

II.

Aus der psychiatrischen und Nervenlinik zu Kiel
(Geh. Med.-Rath Prof. Dr. Siemerling).

Eine seltene Erkrankung der Pyramidenbahn mit spastischer Spinalparalyse und Bulbärsymptomen.

Von

Dr. Kinichi Naka.



Die Existenz einer primären Erkrankung der Pyramidenbahn allein ist noch nicht festgestellt. Die Pyramidenbahnaffectio bei der progressiven Paralyse, bei welcher Veränderungen der Hirnrinde vorliegen, ist nicht als primär aufzufassen; vielmehr stellt diese Affection eine absteigende Degeneration dar¹⁾. Einige Autoren haben auch die Degeneration der Pyramidenbahn mit Marchi'scher Färbung vom Rückenmarke bis zur Hirnrinde verfolgt. Die zuerst von Erb und Charcot erwähnte spastische Spinalparalyse ist eine langsam eintretende spastische Lähmung der unteren und später auch der oberen Extremitäten ohne Atrophie der Muskeln und ohne Aenderung der elektrischen Erregbarkeit derselben. Die Sectionsbefunde von solchen Fällen, die klinisch das Bild der spastischen Spinalparalyse zeigten, liegen in grosser Zahl vor. Aber sie liefern ganz vereinzelt den Beweis dafür, dass es sich bei ihnen um eine isolirte primäre Seitenstrangsklerose gehandelt hat. In den meisten Fällen wurden dagegen verschiedenartige Gehirn-Rückenmarkserkrankungen gefunden: Compressionsmyelitis, diffuse Myelitis, multiple Sklerose, combinirte Systemerkrankung, Meningitis spinalis, Rückenmarkssyphilis, amyotrophische Lateralsklerose, chronischer Hydrocephalus, Geschwulst etc. So sind die Meinungen der Autoren über die Existenz dieser Rückenmarkskrankheit noch immer getheilt. Während Erb und Strümpell u. A. sie als eine eigene Erkrankung ansehen, be-

1) Kinichi Naka, Archiv für Psych. 1905.

trachten sie von Leyden, Marie u. A. als einen klinischen Symptomencomplex.

Der folgende Fall zeigte am Anfang die typischen Symptome der spastischen Spinalparalyse; in der letzten Zeit gesellten sich aber bulbäre Symptome hinzu, was von dem gewöhnlichen Bilde der spastischen Spinalparalyse abweicht. Die anatomische Untersuchung liess eine Degeneration des corticospinalen Neurons der motorischen Bahn nachweisen.

Frau W., 68 Jahre.

Aufnahme 5. December 1904. Exitus letalis 18. December 1904.

Vater Potator. Patientin soll stets gesund gewesen sein. Seit ca. 20 bis 21 Jahren verheirathet, kein Abort, zwei Partus; Kinder sind klein gestorben. Potus wird entschieden negirt. Februar 1904 soll sie auf der Strasse auf's linke Knie gefallen sein, aber keine Verletzung dabei. Habe gleich danach Schmerzen im linken Bein gehabt. Die Schmerzen seien dann auf das rechte Bein, rechten Arm und linken Arm übergegangen. Auch habe sich allmählig Lähmung der Beine entwickelt, die immer stärker wurde. Seit ca. 3 Wochen kann Patientin überhaupt nicht mehr gehen. Im Sommer 1904 stellte sich auch eine Schwäche der Arme ein. Im Juli habe sie sich geärgert und aufgeregert. Seitdem sei angeblich die Sprache schlecht. Könne oft stundenlang überhaupt nicht sprechen. Habe immer ein heftiges Temperament gehabt. Habe sonst psychisch nichts geboten.

Von Blasen- und Mastdarmlstörungen ist nichts bekannt. Keine Schwindel- oder Krampfanfälle. In der letzten Zeit verschluckt sich Patientin beim Essen.

Status. Gut genährt, starker Panniculus adiposus.

Schädeldach und Wirbelsäule nirgends druckempfindlich.

Rechte Pupille etwas weiter als die linke. R/L. +. R/C +. A. B. frei. Kein Nystagmus. VII. normal, symmetrisch, Zunge gerade ruhig. Zungenbewegungen nach allen Richtungen ausgiebig. Uvula weicht etwas nach rechts ab. Gaumensegel beiderseits gleichmässig gehoben. Rachenreflex +. Sprache langsam, schwerfällig (bulbär). Refl. der Oberextremitäten +. Keine Muskelatrophie. Bei passiven Bewegungen im rechten Schultergelenk äussert Patientin heftige Schmerzen, man hört dabei im Gelenk ein Knacken. Active und passive Beweglichkeit in den übrigen Gelenken frei. Grobe Kraft sehr gering.

Der rechte Arm kann activ im Schultergelenk nur wenig gehoben werden, während der linke bis zur Horizontalen erhoben wird. Abdominalreflex Null (Pannic. adip. stark). In den oberen Extremitäten leichte Spasmen, dagegen sehr starke in den Unterextremitäten. Kniephänomene beiderseits lebhaft, beiderseits Patellarclonus und Fussclonus. Links deutlich Babinski, rechts Plantarreflex nicht auszulösen. Beide Füße stehen in Klump-Spitzfussstellung, der linke mehr als der rechte. Das rechte Bein kann von der Unterlage activ gar nicht erhoben werden, dagegen bis 90° im Kniegelenk gebeugt werden, wenn die Ferse auf der Unterlage schleift. Das linke Bein wird einige Centi-

meter von der Unterlage gehoben. Beugung bis zu 90° bei Schleifen der Ferse. Die unteren Extremitäten zeigen keine Atrophie. Sensibilität für alle Qualitäten intact. Starkes vasomotorisches Nachröthen—Quaddelbildung. Patientin ist vorsichtig beim Schlucken, nimmt nur kleine Schlucke, verschluckt sich trotzdem leicht. Patientin kann nicht ohne Unterstützung stehen. Von beiden Seiten unterstützt, kann sie einige Schritte gehen, die Fussspitze klebt am Boden. Herz und Lunge ohne Besonderheiten. Puls 92, regelmässig. Arterien weich. Leber und Milz nicht vergrößert. Urin trübe, alkalisch. Kein Zucker und kein Eiweiss.

6. December. Schmerzen im Rücken und in den Beinen. Verschluckt sich beim Essen häufig. Hält sich sauber.

7. December. Hat keine Schmerzen. Es macht den Eindruck, als ob der linke Mundwinkel etwas hinge und der linke Gesichtsfacialis bei Bewegung etwas zurückbliebe. Augenhintergrund normal.

11. December. Keine Klage, beschäftigt sich etwas mit Lesen. Es fällt auf, dass Patientin häufig ohne rechte Motivierung bald lacht, bald weint. Sonst unverändert. Keine Blasen- und Mastdarmstörung.

14. December. Glycerinklystier. Darauf Leibschmerzen und Durchfall. Stuhlgang enthält Blut. Leib nicht druckempfindlich. Keine Hämorrhoidalknoten.

15. December. Stöhnt und jammert heute Nacht, klagt, sie könne keine Luft holen. Athmung stark beschleunigt. Puls klein, 130. Geht heute Morgen besser. Puls 92, kräftiger. Geschmacksprüfung gut. Elektrische Untersuchung: Im Gebiete des Facialis und an den Extremitäten für faradischen und galvanischen Strom beiderseits normal. Während der Untersuchung Collaps: plötzlich wird Patientin blass, Puls klein, 140. Athmung erschwert und beschleunigt. Nach 15 Minuten erholt sie sich.

16. December. Nachts könne sie keine Luft holen. Sprache nur sehr schwer verständlich. Bezeichnet vorgehaltene Gegenstände richtig. Wählt unter vorgelegten Gegenständen den vom Arzt genannten richtig aus. Verschluckt sich sehr häufig. Weinerliche Stimmung.

17. December. Klagt über Luftmangel. Athmung erschwert, Puls klein, 116.

18. December. Klagt über Schmerzen in den Beinen und im Rücken. Fühle sich Vormittags ziemlich wohl. Hatte Besuch von den Angehörigen, unterhielt sich mit denselben. Mittags plötzlicher Collaps, als der Arzt hinzukommt, zeigt Patientin starke Cyanose, Cheyne-Stoke'sches Athmen. Puls nicht fühlbar. Exitus letalis.

Section: Gehirn-Gewicht 1044, Schädeldach ohne Besonderheiten. Dura glatt spiegelnd, schlaff, legt sich über beiden Hemisphären in starke Falten. Pia glatt, Gyri schmal und atrophisch, klaffen auseinander. Art. basilaris hat sehr enges Lumen. Arterienwände nicht verdickt. Auf verschiedenen Frontalschnitten durch das Cerebrum makroskopisch normaler Befund, ebenso auf Schnitten durch Pons und Kleinhirn.

Auf Querschnitten durch das Rückenmark, durch das ganze Rückenmark

sich hinziehende keilförmige weisse Verfärbungen in beiden Seitensträngen, in geringerem Grade auch in beiden Vordersträngen. Embolie der Pulmonalarterie durch zahlreiche Thromben. Aspiration des Mageninhalts. Eiterige Bronchitis und Bronchiolitis. Hyperämie der Unterlappen. Emphysem der Oberlappen. Residuen beiderseitiger Pleuritis. Fettige Fleckung der Mitralklappe. Fettige Fleckung und beetartige Erhebungen der Aorta ascendens. Kalkplatten der Descendens. Chronische Pericholecystitis mit schmierigem unteren Leberrande. Etwas geschwollene Milz. Hyperämie der Niere. Narbe und Cyste der linken Niere.

Mikroskopische Untersuchung.

Gehirn, Rückenmark, Hirnstamm in Formollösung gehärtet. Die Schnitte aus der Hirnrinde und dem Rückenmarke wurden zur Zellfärbung mit Thionin gebraucht. Die anderen Theile wurden nach der Härtung in der Müller'schen Flüssigkeit respective Müller-Osmiumsäure zur Weigert-Pal, Gieson, Marchi'schen Färbung verwendet.

Das Sacralmark: Mit den oben genannten Färbungen erkennt man ein deutliches Ergriffensein der Pyramidenseitenstrangbahn, welches am Rande des Rückenmarks mit der Basis sitzt und ein Dreieck darstellt. Vom Hinterhorn ist die Degeneration durch eine Schicht von gesundem Gewebe getrennt.

Sowohl die Ganglienzellen des Vorderhorns, wie die Nervenfasern der grauen Substanz sind normal. Die Vorder- und Hinterstränge sind ganz intact. Pia mater ist leicht verdickt, nicht zellig infiltrirt. Der Centralcanal ist obliterirt. In den Seiten- und Hintersträngen besonders in den letzteren findet sich eine mässige Vermehrung der kleinen Gefässe. Ihre Wandungen sind verdickt.

Das untere und mittlere Lendenmark zeigen gleiche Verhältnisse wie im Sacralmark.

Im obersten Lendenmark tritt die Degeneration der Seitenstränge stärker hervor und reicht bis zur Peripherie. Die vordere Grenze läuft quer von dem hinteren Theile des Seitenhorns seitwärts gegen die Mitte der Peripherie des Seitenstrangs. In den degenerirten Seitensträngen finden sich stellenweise einige kleine Lücken in der Grösse mehrerer Querschnitte von Nervenfasern, wo diese untergegangen sind.

In den Gefässwandungen der degenerirten Zone sind Fettzellen vorhanden. Im Piagewebe finden sich Kalkplättchen. Die Vorderstränge sind noch intact. Die Marchi'sche Färbung zeigt eine deutliche, scharf begrenzte Degeneration, wie bei der Weigert-Pal und van Gieson'schen. Die Vorderhornzellen sind meist gut erhalten, es finden sich aber stellenweise einige atrophische Zellen mit Pigmentanhäufung.

Die Vorder- und Hinterwurzeln normal.

Das Brustmark: Die Affection der Pyramidenseitenstrangbahn ist ebenso hochgradig wie am oberen Lendenmark. In den degenerirten Zonen kommen einige helle unregelmässig gestaltete kleine Herde vor; bei der stärkeren Vergrösserung erkennt man darin feine Gliamaschen, die Nervenfasern sind meist

nicht zu sehen, stellenweise finden sich stark veränderte Reste von Marksheiden. Die Affection der Pyramidenbahn reicht auch vorne bis zur Querlinie durch die hintere Commissur. Bis zum Hinterhorne reicht sie nicht ganz heran, besonders vom vorderen Theile des Hinterhornes ist die Affection durch die gesunde seitliche Grenzschicht getrennt. Der hintere Theil der Affection berührt aber fast das Hinterhorn. Die Kleinhirnseitenstrangbahn und Gowers'schen Bündel zeigen bei Marchi'scher sowie bei anderen Färbungen gar keine Veränderung. Die Pyramidenvorderstränge sind deutlich verändert; bei Gieson'scher Färbung findet sich hier Gliawucherung.

Die Hinterstränge sind ausser der Gefässvermehrung ganz intact. Die Vorderhornzellen zeigen zum Theil Pigmentirung, aber keine Zellenverminderung. Die Clarke'schen Säulen und die Hinterhörner sind intact. Die Vorder- und Hinterwurzeln sind normal. Der Centralcanal ist gut erhalten und mit normalen Ependymzellen bedeckt. Pia mater wie am Lendenmark.

Halsanschwellung: Das Ergriffensein der vorderen Pyramidenbündel tritt bei allen Färbungen scharf, am medialen Rande des Vorderstrangs beschränkt, hervor. Hier findet sich Schwund der Nervenfasern, Wucherung des Gliagewebes, dasselbe Bild, welches man in den veränderten Seitensträngen sieht.

Die Kleinhirnseitenstrang- und Gowerschen Bündel sind auch hier intact und von den veränderten Pyramidensträngen scharf begrenzt. Die seitliche Grenzschicht ist auch normal. Die Pyramidenseitenstränge zeigen ebenso hochgradig wie im Brustmark ihre Degeneration; die kleinen hellen Herde sind auch darin zu finden. In den afficirten Pyramidenbahnen sind ganz normale Nervenfasern zu sehen. Die hintere Grenze der Affection reicht beinahe bis zum Hinterhorne, die vordere Grenze geht bei Marchi von der Gegend des Winkels, welchen das Vorderhorn mit dem Hinterhorne bildet, nach der Seite hin, zugleich aber etwas nach vorne gerichtet.

Von der grauen Substanz ist die Affection durch die gesunde seitliche Grenzschicht getrennt. Pal-Weigert-Präparate zeigen etwas grössere Ausdehnung der Affection des Seitenstrangs; aber sie ist immer von der gesunden Kleinhirn- und Gowers'schen Bahn getrennt.

Die Hinterstränge zeigen leichte Gefässvermehrung, sonst ganz intact. Die Vorderhornzellen sind in der medialen Gruppe leicht vermindert. Die Hinterhörner sind intact. Die Vorder- und Hinterwurzeln normal. Pia ist verdickt, aber nicht zellig infiltrirt.

Das obere Halsmark zeigt gleiche Verhältnisse, hier findet man etwas mehr helle Herde, als in der Halsanschwellung.

In der Pyramidenkreuzung zeigt die Pyramidenbahn ebenso schwere Beschädigung, während die Kleinhirnseitenstrangbahn auch in dieser Gegend intact bleibt.

Medulla oblongata: Die Pyramidenbahn ist in ihrem Gebiete gleichmässig verändert und zeigt ein blasses Aussehen. Die Pyramidenfasern, welche im Rückenmarke ein kleines Feld einnehmen, breiten sich hier mehr aus; sie sind auch mehr erhalten. So ist die Degeneration schwächer, als im Rücken-

marke. Die hellen inselförmigen Herde sind auch einzeln zerstreut vorhanden.

Die Kleinhirnseitenstrangbahn, Schleife, die Oliven, die spinale Trigeminiwurzel bieten keine Veränderungen. Die Hypoglossuskerne sind normal. Man sieht aber in einigen Schnitten von Pal-Weigert-Färbung in der Mitte des Kernes einen runden Markfaserkranz, welcher wegen seines reichen Fasergehaltes von der Umgebung scharf abgegrenzt ist. Im Innern dieser Herde finden sich viele kleine Ganglienzellen und wenige Markfasern, so dass sich innerhalb des dunklen Kranzes eine helle Färbung zeigt. Die Zellen zeigen keine Veränderung. Nach Obersteiner können diese Herde gelegentlich normalerweise vorkommen. Der Nucleus ambiguus ist nicht verändert. *Fibrae arcuatae intact.*

Nucleus arcuatus, Raphe zeigen keine Veränderung.

Die austretenden Hypoglossus- und Vaguswurzeln sowie die Solitärebündel normal. Die Vago-, Glossopharyngeus- und Acusticuskerne nicht verändert.

Brücke: Die Veränderung der Pyramidenbahn ist deutlich. *Striae medullares* stark entwickelt, *Corpus restiforme*, das hintere Längsbündel zeigt keine Veränderung. Die Facialiskerne und ihre Wurzelfasern sind ganz normal. Die Fasern von der oberen Olive zum gesunden Abducenskerne sind gut zu sehen. Die motorischen und sensiblen Trigeminikerne wie ihre Wurzeln sind intact.

In der Höhe der Trochleariskreuzung ist die Pyramidenbahn auch deutlich verändert und ist durch die schön gefärbten normalen Brückenfasern in mehrere Bündel geteilt.

Die cerebrale Trigeminiwurzel normal. Andere Gebilde zeigen hier keine Veränderung. Trochleariskerne, Bindearmkreuzung, mediale Schleife normal. Oculomotoriuskern, sowie seine austretende Wurzel ganz intact.

Das mittlere Drittel von Hirnschenkelfuss, entsprechend der Pyramidenbahn, zeigt eine blasse Verfärbung. Darin sieht man auch einige helle inselförmige Herde, wo die Nervenfasern meist verschwunden sind. Die Affection ist deutlich, aber nicht so hochgradig, wie im Rückenmark. So kann man nicht eine scharfe Grenze angeben.

Die innere Capsel zeigt bei Pal-Weigert-Gieson'scher Färbung keine Veränderung, aber bei Marchi lässt sich eine deutliche Degeneration, der Pyramidenbahn entsprechend, nachweisen. Die Basalganglien bieten keine Veränderung dar.

Die Zellfärbung der Paracentralwindung zeigt eine Veränderung und ziemlich starke Verminderung der grossen Pyramidenzellen. Die Pal-Weigert- und Gieson'schen Färbungen zeigen keine deutliche Veränderung in der Hirnrinde. Dagegen lassen sich mit Marchi'scher Methode viel schwarz gefärbte Markfasern in der Paracentralwindung constatiren, welche aus der Markfaserschicht nach den Zellschichten ausstrahlen.

Der Balken zeigt auch bei der Marchi'schen Färbung, entsprechend den Fasern aus den Centralwindungen eine leichte Veränderung.

Zusammenfassung.

Eine bisher ganz gesunde 68jährige Frau bekam im Anschluss an einen Fall auf das linke Knie Schmerzen in dem betreffenden Knie, die nachher aber auch auf die anderen Extremitäten übergingen. Zugleich entwickelte sich allmählig fortschreitende Lähmung in den Beinen. Später gesellte sich die Parese der Arme hinzu. Endlich Sprachstörung und Schluckbeschwerden. Die Lähmung hatte spastischen Charakter und trat an den unteren Extremitäten stärker auf, als an den Armen: gesteigerte Sehnenreflexe, Babinski'sches Zeichen, Patellar- und Fussclonus, Spasmen. Keine Atrophie, keine Sensibilitätsstörung, keine Veränderung der elektrischen Erregbarkeit, keine fibrillären Zuckungen; Blasen-, Mastdarmfunction bis zum Tode nicht gestört. Die Gesichts- und Zungenmusculatur zeigten ebenso keine Atrophie, keine fibrillären Zuckungen. Im weiteren Verlauf trat unmotivirtes Lachen und Weinen auf. Während einiger Tage vor ihrem Tode zeitweise vorübergehende Dyspnoeanfälle; endlich plötzlicher Tod nach Cheyne-Stokeschem Athmen. Die mikroskopische Untersuchung ergab eine frische und alte hochgradige Degeneration der Seitenstränge im ganzen Rückenmark, Degeneration der Pyramidenvorderstränge im Hals- und Brustmarke. Die Affection der Seitenstränge war breiter als das Degenerationsfeld, welches man bei der secundären absteigenden Degeneration sieht. Die Kleinhirn- und Gower'schen Bahnen, die Hinterstränge intact, ebenso die Vorder- und Hinterwurzeln. Die motorischen Zellen zeigten am Halsmark eine leichte Verminderung, sonst geringe Veränderung in einem Theile derselben im Brustmarke. Eine deutliche aber schwächere Degeneration der Pyramidenbahn nach oben bis zum Hirnschenkelfuss. Die innere Kapsel und Centralwindung zeigten nur bei Marchi Veränderung an den Fasern. Die motorischen Zellen der Paracentralwindung vermindert. Leichte Veränderung in einem Theile des Balkens. In der medialen Schleife, wo nach einigen Autoren die motorischen Bulbärnerven verlaufen sollen, liess sich keine Veränderung finden.

Das Trauma kann wie in unserem Falle der Krankheit vorangehen und erweckt dann den Anschein, als ob es die wahre Ursache wäre. In Strümpell's Fall¹⁾ von primärer combinirter Systemerkrankung des Rückenmarks, welcher von Erb als spastische Spinalparalyse angesehen wurde, begann die Gehstörung im Anschluss an einen Fall, der aber keine schwere Verletzung zur Folge hatte. Die Schmerzen

1) Strümpell, Archiv f. Psych. 17. 1886.

ohne objective Sensibilitätsstörung treten zuweilen bei der amyotrophischen Lateralsklerose auf¹⁾, auch in den von Erb als spastische Spinalparalyse angegebenen Fällen findet man dieselbe²⁾. Unser Fall zeigte auch Schmerzen, welche mit anatomischen Befunden nicht zu erklären waren. Oppenheim vermuthet bei der spastischen Spinalparalyse, dass die Schmerzen eine Folge der Muskelspannung sind. Doch sind sie in unserem Falle ganz im Anfang eingetreten, wo die Muskelspannung noch nicht so ausgeprägt war.

Die Thrombosen der Pulmonalarterien, welche bei der Section gefunden wurden, sind als Folge der Herzschwäche zu betrachten. Patientin hatte schon vor der Aufnahme die Bulbärsymptome, Sprachstörung und Schluckbeschwerden gehabt. Man kann annehmen, dass die Innervation des Nervus vagus auf das Herz schon gestört war und in der letzten Zeit eine Herzschwäche verursachte, welche eine Thrombenbildung begünstigte. Die Thrombose der Pulmonalarterien haben bei der Patientin dyspnoische Anfälle hervorgerufen und endlich plötzlich zum Tode geführt.

Die Veränderungen bei der Seitenstrangsklerose überschreiten nach Charcot die Grenze des gekreuzten Pyramidenbündels, welche das Studium der secundären Degeneration zu bestimmen lehrte. Marie nimmt an, dass diese ergänzende Sklerose, welche sich mehr oder weniger nach vorne erstreckt, in Abhängigkeit von der Strangzellenläsion steht. In unserem Falle schien die Seitenstrangaffection die eigentliche Grenze der Pyramidenbahn überschritten zu haben, was sowohl bei der amyotrophischen Lateralsklerose, wie auch bei der spastischen Spinalparalyse gewöhnlich der Fall ist. Es ist wohl nach Marie's Ansicht zu erklären. Eine andere Erklärungsweise, dass die starke Degeneration der Pyramidenbahn die andersartigen benachbarten Nervenfasern direct in Mitleidenschaft gezogen hat, ist wohl möglich, aber höchst unwahrscheinlich, weil die Kleinhirnseitenstrangbahn trotz directer Nachbarschaft ganz intact ist. Die Veränderungen der Vorderhornzellen waren leicht und die Zahl derselben im Halsmark wenig vermindert. Man darf darauf kein grosses Gewicht legen, denn wir haben an den Extremitäten keine Atrophie, keine Veränderung der elektrischen Erregbarkeit constatirt. Wenn die Pyramidenbahn so hochgradig wie in unserem Falle verändert ist, fehlt der Reiz auf die motorischen Zellen und es kann

1) Haenel, Archiv f. Psych. 37. 1903. — Strümpell, Zeitschr. für Nervenheilk. 1894. Bd. 5. — Pilcz, Jahrb. f. Psych. u. Neurol. 1898. Bd. 17. — Collins, Jahresber. Neur. Psych. 1903.

2) Strümpell, Archiv f. Psych. 1886.

secundär zur Atrophie der letzteren kommen. Ein Theil der Zellveränderungen gehört hier zweifellos zur Altersveränderung, welche normalerweise bei alten Leuten vorkommt, nämlich die Pigmentatrophie. Es handelt sich um eine isolirte starke Erkrankung der Pyramidenbahn, welche sich vom Sacralmark bis zur Hirnrinde verfolgen liess, wenn man die leichte Veränderung der Vorderhornzellen und die Ueberschreitung der Affection aus dem Gebiete der Pyramidenseitenstrangbahn ausser Acht lässt. Man konnte diese Veränderung der Pyramidenbahn mit Pal-Weigert-Gieson'schen Färbungen nach oben hin bis zum Hirnschenkelfuss deutlich nachweisen, während sie in der inneren Kapsel und Hirnrinde nur mit Marchi'scher Methode zu Tage gebracht wurde. Da sich mit der letzteren Methode schon frische Degenerationen nachweisen lassen, so kann man annehmen, dass die Veränderung der letztgenannten neueren Datums ist, als die in den unteren Gehirnabschnitten und im Rückenmarke, und dass die Pyramidenbahnen im Ganzen in fortschreitender Veränderung begriffen waren. Die Veränderungen sind wohl im Rückenmark zuerst entstanden und nach oben fortgeschritten. Die klinischen Symptome sprächen auch für diese Annahme. Patientin klagte zuerst über eine Störung an den Beinen, dann an den oberen Extremitäten, später traten im Endstadium die Bulbärsymptome ohne Atrophie hinzu. Welche Abschnitte des Rückenmarks zuerst befallen wurden, muss anatomisch dahingestellt bleiben, denn es handelt sich hier um eine hochgradige Veränderung der ganzen Pyramidenbahn im Rückenmarke. In Folge dessen war kein deutlicher Stärkenunterschied zwischen den Rückenmarkshöhen mehr zu constatiren. Wir haben in der Hirnrinde eine deutliche Veränderung und Verminderung der grossen Pyramidenzellen gefunden, welche gelegentlich in der ganzen Pyramidenbahn eine absteigende Degeneration verursachen kann. Doch kann man aus dem oben genannten anatomischen Grunde dies ausschliessen. Wir haben auch klinisch im Verlaufe, wenigstens im Anfang der Erkrankung kein Symptom gesehen, welches auf die Affection des Gehirns zurückzuführen ist. Man muss annehmen, dass die motorischen Pyramidenzellen später als die Pyramidenbahn befallen sind. Natürlich ist hier nicht ausgeschlossen, dass zuerst die Pyramidenbahn in ihrem Centrum eine anatomisch nicht nachweisbare Störung erlitten und an ihrem peripheren Ende, wo sie vom Centrum am weitesten entfernt ist, wo schon normalerweise die Ernährungsverhältnisse ungünstiger zu sein scheinen, eine Veränderung gezeigt hat. Diese durch eine Functionsstörung der Ganglienzellen hervorgerufene Veränderung der Nervenfasern ist möglich, doch kann man sie nicht absteigend nennen. Wir haben sonst keinen

anderen Anhaltspunkt zur Annahme der absteigenden secundären Degeneration der Pyramidenbahn.

Die Veränderung der Balkenfasern wurde von Probst¹⁾, Spiller²⁾ bei der amyotrophischen Lateralsklerose gesehen. Sicheres über den Ursprung und das Ende der Balkenfasern ist in der Hirnrinde noch nicht bekannt. Es scheint, dass manche der aus den Pyramidenzellen stammenden Axencylinder eine Collaterale nach dem Balken entsenden. Ramon y Cajal ist aber der Ansicht, dass das Contingent der directen Axencylinder für den Balken ein bedeutend grösseres ist; sie sollen insbesondere aus den kleinen und mittelgrossen Pyramidenzellen der Hirnrinde hervorgehen³⁾. In unserem Falle waren die Veränderungen an den Zellen, wie an den Nervenfasern der Hirnrinde vorhanden. Als Folge davon hat man wohl im Balken der motorischen Region der Hirnrinde entsprechend eine leichte frische Degeneration gefunden. Bei der amyotrophischen Lateralsklerose wurde die Degeneration der motorischen Bahn in einzelnen Fällen bis zur motorischen Region der Hirnrinde verfolgt.

Wie zu der Erkrankung der Pyramidenbahn für die Beine später gewöhnlich eine Erkrankung der Bahn für die Arme sich gesellt, so kann auch die Bahn für die motorischen Kerne der Medulla oblongata afficirt werden, wenn die Erkrankung nach oben fortschreitet. Aehnliche Verhältnisse zeigt die amyotrophische Lateralsklerose. Merkwürdiger Weise vermissten wir bis jetzt die Bulbärsymptome bei der spastischen Spinalparalyse. Nach Erb bestehen die Symptome bei dieser Erkrankung aus Parese, Muskelspannung, gesteigerten Sehnenreflexen, Babinski-reflex; diese einzig und allein machen das Symptomenbild der spastischen Spinalparalyse aus. Keine anderen Symptome dürfen hinzukommen: keine Störung der Sensibilität der Haut oder Muskeln, keine Atrophie, keine Störung der Sphincteren, kein Tremor, keine Ataxie, keinerlei Sinnestäuschungen, keine Störungen der Hirnnerven, der Sprache oder des Gehirns⁴⁾. Oppenheim schreibt aber in seinem Lehrbuche: „Ob dieser spastische Zustand in typischen Fällen auch auf die Articulations- und Schlingmuskulatur übergehen kann, so dass sich eine rein spastische Form der Bulbärparalyse hinzugesellt, schien zweifelhaft, wird aber durch einzelne klinische Beobachtungen und einen von Strümpell auch anatomisch untersuchten Fall wahrscheinlich gemacht.“ Wenn bei

1) Probst, Archiv f. Psych. 30.

2) Spiller, Jahresber. f. Neurol. u. Psych. 1900.

3) Obersteiner, Nervöse Centralorgane.

4) Deutsche Zeitschr. f. Nervenhe. 23. 1903.

dieser Krankheit im Endstadium spastische Bulbärsymptome ohne Atrophie eintreten können, ist wohl unserer Fall als eine reine spastische Spinalparalyse aufzufassen.

Erb hat als Beweis der Existenz der spastischen Spinalparalyse 11 Fälle aus der Literatur zusammengestellt. Die Fälle sind aber meist nicht reine Affectionen der Pyramidenbahn, sondern ausserdem sind noch bald mehr oder weniger die Kleinhirnseitenstrangbahn, bald die Goll'schen Stränge oder die beiden gleichzeitig mitbetheiligt. In einem Falle war Erweiterung der Ventrikel, in einem anderen Hydrocephalus vorhanden. Nur bei zwei Fällen (Morgan-Dreschfeld, Donnagio) war die motorische Bahn allein afficirt¹⁾. Einige Fälle von diesen waren auch mit anderen Krankheiten combinirt oder sie zeigten andere Symptome, welche eigentlich nach Erb zu dieser Krankheit nicht gehören dürfen. Friedmann's Fall hatte zum Vorläufer der Krankheit eine Thrombose der Retinalarterien der Augen neben den spastischen Symptomen eine Sensibilitätsstörung, später Apoplexie²⁾. Strümpell's Fall zeigte auch in dem Endstadium unbedeutende Störungen der Sensibilität an den Unterschenkeln³⁾. Bischoff's Fälle zeigen Intelligenzabnahme, Betheiligung der Rumpf-, Hals-, Zungen- und Gesichtsmusculatur und Sprachstörung⁴⁾. Democh's Fall zeigt Parästhesien, lancinirende Schmerzen, Gürtelgefühl, Tremor etc., welche der Verfasser zum Theil auf Alcoholismus bezieht⁵⁾.

So selten sind also die Fälle, welche im Leben die von Erb angegebenen reinen Symptome der spastischen Spinalparalyse zeigen, und in welchen nach dem Tode alleinige Veränderung der Pyramidenbahn nachgewiesen wurde. Kein Wunder, dass viele Autoren noch heute die Existenz dieser Krankheit bezweifeln. So schreiben Leyden-Goldscheider⁶⁾: „Es wäre denkbar, dass das corticospinale Neuron der Pyramidenbahn allein befallen sein kann; aber der anatomische Nachweis ist eben noch nicht sicher erbracht worden.“ Rothmann⁷⁾ sagt: „Die Betrachtung der menschlichen Verhältnisse zeigt, dass auch keine Beweise vorliegen, dass die spastische Paralyse die Folge einer reinen Pyramidenbahnerkrankung ist.“ R. hat bei Affen die Pyramidenkreuzung durchgetrennt und sah die Degeneration der beiderseitigen Pyra-

1) Ref. von Erb.

2) Zeitschr. f. Nervenh. 16. 1900.

3) Neurol. Centralbl. 1901.

4) Jahrb. f. Psych. u. Neurol. 1902. Bd. 22.

5) Arch. f. Psych. 33.

6) Rückenmarkskrankheiten.

7) Deutsche med. Wochenschr. 1903. No. 24—25.

midenbahnen im Rückenmark, dabei weder Lähmung noch Spasmen. Doch muss beim Menschen angenommen werden, dass die Unterbrechung der Pyramidenbahn, sei es im Rückenmark, sei es im Gehirn, eine Steigerung der Sehnenreflexe und Spasmen der Extremitäten also spastische Symptome verursacht.

Strümpell¹⁾ hat einen dem unseren Falle ähnlichen Fall beschrieben, den er zur amyotrophischen Lateralsklerose zählt und der von anderen Autoren mehrfach als Zwischenform oder Uebergangsform citirt wird. In diesem Falle trat zuerst Kraftabnahme ziemlich gleichzeitig in beiden Armen und den Beinen ein. Nachher gesellte sich die Störung der Gesichtsmuskulatur, die Bulbärsymptome, die Störung der associirten Augenbewegungen, Neigung zum Lachen und Weinen hinzu.

Anatomisch fand sich die Degeneration der Pyramidenbahn von der inneren Capsel bis in's Lendenmark hinab. Ob die motorischen Zellen der Hirnrinde erkrankt waren, war unklar. Die Nervenzellen des Hypoglossuskernes, des Halsmarks und die Muskeln zeigten die Anfänge einer Degeneration, während klinisch eine spastische Lähmung ohne ausgesprochene Atrophie bestanden hatte. Sensibilität, Blase und Mastdarm waren intact.

Ueber einen klinisch ähnlichen Fall berichtet Friedmann²⁾. Nach vorausgegangener spastischer Lähmung der Beine treten Schwierigkeit im Gebrauch der Arme auf. Keine Abmagerung und keine Sensibilitätsstörung. Ganz plötzlich ohne Husten oder Fieber hochgradige Dyspnoe bei vollem, klarem Bewusstsein Tod durch Herzlähmung. Verfasser nimmt als Todesursache eine Affection der Medulla oblongata an. Dieser Fall wurde leider nicht anatomisch untersucht, aber es lässt sich wohl vermuthen, dass die Pyramidenbahn für die Medulla oblongata später in Mitleidenschaft gezogen war, wie in unserem Falle. Bei Strümpell's Fall liessen sich im Hypoglossuskern leichte Veränderungen nachweisen, während in unserem Falle die Kerne der Medulla oblongata normal waren. Störung der Augenbewegungen hat unser Fall nicht gehabt. In beiden Fällen war unmotivirtes Lachen und Weinen vorhanden. Diese treten gelegentlich auch bei Hemiplegie, amyotrophischer Lateralsklerose, Pseudobulbärparalyse ein. Bechterew verlegt das Centrum für die Affectbewegungen in den Thalamus opticus. Wir konnten bei unserem Falle keine Veränderung in den Basalganglien finden. Es handelt sich um eine Unterbrechung von Bahnen, welche hemmend auf die bulbären Centren wirken, wie Siemerling und Oppenheim diese

1) Zeitschr. für Nervenheilk. 1894.

2) Nervenheilk. Bd. 16. 1900.

Erscheinung bei der Pseudobulbärparalyse beschrieben und angenommen haben. Sie verlaufen wohl in der Pyramidenbahn. Die amyotrophische Lateralsklerose ist eine spastische Lähmung mit Atrophie, fibrillärem Zittern, Veränderung der elektrischen Erregbarkeit. Anatomisch stellt sich eine Erkrankung der beiden motorischen Neuronen dar. In unserem Falle fehlten diese Degenerationssymptome. Dementsprechend fand sich in den Vorderhörnern und Bulbärkernen keine starke resp. gar keine Veränderung. Die Bulbärsymptome, welche bei amyotrophischer Lateralsklerose gewöhnlich hinzutreten, waren auch bei unserem Falle vorhanden, sind aber, da keine Atrophie der Muskeln, keine Veränderung in den Bulbärkernen vorhanden war, als spastische Form aufzufassen. Zwangslachen und Weinen sind nur Zeichen, dass der Process auf das Gehirn fortgepflanzt ist. Sie kommen, wie gesagt, bei der amyotrophischen Lateralsklerose vor, sind aber nicht für diese Krankheit pathognomonisch. Wir sehen bei der Pseudobulbärparalyse die Bulbärsymptome ohne Muskelatrophie eintreten, indem nicht die Kerne der Medulla oblongata, sondern die Verbindungsfasern zwischen der Hirnrinde und diesen Kernen unterbrochen werden. Wie gesagt, ist es wahrscheinlich, dass diese Fasern, welche das erste Neuron der Pyramidenbahn bilden, bei dem Fortschreiten eines Processes nach oben, der auch das erste Neuron des Rückenmarks ergreift, mit afficirt werden können. Hier ist anatomisch die Intactheit des Bulbärkerns bewiesen und ich meine, dass dieser Fall mehr zur spastischen Spinalparalyse gezählt werden muss, als zur amyotrophischen Lateralsklerose.

Zum Schluss spreche ich Herrn Geheimrath Siemerling meinen herzlichen Dank für die Ueberlassung des Materials und die freundliche Untersuchung meiner Präparate aus.
