

IX.

Aus der psychiatrischen Klinik in Strassburg
(Director: Prof. Dr. Fürstner †).

Ueber Bulbärparalyse bei Lipomatose.

Von

Dr. E. Osann,

Assistent der Klinik.

Der Fall, der in Folgendem mitgetheilt werden soll, dürfte wegen der eigenartigen Complicirtheit und wegen der Schwierigkeiten, die er bei der Diagnose darbot, einiges Interesse erwecken.

Krankengeschichte:

Frau Fanny Sch., Kaufmannsfrau, 38 Jahre alt, mosaisch, aufgenommen am 24. Mai 1905.

Anamnese: Keine hereditäre Belastung.

Drei Kinder leben und sind gesund. Ein Kind im Alter von zehn Jahren an Lungenkrankheit gestorben. Ein Abort. Pat. will früher nie krank gewesen sein. Im Herbst vorigen Jahres habe ihr Mann begonnen zu trinken. Darauf und über den Tod ihres Kindes habe sie sich sehr aufgeregt und sei seitdem sehr nervös. Einmal habe sie einen Lachkrampf gehabt. Als Mädchen habe sie öfter Lachkrämpfe gehabt, niemals Weinkrämpfe. Seit Weihnachten habe sich ihr Zustand sehr verschlimmert. Seitdem grosse Mattigkeit und Erschwerung des Gehens. Seit vier Wochen kann sie gar nicht mehr gehen und die Beine überhaupt nicht mehr bewegen. Seit 8 Tagen kann sie das Wasser nicht mehr halten. Seit derselben Zeit Stuhlverstopfung. Vor etwa 2 Monaten bemerkte der behandelnde Arzt, dass die Zunge beim Herausstrecken schief hervorkam, und machte Patientin darauf aufmerksam. Kein Kopfschmerz, kein Schwindel, kein Erbrechen, kein Doppelzehen. Aber starke Kreuzschmerzen, allgemeine Mattigkeit und viel Zucken in den Beinen. Schlaf und Appetit sind schlecht. Seit Kindheit (ob seit Geburt ist nicht genau festzustellen) hat Pat. eine grosse Geschwulst am rechten Unterschenkel, die aber in letzter Zeit grösser geworden sein soll.

Status praesens: Sehr magere, kachektisch aussehende Frau von

gelblicher Hautfarbe. Die Haut ist schlaff und faltig. Besonders im Gesicht, das ein pergamentartiges Aussehen hat, sind viele Falten.

An der Aussenseite des linken Unterschenkels befindet sich ein etwa zweifaustgrosser Tumor, der theils teigige Consistenz, theils Fluctuation zeigt. Man kann ganz deutlich festere und weiche Partien unterscheiden. Die Geschwulst ist nicht mit der Tibia verwachsen und in geringem Grade verschieblich. Die Haut über der Geschwulst ist prall und glänzend und lässt zahlreiche erweiterte Venen durchschimmern.

In beiden Leistenbeugen, besonders aber links finden sich vergrösserte, harte, nicht schmerzhafte Drüsen. Ein zweiter etwa kleinaustgrosser Tumor findet sich im Abdomen, im rechten Hypochondrium, etwa in der Höhe des Nabels. Derselbe ist auf Druck etwas schmerhaft und gut verschieblich. Die Form ist rundlich-oval. Die Geschwulst ist durch Palpation deutlich von der Leber, die den Rippenrand überragt, abgrenzbar, doch ist der Schall zwischen beiden gedämpft.

Milz nicht vergrössert.

Herzgrenzen nicht verbreitert. Herztonen rein.

Lungenbefund normal.

Pupillenreaktion prompt auf Licht und Convergenz.

Augenbewegungen sind frei.

Im Facialis keine Differenz. Beim Zähnefletschen und Hochziehen der Augenbrauen starke Faltenbildung.

Die Zunge weicht beim Herausstrecken sehr stark nach rechts ab und bildet direct einen Haken.

Die rechte Seite der Zunge ist schlaff und atrophisch und stark gerunzelt.

Die Arme sind gut beweglich. Die Sehnenphänomene an den Armen von gewöhnlicher Stärke.

Gehen und Stehen ist nicht möglich.

Beide Beine sind unbeweglich. Nur bei Kälte und Schmerzreizen sieht man unwillkürliche Bewegungen.

Keine Spasmen in den Beinen, eher Hypotonie.

Die Beine sind sehr abgemagert, besonders finden sich tiefe Gruben an der Hinterfläche der Oberschenkel an Stelle des Biceps femoris. Die Waden sind sehr dünn und atrophisch und sehr schlaff.

Patellarreflexe beiderseits schwach, $r = 1$.

Achillesreflexe fehlen beiderseits.

Babinski: Bei Bestreichen der Fusssohle kommt es links zu einer Dorsalflexion sämtlicher Zehen, die allerdings nicht träge ist.

Oppenheim: Bei Streichen der inneren Kante der Tibia kommt es links zu einer Dorsalflexion des Fusses und der Zehen, allerdings nicht ausgesprochen träge. Rechts bleiben bei beiden Reflexen die Zehen stumm.

Die Bauchpresse wirkt nicht. Lähmung der Bauchmuskeln. Bauchreflex fehlt beiderseits.

Blasen- und Mastdarmlähmung. Der Anus klapft zeitweise, so dass die dahinter liegenden Kothbällen sichtbar werden.

Sensibilität: An den Unterextremitäten besteht eine deutliche Abstumpfung des Gefühls. Allerdings werden an den meisten Stellen Pinselberührungen empfunden, aber spitz und stumpf werden nicht immer unterschieden. Das Gefühl für tiefere Nadelstiche ist überall erhalten. Mehr ausgeprägt ist die Gefühlsstörung über den Glutaei und an der Hinterseite der Oberschenkel, sowie an der Aussenseite der Füsse. Außerdem ist das Gefühl über der Geschwulst besonders deutlich herabgesetzt.

Das Os sacrum springt stark vor. Darüber befindet sich ein geringer Decubitus.

Urin: trübe. Cystitis. Albumen + ($\frac{3}{4}$ pM.).

26. Mai 1905. Psyche: Stimmung labil, meist weinerlich.

Pat. klagt viel, ist unzufrieden mit dem Essen, will rituelle Kost haben, isst daher wenig.

28. Mai 1905. Im Biceps femoris beiderseits EaR. Ebenso in der Wadenmusculatur links. Auf der rechten Seite ist die elektrische Erregbarkeit der Wadenmusculatur wegen des grossen Unterschenkeltumors nicht zu prüfen.

Auch in der rechtsseitigen Zungenmusculatur deutlich träge Zuckung.

Nach Ansicht des hinzugezogenen Chirurgen ist der Tumor ein Sarkom.

1. Juni 1905. Pat. lässt andauernd Urin und Stuhl unter sich. Der Decubitus zeigt daher keine Tendenz zur Heilung.

Sie klagt viel über unwillkürliche Zuckungen in den Beinen und über todes Gefühl daselbst.

8. Juni 1905. Status idem.

14. Juni 1905. Status idem.

17. Juni 1905. Der Decubitus ist grösser und tiefer geworden.

Sensibilität in der Glutaealgegend und an der Hinterseite der Oberschenkel stark herabgesetzt. Weniger stark, aber auch deutlich herabgesetzt ist sie an den übrigen Theilen der Unterextremitäten und am Leib bis zum Nabel. Vom Nabel aufwärts intakte Sensibilität.

Bei Babinski und Oppenheim bleiben jetzt auch links die Zehen stumm.

Die Paraplegie der Unterextremitäten besteht unverändert fort. Starke Atrophie der Muskeln an den Unterextremitäten, besonders der Unterschenkelbeuger und der Wadenmusculatur.

Elektrische Untersuchung: In den Flexoren des Unterschenkels und in der Wadenmusculatur ist die faradische Erregbarkeit erloschen, ebenso die galvanische. Im Quadriceps femoris, den Peronaei und im Tib. ant. ist die faradische Erregbarkeit vorhanden, aber sehr stark herabgesetzt. Galvansich besteht im Tib. ant. EaR. Im Quadriceps femoris kommt es bei den zur Verfügung stehenden Strömen zu keiner Zuckung.

Die Sprache ist deutlich verwischter und nasaler als im Anfang. Schlucken erschwert.

Das Gaumensegel hebt sich dabei gut.

Auch die linke Hälfte der Zunge beginnt atrophisch zu werden.

Der Tumor am linken Unterschenkel ist gewachsen, die Venenzeichnung

ist stärker geworden. In den distaleren Theilen des Tumors Zunahme der Fluctuation.

21. Juni 1905. Die Patellarreflexe sind heute nicht mehr auslösbar, auch nicht nach Jendrassik.

Schlucken sehr erschwert.

Im rechten Deltoides, Supinator longus und Orbicularis oculi besteht normale elektrische Reaction, speciell keine myasthenische Reaction.

23. Juni 1905. Der Decubitus ist sehr gross und tief geworden.

Seit dem 12. Juni besteht dauernd Fieber. Steile Curven.

Schlucken äusserst erschwert. Flüssigkeit regurgitiert durch die Nase. Sprache exquisit bulbär. Das Gaumensegel hebt sich beim Phoniren. Pat. ist nicht im Stande, die Backen aufzublasen oder die Lippen zu spitzen. Lippenchluss ganz kraftlos. Keine Differenz zwischen links und rechts. Die Zunge zeigt sich jetzt auch auf der linken Seite dünn und atrophisch und kann nicht über die Zahnenreihe hinaus gebracht werden.

An den Augen fällt auf, dass sie beim Blick nach rechts und links gut bis in die Augenwinkel bewegt werden, während die Bewegung nach oben und unten beschränkt zu sein scheint.

Augenhintergrund normal. Patellarreflexe fehlen,

24. Juni 1905. Pat. wird immer elender. Die Nahrungsaufnahme ist wegen der zunehmenden Schluckstörung nur noch ganz gering. Seit den letzten Tagen dauernd Durchfall. Die Sprache ist fast unverständlich geworden. Puls klein und schnell. Morgens Collapstemperatur. Abends geht die Temperatur wieder auf 39,2. Sonst Status idem.

25. Juni 1905. Pat. stirbt Morgens $1\frac{1}{2}$ Uhr, nachdem sie bis 3 Stunden vor dem Tode bei vollem Bewusstsein gewesen war.

Klinische Diagnose: Multiple Tumoren (wahrscheinlich Sarkome) des Rückenmarks und der Medulla oblongata. Die Tumoren im Rückenmark wurden angenommen entweder intramedullär im Lumbosacralmark oder extra-medullär mit Druckwirkung auf die austretenden Lenden- und Sacralnerven.

Sectionsprotokoll (Prof. von Recklinghausen). Sehr starke Abmagerung. Grosser Decubitus über dem Kreuzbein. Am rechten Unterschenkel ein an der Aussenseite sich vorwölbender grosser Tumor.

In der Höhe der letzten Brustwirbel finden sich innerhalb der Rückgrathöhle zwei grössere Tumoren neben dem Rückenmark ausserhalb der Dura mater. Der linksseitige ist $2\frac{1}{2}$ cm, der rechtsseitige 6 cm lang. Sie sind von gelbweisser Farbe und zeigen deutliche Lappenbildung. Die einzelnen Lappen haben eine glatte Oberfläche. Sie sehen aus, als ob sie mit einer serösen Membran bedeckt wären. Der grössere Tumor reicht hinauf bis zum 9. Brustwirbel. Dann finden sich noch höher oben in der Höhe des 4. Brustwirbels kleinere Tumoren rechts und links, die die Dura ziemlich stark überlagern, mit ihr adhären, namentlich aber an den Wirbelbögen anliegen.

Entsprechend dem erwähnten grossen Tumor sind Rückenmark und Dura mater nach links verdrängt, ersteres comprimirt, sehr weich und die Pia hier

gefäßreich. Ausserdem wachsen in die Musculatur des Rückens und in den Intercostalraum zwischen 9. und 10. Rippe ähnlich beschaffene Tumormassen hinein. Ferner findet sich im unteren Ende des Sacralcanals ebenfalls Tumormasse, ferner an den rechtsseitigen Sacralnerven.

Als dann das Rückenmark herausgenommen wird, zeigt sich, dass im Brusttheil auch an der vorderen Seite die erwähnten Tumormassen von rechts und links sich vorschieben, so dass sie hier fast ganz zusammenfliessen. Auch im Kreuzbein ist das besonders deutlich der Fall.

Auch die Tumoren, welche in die Streckmuskeln des Rückgrats hineingehen, erscheinen sehr weiss und scharf begrenzt. Im Allgemeinen sind die Tumoren mit der Dura nur sehr locker verbunden. Innerhalb zeigt die Dura kaum etwas Besonderes. Keine Abnormität, keine Röthung. Nur findet sich besonders im unteren Theil des Rückenmarks eine ziemlich starke Injection der Gefäße der Pia mater und an den hinteren Wurzeln, die aus dem Lendenmark austreten, kleine Anschwellungen, blosse Erweichungen, keine Tumoren.

Am Halsmark keine Tumoren. Das Rückenmark ist ziemlich dick und von guter Consistenz. Auf dem Durchschnitt keine Veränderungen. An der Stelle der Compression durch den grossen Tumor springt das Rückenmark auf der Schnittfläche stark vor und ist recht weich.

Schädeldecke recht schwer, 480 g, schief, Nähte einfach. Wenig Diploe. Stark durchscheinende Stellen. Im Sinus longitudinalis Speckgerinnsel. Auf der Dura mater ganz kleine Blutungen, besonders in den lateralen Theilen. An den austretenden Hirnnerven nichts Besonderes. Die Arachnoidea zeigt an der Basis keine Veränderungen. Gefäße schmal und dünnwandig, mässig mit Blut gefüllt. Im Allgemeinen grosse Blässe. Arachnoidea über dem Pons etwas derb. Pons gut gewölbt. Hirnsubstanz sehr blass und feucht, von guter Consistenz. Nichts von irgend welchen Herden.

Sehr flacher Thorax. Am unteren Theil des Bauches sind die Bauchdecken stark aufgetrieben. Dahinter ein fast kindskopfgrosser Tumor, retroperitoneal gelagert. In beiden Thoraxhälften etwas seröse Flüssigkeit, etwa 100 ccm. Im Herzbeutel nahezu 100 ccm Flüssigkeit. Herz sehr klein, stark atrophisch. Grosse Speckgerinnsel im rechten und linken Herzen. Am Rande des vorderen Mitralsegels kleine knopfförmige Excrescenzen. Ausserdem auf dem Endocard des linken Vorhofs an der hinteren Wand eine rauhe hahnenkammartige Masse. Starke Atrophie der Herzmusculatur.

Ausserdem sitzen auf der Wirbelsäule überall mit Pleura überzogene Tumoren, namentlich in der Höhe des 8. und 10. Brustwirbels, dann weiter ein grösserer Tumor an der Spitze des rechten Pleuraraums. Der mittlere Theil der Schilddrüse ist sehr gross, ziemlich steif, blutarm, im Gegensatz zu den übrigen Partien. Am unteren Ende sitzt ein kirschkerngrosser Knoten (Lymphdrüse). Ueber dem rechten Schlüsselbein sitzt dann ein weisser Tumor, offenbar eine Lymphdrüse. In den Achselhöhlen beiderseits keine Lymphdrüsen.

Starkes Oedem der Lunge. In den unteren Theilen ist das Gewebe sogar etwas steif, jedoch nicht hepatisirt. Dies rechts. Links zahlreiche pneumonische Hepatisationen.

Mehrfaeche Adhäsionen der Milz am Zwerchfell und Magen. Sie ist stark lappig und weich und zerreisst beim Herausnehmen. Auf dem Durchschnitt Vorquellen der Pulpa, die bräunlichen Farbenton hat. Im serösen Gewebe an der hinteren Bauchwand sind die Gefäße stark geschlängelt und gefüllt. Das Becken wird stark dadurch eingeengt, dass ein faustgrosser Tumor auf dem Kreuzbein bis zum Promontorium hinabzieht, der serös überzogen ist und sich hineinschiebt in das Mesocolon der Flexura sigmoidea.

Der vorher erwähnte rechtsseitige Tumor misst $12, 9\frac{1}{2}, 7\frac{1}{2}$ cm und ist glatt, leicht abzuschälen, so dass er nur am Colon ascendens hängen bleibt.

Am Hilus der rechten Niere ebenfalls ein kleiner Tumor. Beide Nebennieren sind sehr gross und stark fetthaltig. Rechter Ureter stark erweitert. Im rechten Nierenbecken und Ureter trübe Flüssigkeit. Auf der Schnittfläche treten Hämorrhagien und Abscesse hervor. Auch der linke Ureter ist stark erweitert. Auch im linken Nierenbecken röthliche Flüssigkeit. Schleimhaut hämorragisch, diphtheritisch. Ablagerungen in der Spitze der Papillen. An der Oberfläche Infarct- und Abscessbildung.

Harnblase stark zusammengezogen, Wand sehr dick. Trüber, röthlicher Inhalt, weisse Ablagerungen auf der Wand. Schleimhaut geschwollen, darin schwarze Flecke und weisse Auflagerungen. Uterus gross. Röthlicher Schleim im Uterus. Die Vena cava ist im unteren Theile hervorgedrängt durch Tumoren, wahrscheinlich von Lymphdrüsen. An den medialen Theilen der Rippen bis zu den Rippenköpfchen zahlreiche Tumoren, subpleural. Besonders noch zwischen den Zwerchfellschenkeln tritt ein Tumor hervor, der bis ins Mediastinum posticum hinaufragt. An der rechten Beckenwand prominirt ein Tumor von Wallnussgrösse, dem Knochen aufsitzend. Die meisten der Tumoren der Bauchwirbelsäule scheinen nicht in den Knochen hineinzugehen. Die Tumoren sind sehr brüchig. An den linksseitigen Rippen befinden sich wenige Tumoren von etwa Bohnengrösse, der grösste im 4. Intercostalraum.

Leber ist gross, blutarm. Das Gewebe ist durchaus normal aussehend. Acini relativ gross.

Im Rachen dicke, breiige Massen. Zunge platt und schmal. Auf dem vorderen Theile stark gerunzelt.

Der Tumor am rechten Unterschenkel ist 20 cm lang, 9 cm hoch und $10\frac{1}{2}$ cm breit, die Haut darüber ist stark verdünnt und es schimmert etwas bläulich hindurch. Die Lententumoren sind sehr weiss, aus den Bruch- und Schnittflächen kommen Fettropfen hervor und Stücke der Tumoren schwimmen auf dem Wasser. Auch die Inguinaldrüsen sind gross und schimmern durch die Haut, sie sind blass, enthalten wenig Bindesubstanz, z. Th. stark faseriges Hilusgewebe. Musculatur sehr schwach. Die Fettpolster des Unterhautfettgewebes haben überall eine strohgelbe Farbe. Ueber dem Unterschenkeltumor ist das Unterhautfettgewebe fast ganz geschwunden. Die Fettkläppchen hier sind ebenfalls gelb; deutlich liegt der Tumor unter der Fascie, die verdünnt ist, so dass die gelben Tumormassen durchscheinen, die gerade aussehen wie das Fettpolster. Auf dem oberen Theil des Tumors strahlt die Fascie aus. Die untere Grenze des Tumors liegt hart über dem Fussgelenk. Vom unteren Theil

des Tumors lässt sich die Fascie leicht abstreifen. Ueber dem oberen Ende sind die Bäuche der Streckmuskeln sehr ausgebreitet, besonders des Tib. ant. sehr verdünnt. Die Sehne desselben geht erst am unteren Theile von der Geschwulst und zwar an der Innenseite ab. Der Extensor hallucis ist sehr stark atrophisch. Noch weiter unten ist die Musculatur sehr blass. Als die Muskeln blossgelegt werden, wird der Tumor immer mehr beweglich. Es zeigt sich, dass keine Verbindung mit dem Knochen vorhanden ist. Die Tibia ist sehr platt. Mm. peronaei liegen an der Aussenseite. Einzelne Inguinallymphdrüsen sind sehr stark vergrössert und zwar rechts. Soweit Nervenstämme blossgelegt werden, erscheinen diese normal. In der Subcutis des Rückens stehen die Fettläppchen weit auseinander. Dann ist noch ein bohnengrosser Tumor im rechten XI. Intercostalraum, rechts neben der Wirbelsäule. Oberflächliche decubitale Nekrose der ganzen Vulva, bis zum After reichend. Klappenständige Thromben oben in der rechten Vena femoralis.

Anatomische Diagnose: Grosses multiple parostale, peridurale und subseröse Lipome. Compression des unteren Dorsalmarks. Cystitis, Ureteritis und Pyelonephritis subacuta. Grosser Decubitus am Kreuz.

Mikroskopische Untersuchung: Das Centralnervengebiet wurde vom Kerngebiet des Abducens und Facialis abwärts bis zur Cauda equina untersucht. Ausserdem noch die Zunge und der N. ischiadicus. Von Färbe-methoden wurden angewandt: die Weigert'sche Markscheidenfärbung, die van Gieson'sche Färbung und die Marchi'sche Methode in allen in Betracht kommenden Höhen. Ferner die Nissl'sche Methode in der Modification von Lenhossek mit Toluidinblau an Stücken aus dem Gebiet des Hypoglossuskerns. Schliesslich noch die neue Ganglienzellenfärbemethode von Sorgo-Luithlen mit polychromem Methylenblau, die auch an gechromten Schnitten angewandt werden kann¹⁾). Letztere Methode wurde zur Untersuchung der Zellen des Abducens- und Facialiskerns und der Vorderhornzellen des Rückenmarks benutzt und ergab mir ganz zufriedenstellende Resultate, wenn auch die Körnung etwas blasser ausfällt als bei der Nissl'schen Methode.

Resultate der Untersuchung: Hypoglossuskern (distal): Die Zellen des rechten Kerns sind sehr an Zahl vermindert und haben ihre Fortsätze verloren. Der Kern ist meist verschwunden; wenn noch vorhanden, liegt er an der Seite. Homogene Färbung der meisten Zellen. Intakte Zellen sind nicht mehr vorhanden. An einigen wenigen Zellen sind die Nissl-Körperchen noch vorhanden, aber dann zeigen die Zellen andere Zeichen der beginnenden Degeneration, wie Verkümmерung der Fortsätze und Seitwärtslagerung des Kerns. Im Kern der linken Seite, der auch eine Verminderung der Zellen zeigt, sind die Nissl-Körperchen in der Mehrzahl distinct gefärbt. Aber auch hier haben einige Zellen die Fortsätze verloren und haben den Kern peripher gelagert. Nur an sehr wenigen Zellen besteht Kernschwund und homogene Färbung. In den proximalen Abschnitten des Hypoglossuskerns bestehen dieselben Ver-

1) Luithlen und Sorgo, Zur Färbung der Ganglienzellen. Neurolog. Centralbl. 1898. S. 640.

änderungen, nur ist hier die rechte Hälfte etwas stärker afficirt als in den distalen Theilen. Der Roller'sche Kern ist beiderseits intact. Der dorsale Vaguskern zeigt weder auf den distalen noch proximalen Schnitten Veränderungen. Dagegen bietet der Nucleus ambiguus vagi deutliche Veränderungen, nämlich Verminderung, Atrophie und Chromatolyse der Zellen. Einige Zellen zeigen noch Tigroidfärbung, weisen aber Randschollenbildung auf. Einige Zellen schliesslich zeigen eine hochgradige Pigmentdegeneration und sind ganz und gar von gelbem Pigment vollgestopft. Auch hier ist es auffallend, dass die rechte Seite stärker betroffen ist als die linke.

Im Facialiskern ist keine deutliche Verminderung der Zellen und keine Verlagerung des Kerns an die Peripherie zu constatiren. Auffallend ist nur ein grosser Reichthum an Pigment. Im Tigroid einiger Zellen fällt das besonders deutliche Hervortreten einzelner reihenartig angeordneter Körner auf.

Nach der Marchi'schen Methode ergiebt sich eine deutliche Degeneration der Hypoglossusfasern und zwar auch hier rechts mehr als links. Die Schollenbildung ist bis in die feinen Verästelungen im Kern zu verfolgen. Auf der weniger ergriffenen Seite ist die Schollenbildung in dem feinen Fasernetz und dicht am Kern deutlicher als weiter entfernt. Auf der linken Seite jedoch ist dieselbe im ganzen Verlauf der Fasern gleich ausgesprochen. Nach der Weigert'schen Färbung ergab sich keine deutliche Veränderung. Nur sind die Hypoglossusfasern etwas blass gefärbt und etwas spärlich. Der Faserfilz im Kern ist beiderseits nicht wesentlich gelichtet. An den Fasern des Glossopharyngeus, Vagus, Facialis und Abducens ist weder nach der Weigert'schen noch nach der Marchi'schen Färbung eine Veränderung zu erkennen.

An den Vorderhornzellen des Rückenmarks ergiebt sich Folgendes: Während sie im Hals- und oberen Lendenmark völlig intact sind, zeigen sie im 5. Lumbalsegment und im Sacralmark die verschiedensten Stadien der Degeneration: Randschollenbildung und Schalenbildung um den Kern bei central gelegenem intacten Kern; Chromatolyse mit peripher gelagertem Kern; schliesslich homogene Schwellung mit reichlicher Vacuolenbildung und Pigmentanhäufung.

Im 10., 11. und 12. Dorsalsegment finden sich die Zeichen einer Compressionsmyelitis mittleren Grades. Der Unterschied zwischen grauer und weisser Substanz ist noch deutlich erhalten, auch mit schwacher Vergrösserung. In der weissen Substanz verstreut finden sich neben gut gefärbten Fasern Quellung der Markscheiden und wo diese schon zerstört sind, Quellung der nackten Axencylinder; an vielen Stellen sind beide schon verschwunden (besonders an der Peripherie), so dass die leeren Gliamaschen zurückgeblieben sind. In den Seitensträngen finden sich auch grössere Herde von gequollenen oder ausgefallenen Fasern. Körnchenzellen und Corpora amyacea sind nirgends vorhanden. Als absteigende Degeneration findet sich von der Compressionsstelle abwärts eine geringe Lichtung im Seitenstrang, bis zum oberen Sacralmark herab. Nach Marchi findet sich nur ganz geringe Schollenbildung. Makroskopisch an den nach Müller gehärteten Stücken ist die Degeneration deutlicher als mikroskopisch. Ebenso findet sich als aufsteigende Dege-

neration eine geringe Lichtung im Kleinhirnseitenstrang und im Gowers'schen Bündel.

Dagegen ist im Hinterstrang eine sehr ausgesprochene Degeneration zu constatiren, jedoch nicht in Folge der Compressionsmyelitis, sondern in Folge einer Compression der hinteren Wurzeln im Sacralcanal. Fast sämmtliche hintere Wurzeln des Sacralmarks sind ganz oder zum grössten Theil degenerirt. Die Degeneration ist an Schnitten durch die Cauda equina deutlich zu verfolgen; zunächst in den Wurzeleintrittszonen, die dann nach oben zu immer weiter zusammenrücken. Im unteren Dorsalmark kommt dann noch eine Compression der hinteren Dorsalwurzeln durch die beiden grösseren Tumoren hinzu und zwar ist rechts die IX., X. und XI. Wurzel, links die XI. und XII. comprimirt. Im Halsmark betrifft die Degeneration den Goll'schen Strang und hat Flaschenform angenommen. Die Hinterstrangveränderung ist bis zu den Kernen in der Medulla oblongata zu verfolgen. Neben einer Lichtung der Fasern tritt überall auch ein Compactwerden des interstitiellen Gewebes bezw. eine Wucherung desselben hervor. Die Aufhellung im Gowers'schen und Kleinhirnseitenstrang ist nur bis zum Halsmark zu verfolgen. Hier findet sich kein Zusammenrücken des Interstitiums, sondern eher eine Auflockerung. Ebenso verhält es sich bei der absteigenden Seitenstrangdegeneration.

Schliesslich findet sich noch im N. ischiadicus der linken Seite an der Theilungsstelle von Peroneus und Tibialis nach Weigert und Marchi eine sehr intensive Degeneration der Fasern. Dieselben sind etwa zur Hälfte geschwunden.

Auf Querschnitten durch die Zunge zeigt sich eine Atrophie der Muskelfasern und Zunahme des interstitiellen Fettgewebes, rechts mehr als links.

Der Tumor von der linken Seite des Dorsalmarks stellt sich mikroskopisch als Lipom dar. Der rechtsseitige Tumor und Theile von den an den anderen Körperstellen befindlichen Tumoren wurden im pathologischen Institut untersucht und ebenfalls als Lipome angesprochen.

Zusammenfassung.

Patientin, die seit Kindheit eine grosse Geschwulst am rechten Unterschenkel hat, erkrankt 4 Monate vor Aufnahme in die Klinik mit Schwäche in den Beinen, die allmählich immer mehr zunimmt und das Gehen schliesslich unmöglich macht. 2 Monate später constatirt der behandelnde Arzt, dass die Zunge beim Herausstrecken nach rechts abweicht. Subjective Klagen bei der Aufnahme: Schwäche und Zuckungen in den Beinen, Kreuzschmerzen, Incontinenz und Verstopfung. Objectiver Befund: Ausser dem grossen Tumor am rechten Unterschenkel befindet sich noch ein solcher von Faustgrösse im rechten Hypochondrium. Die Zunge weicht stark nach rechts ab und ist deutlich atrophisch. Lähmung beider Beine. Hypotonie und Atrophie der Muskeln daselbst. Patellarreflexe beiderseits schwach. Achillesreflexe beiderseits fehlend. Links

Babinski'scher und Oppenheim'scher Reflex dorsal. Lähmung der Bauchpresse und Fehlen des Bauchreflexes. Blasen- und Mastdarm-lähmung. Abstumpfung des Schmerzsinns an den Unterextremitäten. In der Wadenmusculatur links und den Beugern des Unterschenkels beiderseits EaR. Ebenso EaR. in der rechtsseitigen Zungenmusculatur. Der Tumor wird von dem hinzugezogenen Chirurgen mit grosser Wahrscheinlichkeit für ein Sarkom erklärt. Nach 4 Wochen Zunahme der Sensibilitätsstörung. Die Sensibilitätsstörung ist vom Nabel an herabgesetzt. Verschwinden des Babinski'schen und Oppenheim'schen Reflexes. Auch im Tibialis anticus links EaR. In den Armen keine Störung. Sehr starke Schluckbeschwerden. Die Zunge ist jetzt ganz atrophisch, auch auf der linken Seite, kann nicht über die Zahnenreihen hinausgebracht werden. Bulbäre Sprache. Während der letzten 12 Tage remittirendes Fieber. Exitus 1 Monat nach der Aufnahme. Krankheitsdauer im Ganzen etwa 5 Monate.

Anatomischer Befund: Zahlreiche multiple Lipome in der Brust- und Bauchhöhle (grösstenteils subserös). Im Wirbelkanal ausserdem peridurale Lipome im unteren Theil des Dorsaltheils und im Sacralkanal. An der Medulla oblongata makroskopisch keine Veränderungen. Mikroskopisch: Degeneration des Nucleus hypoglossi, des Nucleus ambiguus vagi und der Hypoglossusfasern, rechts mehr als links. Im 10.—12. Dorsalsegment Compressionsmyelitis mittleren Grades mit geringer auf- und absteigender Degeneration. Ausserdem vom untersten Sakralmark aufwärts stärkere Degeneration der Hinterstränge bis zu den Kernen in der Medulla oblongata, im Halsmark nimmt die Degeneration den Goll'schen Strang ein. Ferner Chromatolyse in den Vorderhornzellen des untersten Lumbal- und der Sakralsegmente.

Was nun die Stellung der Diagnose anbelangt, so wurde ein Theil der Tumoren richtig localisiert unter Offenlassung der Frage, ob es sich um höher sitzende intramedulläre oder tiefer sitzende extramedulläre Tumoren handelte. Die Tumoren im untersten Dorsalmark wurden klinisch nicht erkannt, ein Versehen, das durch Berücksichtigung der in der Krankengeschichte notirten Sensibilitätsgrenze am Nabel und der Lähmung der Bauchpresse hätte vermieden werden können. Letztere wird nach Oppenheim¹⁾ bedingt durch Affection der 5—6 untersten Dorsalsegmente.

1) Oppenheim, Ueber den abdominalen Symptomencomplex bei Erkrankungen des unteren Dorsalmarks, seiner Wurzeln und Nerven. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. XXIV. 1903. S. 363.

Wenn die bulbären Störungen als Effect von Tumoren der Medulla oblongata aufgefasst wurden, so ist der Grund hierfür einmal in dem Bestreben zu finden, das ganze Bild möglichst auf eine einzige Ursache zurückzuführen, andererseits in dem zunächst einseitigen Auftreten der Zungenlähmung. Der überraschende Befund der Bulbärparalyse nun entsprach im Allgemeinen den gewöhnlichen Veränderungen bei derselben. Der Hypoglossus war am meisten betroffen, in zweiter Linie der motorische Vaguskern, letzterer ohne Degeneration seiner Fasern. Eine Abweichung vom gewöhnlichen Verhalten bestand insofern, als die proximalen Theile des Hypoglossuskerns schwerer afficirt waren, als die distalen, während nach Cassirer¹⁾ das Umgekehrte meist der Fall ist. Dass trotz der vielseitigen klinischen Störungen anatomisch sonst keine Veränderungen constatirt werden konnten, speciell nicht im Facialis und Glossopharyngeus, ferner dass auch die Veränderungen in Hypoglossuskern und Fasern und im Vaguskern nur mit den feinen Methoden von Nissl und Marchi, wenn auch in eindeutiger Weise, nachgewiesen werden konnten, während die Weigert'sche Färbung kaum etwas Pathologisches erkennen liess, das alles nimmt nicht weiter wunder, wenn man den subacuten Verlauf der Bulbärparalyse und das erst späte Auftreten der Facialisstörung in Betracht zieht.

Von den Befunden am Rückenmark wäre noch hervorzuheben, dass die Compressionsmyelitis im unteren Dorsalmark anatomisch wie klinisch nur geringe Wirkungen nach sich zog. Die secundären Degenerationen waren nur sehr leichter Natur. Die Lähmung der Bauchpresse dürfte wohl auf eine anatomisch nicht nachgewiesene Compression der vorderen 9.—12. Dorsalwurzel zurückzuführen sein; allerdings dürfte hier wohl auch eine durch die Compression bedingte Affection der betreffenden Vorderhornzellen, die zwar nicht genau nach Zellfärbemethoden untersucht wurden, aber soweit sich nach van Gieson feststellen liess, erkrankt schienen, mit im Spiele gewesen sein. Die Compression der Cauda equina beherrscht jedenfalls klinisch wie mikroskopisch-anatomisch das gesamte Bild. Die Veränderungen in den Vorderhornzellen des Sakralmarks dürften wohl als Folgezustände der Inaktivität nach Unterbrechung der centrifugalen Wurzeln aufzufassen sein.

Ich komme nun zu der eigenartigen Combination von Lipomatose und Bulbärparalyse. Es fragt sich, ob man beide in ursächlichen Zu-

1) Cassirer, Die pathologische Anatomie der Erkrankungen der Medulla oblongata und des Pons (Handbuch der pathologischen Anatomie des Nervensystems, herausgegeben von Flatau, Jacobsohn, Minor).

sammenhang bringen kann. Zweifellos ist ja die letztere erst später entstanden. Ich habe in der Literatur nur einen Fall gefunden, in dem eine ähnliche Verknüpfung bestand. Hier handelt es sich jedoch um Sarkomatose und Bulbärparalyse. Es ist ein von Hensen¹⁾ beschriebener Fall. In seinem Fall, bei dem eine fieberrhafte Krankheit vorausgegangen war, wurde zunächst die Diagnose: subacute Bulbärparalyse in Folge einer Infectionskrankheit gestellt, später, als eine schwere Anämie sich herausgestellt hatte, wurde sie modifiziert in: luetische Gefässveränderungen in der Medulla oblongata mit visceraler Lues, oder aber Degenerationsprozesse in Folge schwerer Anämie und Kachexie. Die bulbären Störungen betrafen klinisch die Nervi VI, VII, IX, X und XII. Bei der Section stellte sich dann eine allgemeine Sarkomatose der Leber, der Nieren, des Magens, des Dick- und Dünndarms, des Uterus, der Vagina und der Wirbelsäule heraus, als Metastasen ausgehend von primären Sarkomen beider Ovarien. Makroskopisch wurden am Nervensystem nur kleine Sarkommetastasen an der Dura des Lendenmarks gefunden, die klinisch keine Erscheinungen gemacht hatten.

Mikroskopisch fand sich eine Anzahl kleinsten Herde von Rundzellen, die aber nur vereinzelt in der Brücke, der Medulla oblongata und dem Cervicalmark auftraten. Es handelte sich dabei, wie Hensen sicher feststellen konnte, nicht um Metastasen. Die Herde waren meist in der grauen Substanz und schlossen an einigen Stellen ein nekrotisches Centrum (wahrscheinlich durch kleinste Blutungen entstanden) und gequollene markhaltige Nervenfasern in sich ein. Hensen legt diesen spärlichen kleinen Herden keine Bedeutung bei und glaubt, dass sie erst in späterer Zeit entstanden seien. Ausserdem fand sich jedoch eine weitverbreitete Degeneration markhaltiger Nervenfasern, die aber nicht in grösseren Gruppen oder Systemen geschädigt waren, sondern überall eingestreut und nur selten zu kleineren Gruppen vereinigt waren. Am zahlreichsten fanden sie sich in der Olivenzwischenschicht nur im hinteren Längsbündel. Hensen spricht ihnen eine grössere Bedeutung für die Erklärung des klinischen Bildes zu. Die Ganglienzellen wurden überall normal befunden. An einem Aste des peripheren Oculomotorius fand sich noch eine sarkomatöse Infiltration. Hensen glaubt nun das Krankheitsbild auf die Degenerationsherde von Nervenfasern zurückführen zu können und setzt seinen Fall den Beobachtungen

1) Hensen, Ueber Bulbärparalyse bei Sarkomatose. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XXI. 1902. S. 235.

von Lichtheim¹⁾, Minnich²⁾ und Nonne³⁾ über Rückenmarksdegenerationen bei perniciöser Anämie, Carcinose und Tuberculose zur Seite. Die starke Anämie, welche gegen Ende der Krankheit auftrat, war der Bulbärparalyse coordinirt und auch als eine Folgeerscheinung des Sarkanotoxins anzusehen.

Ist nun die Analogie mit den Fällen von Lichtheim, Minnich und Nonne wirklich eine so grosse? Ich glaube kaum, dass die bulbären Erscheinungen darauf allein zurückgeführt werden können; denn die Myelitiden, so kann man die Degenerationsherde bei Kachexien auch nennen, waren bei Hensen's Fall auch im Rückenmark und in der Vierhügelregion vorhanden, ohne hier Erscheinungen zu machen. Warum sollen nun gerade die Herde in der Medulla oblongata allein Erscheinungen gemacht haben? Nun hat aber Hensen nur mit Hämatoxylin, Carmin und van Gieson gefärbt. Ob er auch Markscheidenfärbung angewandt hat, geht aus seiner Arbeit nicht deutlich hervor, scheint aber der Fall gewesen zu sein. Nach Marchi und Nissl hat er jedenfalls nicht gefärbt. Die anatomische Untersuchung ist somit in dieser Beziehung keine ganz vollständige. Ich glaube nun, dass er bei dem 8wöchigen Bestehen der Bulbärparalyse nach den letzteren beiden Methoden bereits anatomische Veränderungen im Bereiche der bulbären Kerne und Nerven gefunden haben würde. Diese Annahme dürfte wohl, wenn man meinen Fall in Betracht zieht, berechtigt sein, und ich sehe keine andere Möglichkeit, die im klinischen Verlauf ganz ähnlichen Fälle auch anatomisch in Einklang zu bringen, da ja die unregelmässig verstreuten myelitischen Herde in meinem Falle ganz vermisst wurden.

Wie ist es nun zu erklären, dass in meinem Falle in Folge von so gutartigen Tumoren, wie es die Lipome sind, solche schwere Schädigungen entfernter Theile des Centralnervensystems (Medulla oblongata) entstehen konnten? Schon Virchow hat von malignen Lipomen ge-

1) Lichtheim, Verhandlungen des Congresses f. innere Medic. 1887. S. 84.

2) Minnich, Im Verlaufe der perniciösen Anämie beobachtete Spinalerkrankungen. Zeitschr. für klin. Med. 1893. Bd. XXI u. XXII.

3) Nonne, Beiträge zur Kenntniss der im Verlaufe der perniciösen Anämie beobachteten Spinalerkrankungen. Arch. f. Psych. 1893. Bd. XXV. — Weitere Beiträge zur Kenntniss der im Verlaufe letaler Anämien beobachteten Spinalerkrankungen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. VI. 1895. S. 313.

sprochen. Sodann sind aber in neuerer Zeit von Goebel¹⁾ und Askanazy²⁾ Fälle von multiplen Lipomen beschrieben worden, die in Folge fettiger Umwandlung von Lymphdrüsen entstanden waren. Speziell Askanazy konnte die Entstehung subseröser Lipome aus Mesenterialdrüsen anatomisch nachweisen. Bei meinem Fall habe ich nun allerdings keine Untersuchungen dieser Art an den subserösen Lipomen vorgenommen, manche derselben sahen jedoch bei der Section in Grösse und Farbe den Lymphdrüsen so ähnlich aus, dass man makroskopisch in Zweifel war, ob man Lymphdrüsen oder Tumoren vor sich hatte. Auch im Sectionsprotokoll ist dies mehrfach angedeutet. Wenn aber der Lymphapparat so ausgedehnt erkrankt ist, so ist es nicht so fernliegend, maligne Wirkungen auch von sonst gutartigen Geschwülsten zu erwarten.

Aber auch ohne diese Annahme lässt es sich gut denken, dass dem Körper durch die massenhafte Anhäufung von Fett an einzelnen Stellen nothwendige Stoffe entzogen werden und dass dann eine Schädigung an besonders empfindlichen Stellen des Nervensystems wie an der Medulla oblongata sich zuerst bemerkbar macht.

Zum Schluss meiner Arbeit muss ich noch meines unvergesslichen Chefs, weil. Prof. Dr. Fürstner, gedenken, der meiner Arbeit grosses Interesse entgegengebracht und meine Präparate noch wenige Wochen vor seinem Tode einer Durchsicht unterzogen hat.

Herrn Prof. von Recklinghausen spreche ich für die Ueberlassung des Sectionsprotokolls meinen ergebensten Dank aus.

1) Goebel, Centralbl. f. allgem. Pathologie. 1895. Bd. VI. Cit. bei Askanazy.

2) Askanazy, Zur Entstehung der multiplen Lipome. Virchow's Arch. Bd. CLVIII. H. 3. S. 407.