindet sich eingeschlossen eine nekrotische Masse mit Kalkkugeln, in der nun (noch deutlicher an anderen Schnitten) Saugnapfe sowie mit van Gieson gelb gefärbte Haken unverkennbar hervortreten. Die Abbildung zeigt uns sehr deutlich, dass die Cysticerkenmembran an der von der Dura abgewandten Seite von einer kernreicheren, dünnen, feinfädigen Schicht fast ganz überzogen wird, die sie trennt von einem anderen Gewebe, das mit van Gieson schwach gelb gefärbt erscheint, und in das von der Cysticerkenmembran fingerförmige Zapfen und Vorsprünge hineindringen.

Dies gelbgefärbte Gewebe deckt diese Vorsprünge wie eine Kappe. Es entspricht der eigenthümlichen, graugelblichen, leicht höckerigen Substanz von weicher Beschaffenheit, die bei der makroskopischen Betrachtung schon als eine Art Ueberzug der jetzt als Cysticerken erkannten Gebilde imponirte. Es ist, — wie die Färbung mit Thionin und Weigert erkennen lässt — Gehirnsubstanz. Wir sehen in ihr Ganglienzellen mit Nissl'schen Granula und markhaltige Nervenfasern.

Die eben beschriebene Anordnung bieten, wie gesagt, alle diese, verkalkten Cysticerken entsprechende Gebilde: Central nekrotische Massen mit Verkalkung und mehr weniger deutlichen Resten der Cysticerken, die von einer verflochtenen, aus derben Fasern bestehenden Membran mit wenig Kernen umschlossen sind, an deren Innenfläche — also zunächst dem abgestorbenen Cysticercus — grosse, zuweilen stark pigmentirte Fremdkörperriesenzellen, bald mehr, bald weniger zahlreich, liegen. Dann folgt ein, die ganze Cysticerkenmembran umgebendes feinmaschiges, stark infiltrirtes Gewebe, das jedenfalls zum Theil der Pia entspricht, und das nach aussen hin, so weit es nicht an Hirnschubstanz anstösst, in eine bindegewebige, derbe, mässig infiltrirte Substanz übergeht. Die die Pia infiltrirenden Zellen sind zahlreiche Lymphocyten, Plasmazellen (der Beschreibung von Marschalkó's entsprechend), sowie Mastzellen. Die Plasmazellen sind, zumal zunächst der Gehirnschubstanz, oft in Reihen angeordnet.

Wenn wir nun noch auf die den Cysticerken anhaftende Gehirnschubstanz eingehen, so ist dieselbe zunächst den Cysticerken resp. der infiltrirten Pia zum Theil mehr faserig umgewandelt; ihre Schichtung erscheint undeutlich, während am freien Rande keine Veränderungen sich finden, speciell keine Verdickung oder dgl. Der freie Rand ist nicht glatt, sondern unregelmässig, wie eingerissen.

Rückenmark: Weigert'sche, resp. Weigert-Pal'sche Markscheidenfärbung: Im Halsmark in den Seitensträngen grosses Degenerationsfeld, das

vorwiegend die Pyramiden-Seiten-Strangbahnen umfasst, aber auch darüber hinaus nach innen hin einen Theil der seitlichen Grenzschicht der grauen Substanz ergriffen hat, und auch die Vorderseitenstranggrundbündel und der Fasciculus anterior lateralis erscheinen mitbetheiligt. Ferner sehen wir deutliche Degeneration in den Pyramiden-Vordersträngen. Der gleiche Befund ergibt sich im Brustmark und im Lendentheil, doch ist dort die Degeneration auf die Pyramiden-Seitenstrang-Bahnen fast ausschliesslich beschränkt. Wir finden übrigens überall nicht völligen Schwund der Nervenfasern, sondern es sind eine gewisse Anzahl erhalten. Mit van Gieson sehen wir in den degenerirten Partien kleine, frischere Herde. Marchi: In den Pyramiden-Seitensträngen, wie in den Pyramiden-Vordersträngen deutliche Schwarzfärbung im Bereich der alten Degeneration, etwas auch im Fasciculus anterior lateralis. Um die Gefässe besonders dichte Schwarzfärbung.

Thioninfärbung (Härtung mit Formol-Müller): Die Ganglienzellen der Vorderhörner (vgl. Fig. 3) erscheinen im Halsmark an Zahl verringert und fast alle stark verändert, sie sind meist nicht mehr polygonal, sondern rundlich, länglich, haben auch eckige und zackige, wie ausgefetzte Form angenommen; in vielen fehlt der Kern. Im ganzen erscheinen sie erheblich verkleinert. Was die Nissl'schen Granula anbetrifft, so finden wir in einzelnen Zellen Reste derselben in Form kleiner bläulicher Körnchen, während manche ganz kleine Zellen nur noch sehr viel braungelbes, feinkörniges Pigment enthalten, und andere wieder völlig aufgeheilt sind und wie Schatten erscheinen. Im Brustmark sind die Veränderungen an den Vorderhornzellen ähnlich, wenn auch etwas weniger stark, ebenso im Lendenmark. Die Zellen der Clarke'schen Säule scheinen nicht wesentlich erkrankt zu sein. Die Glia zeigt in den degenerirten Partien grosse Gliazellen mit mächtigem Leib und vielen Ausläufern.

Die Pia des Rückenmarkes ist stellenweise mit Lymphocyten mässig infiltrirt. Plasmazellen finden sich nicht in ihr.

Die Gefässe des Rückenmarkes sind zahlreicher als in der Norm, vielfach mit Blut reichlich gefüllt. Es lassen sich 2 verschiedene Arten der Veränderung an ihnen erkennen (s. Fig. 4—7). Einmal sehen wir eine Verdickung der Gefässwände, speciell der Media und auch der Intima, und eine Umwandlung derselben in eine glasige, leicht gestreifte Masse, die mit Thionin blass, mit ganz leichtem blauen Schimmer, erscheint. Dabei ist die Gefässwand oft geschlängelt, wie gewunden, zeigt Ein- und Ausbuchtungen; die Verdickung ist eine an sich gleichmässige, aber an den verschiedenen Gefässen verschieden stark. Die zweite Veränderung besteht in einer Anhäufung zelliger Elemente, vorwiegend in der Adventitia oder etwas nach aussen von ihr, zuweilen in einem Raum, der als perivascularer Lymphraum imponirt (Fig. 6). Unter den infiltrirenden Zellen beobachten wir nur wenige gewucherte Adventitiazellen mit grossen, blassen, länglichen Kernen. Es sind vorwiegend Lymphocyten und ganz besonders Plasmazellen, wie es die Abbildungen zeigen. Daneben finden wir gewisse schwer definirbare Zerfallprodukte von Zellen. Sowohl die hyaline Umwandlung der Gefässwand wie die adventitielle Infiltration in denselben ist am stärksten ausgeprägt im Gebiete der Vorderhörner, sowie fast noch mehr

in den Seitensträngen, speciell in den degenerirten Theilen (Fig. 4), sie kommen jede für sich, vielfach aber beide vereint vor, sodass um die hyalin veränderte Media und Intima die Infiltration von Plasmazellen und Lymphocyten gelagert ist (Fig. 5). Das ist vor allem an den grossen Gefässen der Fall, an denen auch die Infiltration mit Lymphocyten überwiegt. An den kleinen Gefässen (Fig. 7) fehlt die hyaline Umwandlung der Gefässwand, und es liegen als infiltrirende Zellen nur Plasmazellen in der Adventitia, die oft das Gefäss ringförmig umgeben. Solche Bilder bieten die überwiegende Mehrzahl der kleinen Gefässe im Bereich der Seitenstränge, vielfach auch die in den Vorderhörnern.

Um auf die Lymphocyten und Plasmazellen an sich noch etwas einzugehen, so färben sich nach Härtung in Formol-Müller die Kerne der ersteren mit Thionin dunkelblau, mit einem bald mehr, bald weniger deutlichen Chromatingerüst, ein Leib ist bei ihnen meistens nicht erkennbar. Die Plasmazellen entsprechen der Beschreibung, wie sie am treffendsten v. Marschalkó gegeben hat: Die Zellen, die grösser als die Lymphocyten erscheinen, sind rund, oval, auch länglich geformt und passen sich ausserdem in ihrer Gestalt oft ihrer Lagerung an. Sie enthalten ein mit Thionin röthlich-violet gefärbtes Protoplasma, das am dichtesten an der Peripherie der Zelle gelagert ist, und das bei dieser Härtung und Färbung keine eigentliche Körnelung erkennen lässt¹⁾.

Das Protoplasma erscheint vielmehr von bröckeliger Beschaffenheit, auch wohl netzförmig und wabenartig angeordnet (Fig. 7). Nach der Mitte der Zelle hin finden wir eine Art Aufhellung, einen hellen Hof. Der Kern ist mit Thionin blau gefärbt, zeigt ein sehr deutliches Chromatingerüst und mehrere Kernkörperchen: er liegt in der Regel excentrisch, oft ganz am Rande der Zelle. Die Plasmazellen zeigen auch in unserem Falle vielfach Degenerationsformen; wir bemerken Vacuolen in ihnen, andere sind ganz hell, wie gequollen, wieder andere auffallend dunkel. Sie erreichen nicht die Grösse, wie wir sie von Plasmazellen am Rande von Tuberkeln etc. kennen, sie sind auch meistens nur einkernig, vereinzelt sehen wir im Lumen der Gefässe Plasmazellen liegen.

Vielfach beobachten wir ferner in der weissen und in der grauen Substanz kleine frische Blutungen, sowie Pigment an den Gefässen.

Die adventitielle Infiltration mit Plasmazellen und Lymphocyten geht durch das ganze Rückenmark, ist jedoch im Halsmark stärker als im Lendenmark.

Medulla oblongata: Mit Weigert, resp. Weigert-Pal und van Gieson: Deutliche Degeneration der Pyramiden; die Pia der Medulla oblongata ist stark infiltrirt mit Lymphocyten und vereinzelt Plasmazellen. Die Gefässe zeigen, vor allem im Bereiche der degenerirten Pyramiden, aber auch an anderen Stellen die gleichen Veränderungen, wie im Rückenmark, jedoch erscheint die adventitielle Infiltration gerade hier besonders stark (Fig. 8). Wie im Rücken-

1) Ich bemerke dabei, dass es jedoch neuerdings Schridde im pathol. Institut zu Marburg mit einer besonderen Methode gelungen ist, Körnelung im Sinne der Altmann'schen Granula in den Plasmazellen nachzuweisen.

(Schridde, Beitrag zur Lehre von den Zell-Körnelungen. Die Körnelungen der Plasmazellen. Anat. Hefte Bd. 28. 1905. Heft 2—3).

mark finden wir an den grossen Gefässen überwiegend Lymphocyten, während an den kleinen Gefässen ausschliesslich Plasmazellen vorhanden sind. Dagegen finden sich — was im Rückenmark nicht der Fall — viele Gefässe, die sehr weit erscheinen; geradezu vollgestopft mit Zellen mit gelappten und mehrfachen Kernen (Leukocyten), sowohl in den Pyramiden, wie ausserhalb derselben. Es sind das theils Gefässe, die gleichzeitig adventitielle Infiltration im oben besprochenen Sinne haben, theils solche ohne eine derartige Infiltration.

Hypoglossus: Neben einigen gut erhaltenen Zellen erscheinen die meisten wie im Rückenmark verändert. Die austretenden Fasern des Hypoglossus sind auffallend dünn. In etwas geringerem Grade finden wir auch die Zellen des Facialiskernes verändert.

Brücke: Die Pia ist stark infiltrirt mit vielen Plasmazellen, daneben mit Lymphocyten. An den Gefässen der Brücke die gleichen Veränderungen wie in Medulla oblongata und Rückenmark. Fast an jedem Gefäss, speciell den kleineren, finden wir deutliche Plasmazelleninfiltration; ausserdem begegnen uns wie in der Medulla oblongata in gewissen Gefässen Leukocyten-Anhäufungen: die gleichen Bilder sehen wir endlich im Gebiete der 4 Hügel. In der Substantia nigra kleine Blutungen. ebensolche mehrfach an anderen Stellen, so im Oculomotoriuskern und sonst im centralen Höhlengrau.

Die innere Kapsel zeigt mit Marchi keine Schwarzfärbung, dagegen etwas die Rinde der Centralwindungen.

Centralwindungen: Ueber Veränderung der Ganglienzellen lässt sich nichts Sicheres sagen. Wir sehen viele Gliakerne an den Ganglienzellen, die Gefässe zeigen zum Theil adventitielle Infiltration von Lymphocyten, aber stets in sehr mässigem Grade. Ausserdem sieht man einige gelappte Kerne dazwischen, nirgends deutliche Plasmazellen, vielfach findet sich Pigment am Rande der Gefässe.

Zu bemerken ist noch, dass die Gefässe der Hirnrinde überall stark bluthaltig erscheinen.

Fassen wir unseren Fall in seiner Gesamtheit zusammen, so giebt er klinisch zu allgemeinen Betrachtungen wenig Anlass, schon weil die letzten Monate eine genauere Beobachtung nicht möglich war. Die Diagnose: Amyotrophische Lateralsklerose bedarf bei der ausgesprochen atrophischen Parese der Arme, der spastischen Parese der Beine, den fibrillären Muskelzuckungen keiner weiteren Stütze. Bulbäre Symptome sind erst in den letzten Monaten eingetreten, wir vermögen daher über ihre weitere Entwicklung im Einzelnen nichts auszusagen. Giebt nun die klinische Beobachtung retrospectiv irgend welche Anhaltspunkte für die Diagnose der Hirn-Cysticerken? Das Verhalten der Patientin in der letzten Zeit mit vielem lauten und unmotivirten Schreien, ihre psychische Unklarheit weisen wohl darauf hin; vielleicht bot sie auch sonstige Erscheinungen, die auf eine cerebrale Erkrankung hindeuten.

Jedoch liegen aus diesen letzten Monaten keine genügenden Mittheilungen vor.

Die in der medizinischen Klinik beobachtete Störung des Ganges, bei dem nicht nur die spastisch-paretische Eigenart, sondern Pro- und Retropulsion hervorgehoben ist, sind vielleicht, so weit es letztere angeht, auf die Hirncysticerken zu beziehen, da gerade bei diesen eigenartig wechselnde Gangstörungen sich finden, wie Stürzen, Hüpfen, Tänzeln etc. Vielleicht sind auch die Schmerzen, die sonst bei der amyotrophischen Lateralsklerose selten sind, mit den Hirncysticerken in Zusammenhang zu bringen.¹⁾

Wenden wir uns der anatomischen Seite unseres Falles zu, so sind ja multiple Cysticerken an den Hirnhäuten etwas sehr häufig Beobachtetes, jedoch ist die eigenthümliche Anordnung in Zotten- oder Polypenform, wie wir sie oben im Einzelnen beschrieben haben, entschieden selten und ungewöhnlich.

Bemerkenswerth ist auch die Art der Anlagerung von Gehirnsubstanz, die wir vielfach an den Cysticerken finden. Da nicht wohl anzunehmen ist, dass diese Gehirnthteile schon länger vom Gehirn losgelöst sind — sie müssten ja sonst mehrweniger nekrotisch oder verändert sein, speziell an ihrer Oberfläche —, so ist wohl die einfachste Erklärung, dass die an der Dura zuerst haftenden Cysticerken mit der Pia verklebt und verwachsen sind, die ihrerseits infiltrirt dem Gehirngewebe dann stärker anhaftet und nun beim Loslösen der Dura etwas von der Hirnsubstanz mitreisst; wir sehen ja auch (vgl. Fig. 2), wie sich die Membran der Cysticerken mit der Pia gewissermassen in die Hirnsubstanz eingräbt.

Von dem anatomischen Befunde der amyotrophischen Lateralsklerose bietet die Ausdehnung der Degeneration, sowie die Veränderung der Ganglienzellen nichts, was von dem gewohnten und oft beschriebenen Bilde abweicht²⁾.

Ich erinnere nur daran, dass auch im Hypoglossus und Facialis an den Ganglienzellen Veränderungen sich finden. Ob die grossen Pyramidenzellen der Zentralwindungen verändert sind, wie das ja oft beschrieben wurde, ist leider nicht festzustellen, da die entsprechenden Präparate nicht gut genug gelungen sind. Mit Marchi — auch darauf will ich an dieser Stelle noch einmal hinweisen — finden wir starke frische Degenerationen, im Bereich der alten, durch das ganze Rückenmark.

1) Vergl. Wollenberg, Ueber die Cysticerken, insbesondere des Cysticercus racemosus des Gehirns. Arch. f. Psych. 40. Bd. H. 1.

2) Ballet, Sclerosis lateralis amyotrophica. Handb. d. pathol. Anat. d. Nervensystems. Berlin 1904. (Flatau, Jacobsohn, Minor.)

Gegenüber diesen bekannten Befunden bietet die in unserem Fall festgestellte Gefässveränderung wenigstens in gewisser Hinsicht etwas Neues. Wir finden, um es noch einmal zu betonen, im Rückenmark und noch mehr in der Medulla oblongata und Brücke neben einer hyalinen Veränderung der Gefässwand, die ja nichts Besonderes aufweist, und die bei einem über 60 Jahre alten Individuum an sich nicht so sehr auffällig ist, eine starke adventitielle Infiltration an den grossen Gefässen aus Lymphocyten und Plasmazellen bestehend, während an den kleinen sie so gut wie ausschliesslich von Plasmazellen gebildet wird. Es boten sich so Bilder dar, die ganz überraschend an die Hirnbefunde bei der progressiven Paralyse erinnern. Ich bemerke dabei, dass die Hirnrinde hier bei der amyotrophischen Lateralsklerose nur geringe adventitielle Infiltration zeigte, und dass Plasmazellen fehlten, während auf der anderen Seite die Rückenmarkserkrankung bei der Paralyse, soweit meine Untersuchungen wenigstens bis jetzt gehen¹⁾, oft gar keine, zuweilen mässige Infiltration der Adventitia mit einzelnen Lymphocyten und ganz wenig Plasmazellen erkennen lässt, die aber jedenfalls nie, auch nur entfernt, in ihrer Stärke der hier vorliegenden ähnelt.

Unser Fall reiht sich mit dem Nachweis dieser adventitiellen Infiltration mit Plasmazellen und Lymphocyten der Veröffentlichung von Haenel²⁾ an, der einmal in der Hirnrinde und zwar an der Grenze von Rinde und Mark hyaline Veränderungen an den Gefässwänden sowie adventitielle Rundzellen-Infiltration fand und dann vor allem in der Brücke, Medulla oblongata und Rückenmark ausgebreitete adventitielle Rundzellen-Infiltrate nachweisen konnte, die im Rückenmark speciell in den Vorderhörnern, weniger in den Septen der Seitenstränge lokalisiert war. Die Hinterstränge waren frei.

Von Plasmazellen erwähnt Haenel nichts. Das schliesst aber wohl nicht ganz aus, dass solche vorhanden waren, da die Aufmerksamkeit auf diese ja erst in jüngster Zeit bei uns mehr gerichtet ist.

Haenel hat bei Besprechung seiner Fälle schon die Literatur über Angaben von Gefässveränderungen durchgesehen und festgestellt, dass verhältnismässig wenig darüber mitgeteilt ist. Ein Theil der Autoren thut der Gefässe nur kurz oder ganz nebenher Erwähnung,

1) Vergl. auch Alzheimer, Histolog. Studien zur Differentialdiagnose d. pr. Paralyse. Jena 1904.

2) Haenel, Zur Pathologie d. amyotroph. Lateralsklerose. Archiv f. Psych. Bd. 37.

andere, wie z. B. Nonne und Luce¹⁾ geben nur die Notiz, dass die Gefässe bei der amyotrophischen Lateralsklerose für den anatomischen Befund nichts Charakteristisches bieten. Bei manchen Autoren freilich hören wir auch von positiven pathologischen Befunden an den Gefässen, so erwähnt Mott (citirt nach Haenel) adventitielle Infiltration, doch kann ich, da mir die Originalarbeit nicht zur Verfügung steht, Näheres über die Art der Infiltration nicht angeben.

In einer Arbeit von Strümpell²⁾ wird erwähnt, dass sich sehr zahlreiche grössere und kleinere stark gefüllte Gefässe finden, deren Wandungen verdickt sind.

Bei Loesewitz³⁾ wird ebenfalls hervorgehoben der grosse Reichtum an stark ausgedehnten und gefüllten Gefässen; „manche derselben zeigen in ihrer Wand eine deutliche Vermehrung der Kerne, so dass dadurch die perivascularären Räume etwas verengert werden, ausserdem liegen aber in manchen perivascularären Räumen auch noch Zellen, die der Gefässwand selbst angehören, sie besitzen um den Kern herum noch einen deutlichen Protoplasmahof, in welchem jedoch bei der angewendeten Härtungsmethode körnige Bestandtheile nicht nachzuweisen sind“.

Möglicher Weise hat es sich hier um Plasmazellen gehandelt; die Härtung war offenbar mit Müller'scher Flüssigkeit geschehen. Auch in seinem zweiten Fall erwähnt Lösewitz zahlreiche und stark gefüllte Gefässe, vor allem in der grauen Substanz und auch in den degenerirten Parthien der Seitenstränge. Mehrfach fanden sich kleine frische Blutungen.

In der ausführlichen Arbeit von A. Pilcz⁴⁾, die durch ein sehr sorgfältiges Litteraturverzeichnis ausgezeichnet ist, begegnen uns noch mehr Angaben über das Verhalten der Gefässe. Pilcz constatirte einmal im Bereich der erkrankten Pyramidenseitenstränge eine erhebliche perivascularäre Sklerose: „Die Gefässwand erscheint verdickt, die perivascularären Lymphräume sind erweitert, mit Rundzellen infiltrirt“. Diese Gefässveränderungen waren durch das ganze Rückenmark zu verfolgen, verschwanden erst im unteren Lendenmark.

1) Nonne u. Luce, Pathologische Anatomie der Gefässe. Handb. d. pathol. Anat. d. Nervensystems. Berlin 1904. (Flatau, Jacobsohn, Minor.)

2) Strümpell, Ueber spinale progressive Muskelatrophie und amyotrophische Seitenstrangsklerose. Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 42. 1888.

3) Loesewitz, Ein Beitrag z. pathol. Anat. d. a. L. S. I.-D. Freiburg 1896.

4) A. Pilcz, Ueber einen Fall von amyotrophischer Lateralsklerose. Jahrbücher f. Psych. u. Neurol. 1898.

Ballet¹⁾ führt aus, dass bei der amyotrophischen Lateralsklerose die Wandungen der grossen Gefässe oft fibrillär verdickt seien, dass sich zahlreiche Kerne um sie fänden, auch seien die Capillaren, in der grauen Substanz speciell, vermehrt.

v. Czyhlarz und Marburg²⁾ fanden an den Gefässen einschliesslich der Basilaris mässige Sklerose und zum Theil starke Intima-verdickung. „An, aber auch in der Adventitia lagen nicht gerade vereinzelt, aber auch nicht gehäuft, Rundzellen (keine Fettkörnchenzellen)“.

Wenn somit keineswegs die Gefässe ganz unberücksichtigt gelassen sind, so hat man doch ihren Veränderungen nur geringe Bedeutung beigelegt, wie z. B. von v. Czyhlarz und Marburg ausdrücklich hervorgehoben wird, dass die Gefässveränderung keine primäre sei. Vielleicht tragen zu dieser geringen Beachtung der Beschaffenheit der Gefässe die früher fast ausschliesslich angewendete Härtung mit Müller-scher Flüssigkeit und die vorwiegend das Verhalten der Nervenfasern in Betracht ziehenden Methoden bei, ein Verfahren, das ein genaues Studium der Gefässveränderungen nicht zulies. Dem gegenüber hat Haenel — meines Erachtens mit Recht — nachdrücklich auf die Bedeutung der Gefässänderungen hingewiesen und dabei angeknüpft an Ausführungen von Rheinbold³⁾.

Rheinbold fand bei der Untersuchung eines Falles von combinirter Systemerkrankung mit leichter Anämie im unteren Brust- und Lendenmark Reichthum an Gefässen, Blutfülle und etwas verdickte Media; dann besonders perivasculäre Kernanhäufung im Rückenmark, von oben nach unten zunehmend, besonders über die mässig degenerirten Gebiete in den Hinter- und Seitensträngen zerstreut. Diese Kernanhäufungen bestanden nach seiner Ansicht aus Gliazellen und zum kleinen Theil aus Rundzellen, auch Fettkörnchenzellen waren darunter. Sie lagen unmittelbar an der Gefässwand, oder in den erweiterten Lympheiden. Rheinbold weist darauf hin, dass mehrfach bei combinirter Systemerkrankung bei Anämie ähnliche Gefässveränderungen beobachtet seien, und kommt schliesslich zu der Annahme, dass ein entzündlicher Process als Ausdruck einer primären Reaction des Gewebes auf eine von den Gefässen sich herleitende Schädlichkeit zu vermuthen sei. Er will auf Grund dieser Betrachtungen die Rückenmarkserkrankungen bei pernicioser

1) l. c.

2) v. Czyhlarz u. Marburg, Beitr. z. Histologie u. Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 43.

3) Rheinbold, Ueber einen Fall von „combinirter Systemerkrankung“ des Rückenmarks mit leichter Anaemie. Archiv f. Psych. 35. S. 44.

Anämie, wie sie ja zuerst von Lichtheim, Minnich u. A. beschrieben sind, einer Gruppe anämischer Spinalerkrankungen unter dem einheitlichen Gesichtspunkte der vasculär-toxämischen Pathogenese angegliedert wissen, wobei zu bemerken ist, dass toxische Wirkungen bei diesen Erkrankungsformen ja schon von den früheren Autoren vielfach angenommen wurden.

Wie gesagt, bezieht sich Haenel bei der Beschreibung seiner Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose auf diese Rheinbold'sche Anschauung und spricht sich für vasculär-toxämische Genese, wenigstens eines Theiles der Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose aus.

Dass unsere Befunde geeignet sind, diese Anschauung zu stützen, wird jeder zugeben. — Ich füge dabei ein, dass es sich um Gefässveränderungen, die abhängig von der Degeneration der nervösen Substanz wären, nicht handeln kann, einmal, weil man die gleichen Gefässveränderungen auch in nicht degenerirten Gebieten sieht, und dann besonders, weil wir, wie schon erwähnt, bei paralytischen Rückenmarkserkrankungen und bei secundären Degenerationen im Rückenmarke nichts Aehnliches beobachtet haben.

Adventitielle Infiltrationen von Plasmazellen und Lymphocyten gelten heute allgemein als Ausdruck eines entzündlichen und zwar vorwiegend chronisch entzündlichen Processes. Ich erinnere dabei noch einmal an den Hirnrindenprocess der progressiven Paralyse mit seinem so ähnlichen Bilde an den Gefässen, dessen entzündlichen Charakter Nissl neuerdings besonders hervorgehoben hat. So glaube ich, dass wir auch hier von einem chronisch entzündlichen Process sprechen müssen, und dass wir, wenn wir Haenel's und vielleicht noch andere Beobachtungen heranziehen, annehmen können, dass jedenfalls einem Theil der Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose ein chronisch entzündlicher Process zu Grunde liegt, als dessen Ursache wir naturgemäss eine Infection, bezw. da Anhaltspunkte für eine solche völlig fehlen, eine Intoxication, wie Haenel es gethan, in Betracht ziehen müssen, wobei erwähnt sei, dass Pilez an chemische Schädigungen gedacht hat.

Ich möchte aber nicht etwa annehmen, dass nun die Gefässveränderungen das Primäre, die übrigen Erscheinungen secundär wären, sondern den vorliegenden Fall so erklären, dass vielleicht irgend eine toxische Substanz, auf dem Wege der Gefässe verbreitet, ziemlich gleichzeitig die Veränderung an den Gefässen, die Degeneration der Nervenfasern und Ganglienzellen, vielleicht auch Veränderungen an der Glia hervorgerufen hat. Warum diese toxischen Schädigungen gerade die vorliegende Localisation gefunden haben, vermag ich nicht zu entscheiden. Die vielfach gemachte Annahme einer besonderen Schwäche

angeborener Art in diesem Gebiet ist ja jedenfalls ein wenig befriedigender Nothbehelf.

Endlich müssen wir hier noch der eigenartigen Anhäufung von Leukocyten in den Gefässen und zwar innerhalb der Brücke und Medulla oblongata gedenken, die darauf hinweist, dass neben dem chronischen ein akuter entzündlicher Process besteht, der offenbar unabhängig von der amyotrophischen Lateralsklerose ist. Ob derselbe etwa mit den Cysticerken irgend wie in Verbindung steht, oder ob uns über seine Herkunft die Section der inneren Organe Aufklärung gegeben hätte, vermag ich nicht zu entscheiden.

Die Besonderheit unseres Falles liegt — um es kurz zusammen zu fassen — in der adventitiellen Infiltration der Plasmazellen und Lymphocyten, die wir im Rückenmark, Medulla oblongata und Brücke nachgewiesen haben, und die uns als Anzeichen dafür gelten kann, dass wir es hier mit einem chronischen entzündlichen Process zu thun haben.

Erklärung der Abbildungen (Tafel VIII und IX).

Figur 1. Dura mit warzen- und polypenförmigen verkalkten Cysticerken.

Figur 2. Durchschnitt durch einen verkalkten Cysticercus.

Die Cysticerkenmembran sitzt auf der derbfasrigen Dura (beide roth gefärbt) und schliesst die Reste des Cysticercus mit Verkalkungen ein. An der der Dura entgegengesetzten Seite Hirnsubstanz (gelb), der Cysticerkenmembran aufsitzend. Zwischen beiden infiltrirte Pia.

van Gieson'sche Färbung. Ganz schwache Vergrösserung.

Figur 3. Halsmark. Degenerirte Vorderhornzellen. Thionin. Mittlere Vergrösserung.

Figur 4. Halsmark Aus einem degenerirten Seitenstrange. Adventitielle Infiltration der Gefässe, deren Wand zum Theil auch hyalin verändert ist. Thionin. Mittlere Vergrösserung.

Figur 5. Halsmark-Seitenstränge. Adventitielle Infiltration mit Plasmazellen und Lymphocyten an einem Gefäss mit hyalin veränderter Media und Intima. Thionin. Starke Vergrösserung.

Figur 6. Halsmark-Seitenstränge. Plasmazellen und Lymphocyten in der Adventitia bezw. in einer Art perivascularären Lymphraum. Thionin. Starke Vergrösserung.

Figur 7. Halsmark-Seitenstränge. Kleines Gefäss mit Plasmazelleninfiltration. Thionin. Immersion.

Figur 8. Medulla oblongata. Pyramide. Adventitielle Infiltration mit Lymphocyten und Plasmazellen. Thionin. Starke Vergrösserung,



Fig. 1.

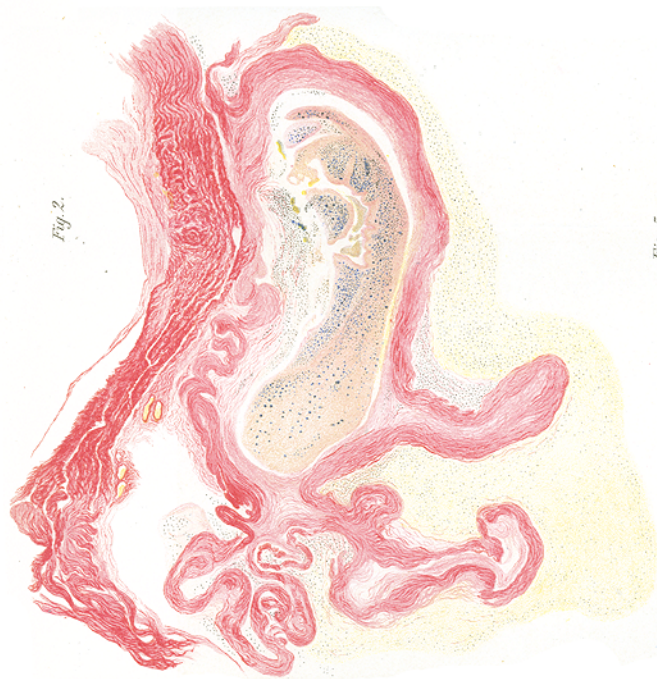


Fig. 2.

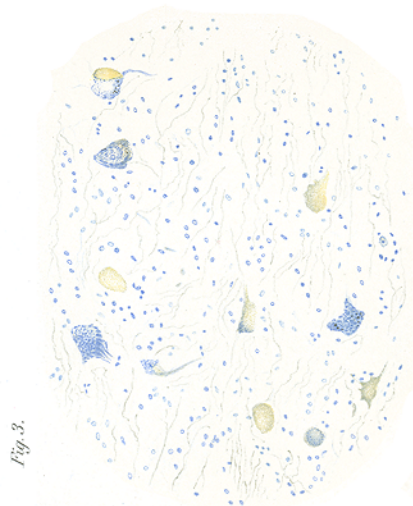


Fig. 3.



Fig. 5.

Fig. 7.



Fig. 4.

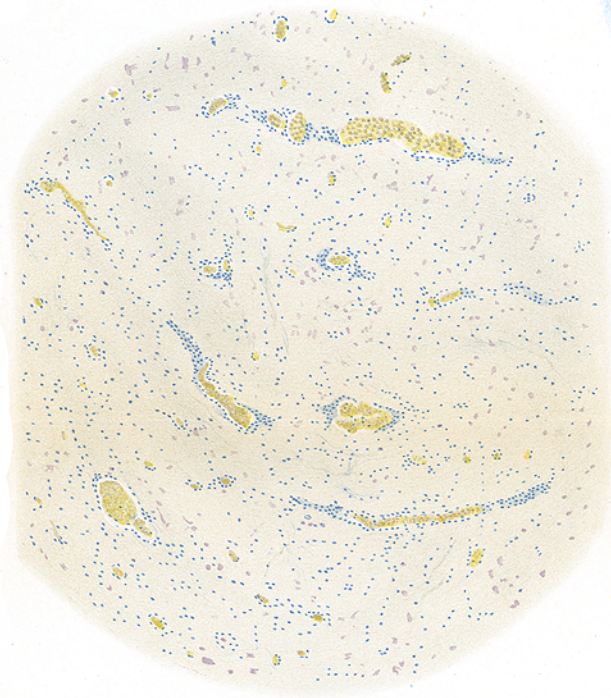


Fig. 6.

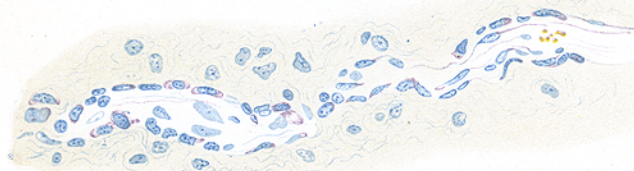


Fig. 8.

