

(Aus der Klinik für Nervenkrankheiten des klinischen Krankenhauses der I. Staatsuniversität in Moskau [Direktor: Prof. Dr. Iw. J. Tarassewitsch].)

Dem Andenken der Frau Doktor Eugenija Tschebyschewa geweiht.

Zur Klinik und pathologischen Anatomie der „akuten aufsteigenden Landryschen Paralyse“.

Von

Dr. E. M. Pawljutschenko.

Mit 15 Textabbildungen.

(Eingegangen am 25. Oktober 1929.)

Ungeachtet der großen Anzahl von Arbeiten über die akute aufsteigende Paralyse sind die Neuropathologen in betreff der Natur dieser Erkrankung noch bis heute nicht einig.

Landry definiert sie als eine von den unteren Extremitäten unaufhaltsam hinauf übergreifende, rein motorische Paralyse ohne Störung der Sensibilität, der Beckenorgane, der elektrischen Erregbarkeit und der Muskelnährung, als „essentielle Paralyse“ ohne pathologisch-anatomische Grundlage. Später ist diese Bestimmung von den nachfolgenden Autoren noch erweitert worden.

Westphal, Remak, Nauwerk u. a. haben in Fällen von *Landryscher Paralyse* Veränderungen der Sensibilität und der elektrischen Erregbarkeit wie auch Störungen der Beckenorgane konstatiert; *Piccinino, Pellegrino Lewy, Howard* u. a. haben eine Form mit absteigendem Verlauf geschildert; in einem Fall mit Genesungsausgang haben *Stadelmann* und *Lewandowsky* im Anfang der Erkrankung einen aufsteigenden und darauf einen absteigenden Prozeß notiert.

Wenn auch *Landrys* negative anatomische Angaben, welche durch die Arbeiten von *Pellegrino Lewy, Westphal, Kaller* und *Pick* u. a. bestätigt worden sind, einigen Autoren (*Courmont* und *Bonne*) gestatteten diese klinische Form ausschließlich auf die Fälle streng zu limitieren, welche der ersten Beschreibung derselben genau entsprachen, so hat dennoch die Mehrzahl der Forscher, welche als Nachfolger der Schule *Charcot-Duchénne* auftraten, pathologisch-anatomische vorzugsweise in verschiedenen Abteilen des Nervensystems lokalisierte Veränderungen gefunden, welche Anlaß zu Streitigkeiten über die Beziehung der akuten

aufsteigenden Paralyse zu den schon bekannten nosologischen Gruppen gaben.

So zählen *Eichhorst*, *Dejérine*, *Lunz*, *Kyrriltzew*, *Mamurovsky*, *Wertheim*, *Salomonson* u. a. die *Landrysche Paralyse* zu den Polyneuriten; *Rolly* sieht auch keinen Grund die *Landrysche Paralyse* von der Polyneuritis abzugrenzen, da er deren Grundlage in einer Läsion der feinen Muskelzweige erblickt.

Im Gegensatz zu dieser Ansicht wird die *Landrysche Paralyse* von anderen Autoren: *Erb*, *Mönckeberg*, *Coyon et Babonneix* u. a. mit der Poliomyelitis in Verbindung gebracht, und *I. Wickmann*, *Zappert* und *Birk* weisen auf Grund epidemiologischer Angaben darauf, daß Fälle von Poliomyelitis mit letalem Ausgang öfters nach dem Typus der aufsteigenden Paralyse verlaufen (nach *Zappert* verlaufen von 29 Fällen 14 nach dem *Landryschen Typus*).

Raymond bringt diese drei klinischen Formen (Polyneuritis, Poliomyelitis und *Landrysche Paralyse*) in die eine Gruppe von „Celluloneuritis“ zusammen.

Indem die Autoren Fälle von akuter aufsteigender Paralyse ohne anatomische Befunde beschreiben (*Müller-Kannberg* u. a.), oder solche Fälle mit schwach ausgeprägten Veränderungen (*Hun*), oder mit vorherrschenden degenerativen Erscheinungen (*Göbel*) anführen, reden sie von einer toxischen Gewebeläsion chemischer Art, bei welcher die nach gewöhnlicher Methode beweisbaren Veränderungen auch fehlen können.

Je nach Vorherrschen der neuritischen oder der myelitischen Komponente in klinisch ähnlichen Fällen haben *Leyden*, *Schmaus*, *Darkschewitsch*, *Muratow* u. a. zwei Formen der *Landryschen Paralyse* unterschieden — eine neuritische und eine medulläre (*Leyden* außerdem noch eine bulbäre).

Im weiteren wurde dieses Schema kompliziert, und in der Arbeit von *Marie* und *Tretiakoff* sehen wir eine systematische pathologisch-anatomische Klassifikation der akuten aufsteigenden Paralyse, wobei abgesehen von der Einteilung in polyneuritische und myelitische Form der nähere Charakter des Prozesses (proliferativ-infiltrativer oder degenerativer) und dessen vorherrschende Lokalisierung (poliomyelitische, leukomyelitische und diffuse Formen) angegeben wird.

In betreff der Ätiologie der akuten aufsteigenden Paralyse ist ebenfalls keine Einigkeit vorhanden: gleichzeitig mit Fällen akuter aufsteigender Paralyse mit negativen bakteriellen Befunden, wird sie von der Mehrzahl der Autoren in Abhängigkeit von verschiedenen Erregern, von der einen oder der anderen Intoxikation gestellt. In diesem Sinne unterscheiden *Müller-Kannberg* und in letzterer Zeit *Montel*, *Pines* und *Maiman* zweierlei Formen der *Landryschen Paralyse*: eine essentielle, sui generis, deren Erreger nicht entdeckt ist und eine symptomatische, welche bei jeder Art von Infektion eintreten kann.

Interessant ist *Remlingers* bis aufs Äußerste getriebener Gesichtspunkt, nach welchem der Tollwut eine außerordentliche Bedeutung in der Ätiologie der akuten aufsteigenden Paralyse zugeschrieben wird. Dieser Autor macht den Vorschlag bei allen infolge von *Landryscher* Paralyse vorkommenden Todesfällen eine Impfung von Hirnemulsion Tieren zu machen; *Simon*, *Peltzer*, *Michailow* u. a. weisen auf die bedeutende Anzahl von Erkrankungsfällen, welche nach antirabischen Impfungen eintreten und nach dem Typus der *Landryschen* Paralyse verlaufen. (Nach *Peltzer* 29%, nach *Simon* 42%).

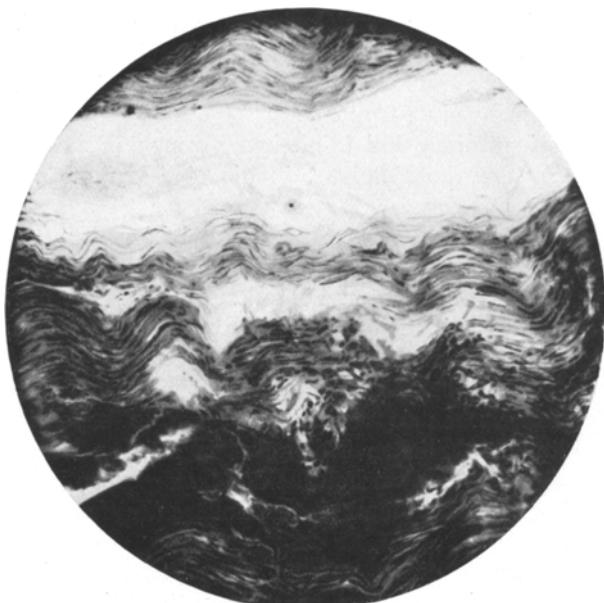


Abb. 1. N. peroneus. Bluterguß (Häm.-Eos.).

Münzer, *Janischewsky*, *Raymond*, *Preobraschensky*, *Pines* und *Maiman* schreiben der Darmintoxikation eine große Bedeutung in der Ätiologie der akuten aufsteigenden Paralyse zu.

Verhältnismäßig wenig Aufmerksamkeit wurde der Pathogenese und den Verbreitungsbahnen der akuten aufsteigenden Paralyse zugeteilt. *Mönckeberg*, *Janischewsky* sahen die Veränderungen im Rückenmark als primär an. Nach *Janischewsky* kann der Prozeß sich von hier per continuitatem auf die peripherischen Nerven verbreiten.

Im Gegensatz dazu sehen *Rolly* und *Krever* das Primäre in dem Befallensein der peripherischen Nerven. *Krever* ist der Ansicht, daß eine latente chronische Polyradikulitis das Eintreten einer akuten diffusen Myelitis bedingt. *Buzzard* sieht in einer aufsteigenden Myelitis eine

spinale Lymphangoitis. In seiner Arbeit schreibt *Salle* den Blut- und Lymphgefäßern bei Verbreitung des Prozesses eine große Bedeutung zu, und dem Zentralkanal eine verhältnismäßig geringere. *Pussep* weist darauf, daß der Zentralkanal dabei besonders interessiert erscheint, und *Smirnoff* hält die Rolle aller drei Wege für gleichbedeutend bei diesem Prozesse.

Margulis glaubt, daß in der Gruppe der Poliomyelitis, der akuten Myelitis und der Polyneuritis die Verbreitung des Prozesses hauptsächlich auf lymphogenem Wege geschieht.



Abb. 2. N. vagus (Marchi).

Unsere eigene Beobachtung bezieht sich auf die Patientin E. S. Tsch—wa, welche den 15. 2. 28 im Alter von 24 Jahren in die Klinik aufgenommen wurde. Sie beklagte sich über Paralyse der unteren Extremitäten, gestörte Sensibilität in denselben und Harnretention. In der Heredität ist nichts pathologisches zu notieren. Sie wurde rechtzeitig geboren, von einer Amme gestillt, wuchs als starkes, gesundes Kind auf. Im Alter von 3 Jahren hatte sie eine Angina, mit 4 Jahren Keuchhusten, mit $6\frac{1}{2}$ Windpocken und durch Lungenerkrankung komplizierte Masern. Im Alter von ungefähr 12 Jahren litt sie an einer unbestimmten Erkrankung des Herzens, welche sich durch Herzbeleidigung, Gefühl allgemeiner Schwäche und die Unmöglichkeit zu laufen äußerte. Menstruation trat mit 13 Jahren ein. Die Periode der Geschlechtsreife verlief sehr stürmisch, die Kranke war nervös, weinte leicht und oft. Vor 6 Jahren hatte sie Angina, vor drei Jahren endlich eine unbestimmte Erkrankung mit hoher Temperatur (Paratyphus?). Patientin ist Arzt, wohnt außerhalb der Stadt und fährt alltäglich mit der Eisenbahn in das Krankenhaus, wo sie arbeitet. Sie ist seit 3 Jahren verheiratet, Schwangerschaft ist infolge von vor-

beugenden Maßnahmen nicht eingetreten. Gynäkologische Krankheiten und Lues negiert. Mitte Januar erkrankte sie an folliculärer Angina mit Temperatur bis 39,5, lag 3 Tage zu Hause, stand auf, beklagte sich aber über allgemeine Schwäche; 5 Tage darauf begann sie auszugehen und zur Stadt zu fahren. Ende Januar traten Schmerzen und Zittern in den unteren Extremitäten ein, und sie blieb wieder zu Hause. Anfang Februar schmerzte ihr das rechte Auge bei Bewegung und Berührung. Den 11. Februar verschärften sich die Schmerzen in den unteren Extremitäten, die Sensibilität schwand in der Sacralregion, dem Mons Veneris und den Genitalien (die Verschärfung fiel mit der Menstruation zusammen). Nach ihren Worten konnte sie sich das Haar am Mons Veneris ohne Schmerzen ausreißen. Gegen den 13. Februar verbreitete sich die Abtäubung auf die unteren Extremitäten

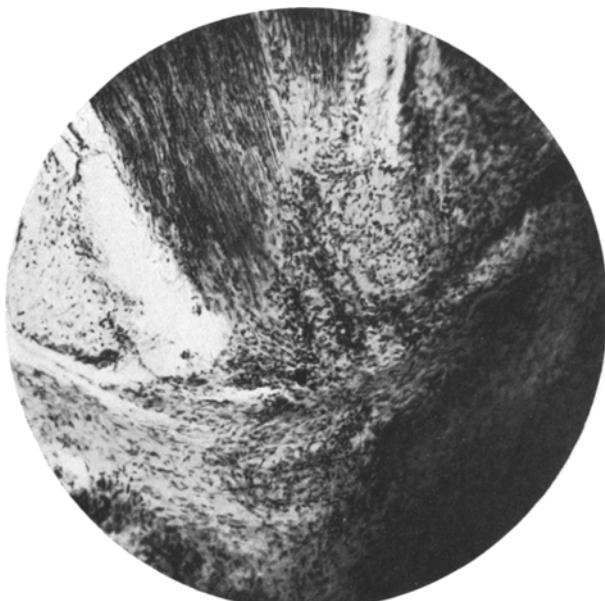


Abb. 3. Wurzelnerv D₃ (Häm.-Eos.).

bis zum Gürtel, Patientin konnte nicht mehr gehen, am 14. Februar gegen Abend waren nur unbedeutende Bewegungen der Schenkelbecken- und Kniegelenke möglich und es trat Harnretention ein.

Status bei Aufnahme den 15. Februar abends. Temperatur — 37°. Volle Paralyse der unteren Extremitäten, Fehlen der Patellar- und Achillessehnenreflexe, Hypotonie, Bauch- und Plantarreflexe verlöschten. Keine pathologischen Reflexe. Harn- und Stuhlverhaltung. Die Bewegungen der oberen Extremitäten in vollem Umfang, Kraft genügend und gleichmäßig, Sehnenreflexe der oberen Extremitäten sind gesteigert. Gehirnnerven in normalem Zustande. Nackenstarre. Sensibilität der unteren Extremitäten und des Rumpfes bis an das Niveau der Mamellen abgeschwächt. Mehr aufwärts, an der Brust und den oberen Extremitäten scharfe Hyperästhesie. Es wurde eine Urotropininjektion gemacht.

Am 16. Februar (Temperatur morgens 37,6, abends 38,1) traten Schmerzen in der Nackenregion ein und die Hyperästhesie nahm zu. Nackenstarre, Kernig. Paralyse der unteren Extremitäten ohne Veränderung.

Lumbalpunktion: Es werden 13 ccm etwas trübe grünliche Flüssigkeit entnommen, welche in rasch nacheinanderfolgenden Tropfen heraustrat (Punktion bei Seitenlage). Nonne-App. +, Pandy ++, Takata-Ara I +, Wa.R. negativ, Zellenanzahl 290 (nach *Fuchs-Ros.*), Eiweiß 0,12%₀₀ (nach *Niβl*).

Den 17. Februar (Temperatur morgens 38, abends 38,8) trat Schwäche in den Armen, besonders in dem rechten (in der Ellbogenmuskelgruppe) und Gefühl von Brustbeklemmung ein, Hyperästhesie und Nackenschmerzen abgeschwächt. Puls 140. Paralyse der unteren Extremitäten und meningeale Erscheinungen unverändert. An den unteren Extremitäten alle Arten von Sensibilität (die Tiefensensibilität ebenfalls) gestört. Schlechter Schlaf.

Den 18. Februar (Temperatur morgens 38,4, abends 38,5). Meningale Erscheinungen sind zurückgegangen. Die Schwäche der oberen Extremitäten hat auf Kosten



Abb. 4. Sacralmark. Leptomeningitis (Häm.-Eos.).

der Vorderarmbeuger zugenommen. Atmung oberflächlich, mit Anteilnahme der Hilfsmuskel. Neigung zu Schwitzen.

Den 19. Februar (Temperatur 38,2—37,6) Zustand unverändert. Puls 116. Schlaflosigkeit.

Den 20. Februar (Temperatur 37,—37,2). Wieder Menstrua. Puls 124, Atmung 22, allgemeine Schwäche, Gefühl von Brustbeklemmung. Paralyse unverändert, Sehnenreflexe der oberen Extremitäten abgeschwächt. Nach einer intravenösen Einführung von 5,0 Electrargol ein plötzlicher scharfer Fall des Pulses, Cyanose des Gesichts, Gefühl von Verschnürung im Unterkiefer, unwillkürliche Harnentleerung und Defekation. Nach Anwendung von Kardiaka, Sauerstoffeinatmung und Strichnininjektion verbesserte sich der Zustand gegen Abend.

Den 21. Februar (Temperatur 36,6). Gefühl von Brustverschnürung ist abgeschwächt, die Atmung ist etwas besser, im übrigen ohne Veränderung, Schlaflosigkeit.

Den 22. Februar (Temperatur 37,3—36,5). Zustand unverändert, starker Meteorismus, Muskelatrophien nicht zu merken. Stimme schwach, etwas dumpf. Atem gebrochen. Periodische Sauerstoffeinatmung.

Den 23. Februar (Temperatur 35,6—36,5). Nach Befund des Internisten ist der Zustand der inneren Organe befriedigend (die Herztonen etwas dumpf), Kamillenklystier, worauf der Meteorismus zurückging. Kardiaka. Gegen Abend bessert sich der Zustand. Die Atmung ist besser, die Stimme klingt stärker, die Bewegungen der Ellbogengelenke sind besser. Ungefähr 3 Stunden lang geschlafen.

Den 24. Februar (Temperatur 36,7). Zustand hat sich verschlimmert, Gefühl allgemeiner Schwäche. Es sind nur kaum merkliche Bewegungen der Finger, Hände- und Schultergelenke möglich. Decubitus in der Sakralregion. Obstruktion. Klystier resultatlos.

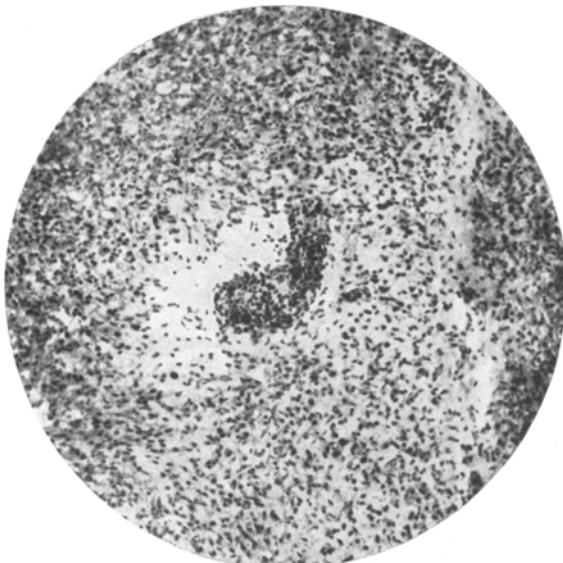


Abb. 5. Sacralmark (Häm.-Eos.). Hinterstrang.

Harnuntersuchung. Spez. Gewicht 1011, trüb, von alkalischer Reaktion, Zucker, Indikan fehlen, Eiweißreaktion positiv, im Sedimente einzelne Erythrocyten, ungeheure Menge von amorphen Phosphaten, Magnesie und schwefelsaurem Kalk.

Abspülen der Harnblase.

Den 25. Februar (Temperatur 37,6). Allgemeine Schwäche, Schlaflosigkeit, trockener Mund. Paralyse der unteren Extremitäten ohne Veränderung, volle Paralyse der oberen Extremitäten, Umfang der Kopfbewegungen ist begrenzt, Schwäche der Halsmuskel, leichte Ptose des rechten Augenlids, Stimme dumpf, Cyanose des Gesichts, Bewußtsein zeitweise verdunkelt. In der Nacht auf den 26. Februar starb die Patientin plötzlich unter Erscheinungen von Atmungsparalyse.

Autopsie, nach 13 Stunden (Dr. M. W. Alexeieff). Haut am ganzen Körper braun, Brustmamellen pigmentiert, Decubitus am rechten Schenkel, Baucheingeweide liegen frei und regelmäßig. Bauchbrustfell beiderseits sehr matsch, rechterseits an der 4. Rippe, linkerseits zwischen der 4. und 5. Lungen liegen frei, sind zusammengefallen. Thymus in Gestalt eines Fettkörpers. Zungennamellen sind bedeutend abgeglättet, Lymphapparat des Rachens ist mäßig entwickelt, Mandeldrüsen nicht vergrößert, in den Krypten Ansammlung von Eiter, Schleimhaut der Speiseröhre ohne Veränderungen, Schleimhäute der Gurgel, der Tracheen und der Bronchen etwas blaß, Tracheenknorpel sehr zart, Schilddrüse nicht vergrößert und von

gewöhnlichem Aussehen, Lungen sind bei Betastung überall luftig, am Schnitt sehen sie wie gewöhnlich marmoriert aus. Sie sind trocken, etwas blutarm, prim. aff. ist nicht konstatiert worden. Herz — $11\frac{1}{2} \times 11 \times 6$, Konfiguration regelmäßig, Epicardium enthält eine ziemlich große Menge Fett, gegen die Spitze, im Bezirk des rechten Ventriculum einige kleine punktförmige Blutergüsse, die Kammer des rechten Herzens ist von Coagulis gemischter Art angefüllt, die des linken Herzens enthält eine geringe Anzahl rote Klumpen, die Klappen des rechten Herzens sind ohne Veränderungen, die des linken etwas verdickt. Aorte 5—4 cm weit. Auf dem Intime des aufsteigenden Teils sind einige Plaques zu sehen. Der Herzmuskel hat ein gekochtes Aussehen.

Der Magen enthält eine geringe Menge trüber Flüssigkeit, seine Schleimhaut hat im Bezirk der Cardiae einige Blutergüsse, Schleimhaut der Duodeni ange schwollen, es kommen kleine Blutergüsse vor. Leber — 25—19—8, glatt, von gewöhnlicher Struktur, etwas trübe und locker. Milz: Gewicht 170,0, Umfang $13 \times 9 \times 2\frac{1}{2}$, weich. An den Schnitten gibt die Pulpa eine kleine Abschabung, die Schnittoberfläche ist morsch, die Struktur verwischt. Nebennieren sind nicht vergrößert, die Rinde derselben enthält eine große Menge Lipoiden. Nieren von gewöhnlichem Umfang, ihre Oberfläche ist glatt, die Kapsel lässt sich leicht ab lösen, am Schnitt hat das Nierengewebe ein trübes Aussehen, die Rinde ist geschwollen, die Schleimhaut der Nierenbecken injiziert, stellenweise hat sie Blutergüsse. Harnblase bedeutend ausgedehnt, die Wand derselben morsch; die Blase enthält eine stinkende blutartige Flüssigkeit, die Schleimhaut derselben hat an Trig. Lieutaudii umfangreiche Blutergüsse, der übrige Teil der Schleimhaut hat einen rosa roten Anflug. Die Wand der Blase ist stark ödematos, von beinahe schwarzer Farbe. Die Schleimhaut der Vagina ist gestaut, die Uterushöhle enthält eine kleine Anzahl roter Coagula, die Schleimhaut derselben ist etwas blutgefüllt. Ovarien sehen saftig aus. Im rechten befindet sich ein frisches Corpus luteum. Schleimhaut des Darmkanals ist nicht verändert, in dem unteren Teil des Ileum wird eine gewisse Hyperplasie des follikulären Apparats gemerkt. Knochenmark des spongiösen Knochens ist rosa und von gewöhnlichem Aussehen.

Nervensystem. Hirnhüllen etwas weißlich. Großhirn von mittlerer Blutfülle, stellt makroskopisch keine Veränderungen dar. Rückenmark gespannt, am Schnitte quillt aus den Hüllen hervor, seine Strukturlinien sind verwischt.

Mikroskopische Untersuchung der inneren Organe.

Harnblase: Volle Nekrose der Schleimschicht und teilweise auch Muskelschicht. Scharfe Gefäßerweiterung. Seitens der serösen Haut unbedeutende Infiltrate.

Nieren: Entzündungsscheinungen in den Nierenbecken. **Milz:** Unbedeutende Hyperplasie. **Herz:** Zwischen den Muskelfasern befinden sich stellenweise unbedeutende Ansammlungen polymorphkerniger Leukocyten. **Mandeln:** Unbedeutende Hyperplasie. Die übrigen Organe ohne bedeutende Veränderungen.

Mikroskopische Untersuchung des Nervensystems.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden peripherische Nerven (N. ischiadicus, N. peroneus, Plex. brachial., N. phrenicus, N. vagus), sympathische Ganglien (G. cervic. sup., G. coeliacum) Cauda equina, das Rückenmark und Medulla oblongata, der Stammteil, einzelne Bezirke der Rinde und subcorticale Ganglien genommen. Angewendet wurden: Fixieren mit Spiritus, 10% Formollösung mit nachfolgender Übertragung in Alkohol von verschiedener Konzentration, Osmium- und Chrombearbeitung, Gefriermethode. Von Färbungen wurden angewendet: Alt-Weigert, Weigert-Pahl. Marchi mit Safraninnachfärbung, Eosin-Hämatoxylin, Thionin und Toluidinblau, v. Gieson, Hämatoxylin-Scharlach, Bielschowsky, Holzer.

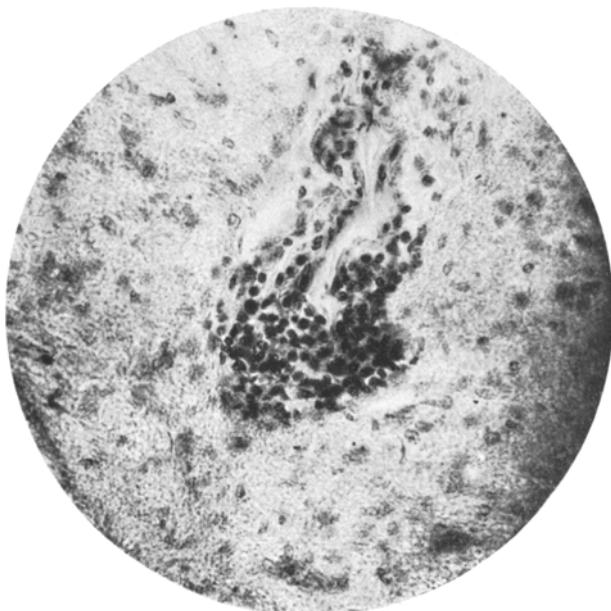


Abb. 6. Cervicalmark (Thionin). Vorderstrang.



Abb. 7. Lumbalmark (Thionin). Zentralkanal.

Resultate der Untersuchung.

Sympathische Ganglien (G. cervicale, G. coeliacum): Blutfülle, stellenweise Gefäßinfiltrate und kleine Blutergüsse; es kommen aufgeschwollene Zellen vor, Zellen mit vakuolisierter Protoplasma und abwesendem Kern, stellenweise pyknotische Zellen, Proliferation der Satelliten und der Mesenchymelemente bis an stellenweise völlig Ausfüllung der Zellenräume.

Peripherische Nerven (Abb. 1) blutgefüllt, gequollen; stellenweise Gefäßinfiltrierung mit Proliferation des Endoneuriums, stellenweise (besonders im N. phrenicus) Zellen von Makrophagentypus, kleine Blutergüsse und stellenweise auch solche von bedeutendem Umfang. Myelinfragmentierung mit positiver Osmiumreaktion (Abb. 2); hier und da degenerative Verfettung der Endothelzellen. Bei Silberimprägnierung tritt die Ungleichmäßigkeit der Axenzyylinder, ihre Verdickung, ihre gewundene Gestalt, stellenweise ihre Fragmentierung zutage. Beschriebene Veränderungen sind am schärfsten am N. ischiadicus ausgedrückt.

Spinalganglien verschiedener Niveaux: Scharfe Blutfülle mit Blutergüssen in die Kapsel und die Gangliensubstanz, stellenweise Infiltrierung der Gefäße. Proliferation der Satelliten, Ansammlungen derselben an den Stellen geschwundener Zellen, schroffes Anschwellen der Zellen mit diffuser Protoplasmafärbung, vacuolierte Zellen und solche mit geschwundem Kerne, stellenweise Zellenpyknose.

Wurzelnerv verschiedener Niveaux (Abb. 3): Blutfülle, Stase, kleine Blutergüsse, Infiltrierung der Hämatoxylin- und der Gefäße, welche auf die Endoneurium mit Proliferation des Endoneuriums übergreift, Myelinfragmentierung mit positiver Osmiumreaktion.

Cauda equina: Die Veränderungen sind denen der peripherischen Nerven analog, aber schärfer ausgeprägt.

Rückenmark. Vom Conus an sind die weichen Markhüllen (Abb. 4) ödematos, die Gefäße derselben sind erweitert, mit Blut angefüllt, von Ansammlungen rundzelliger Elemente umringt, die Infiltrate greifen von der Hülle durch deren Fortsätze auf das Markgewebe und die Wurzeln über, von den unteren Abschnitten des Rückenmarkes an sind die Gefäße im ganzen Durchmesser desselben infiltriert; an der Infiltratbildung sind Adventitiazellen, kleine lymphoide Elemente und Plasmazellen, in den peripherischen Teilen gliöse Elemente beteiligt (Abb. 5 und 6). Die Mesenchymreaktion ist in den unteren Abschnitten schärfer ausgeprägt, in den oberen ist eine bedeutendere gliöse Reaktion um die Gefäße herum zu merken. Das Ependym des Zentralkanals, besonders der Lumbalabschnitte desselben, befindet sich in einem scharfen Proliferationszustande, welcher so weit geht, daß das Kanallumen schwindet (Abb. 7). Die ebenfalls blutgefüllten Gefäße der grauen Substanz sind infiltriert, stellenweise werden Blutergüsse von manchmal bedeutendem Umfang gemerkt. Die Ganglienzellen (Abb. 8) sind scharf verändert: neben verhältnismäßig gut erhaltenen werden Zellen mit Kernverschiebung, mit Chromatolyse und Vakuolen, scharf angeschwollene, stellenweise zusammengeschrumpfte mit stark gefärbten Kern und Protoplasma angetroffen. Stellenweise Neuronophagie. Bei Bearbeitung nach Marchi und Scharlachfärbung wird man gewahr, daß die meisten Zellen der Gefäßinfiltrate mit Fettropfen angefüllt sind (Körnchenkugeln) (Abb. 9); solche Zellen füllen das ganze Rückenmarkgewebe dicht aus, besonders in den unteren Abschnitten im Bezirk der hinteren Stränge (diese Elemente kommen auch in den Markhäuten vor). Die weiße Substanz weist in allen Markabschnitten Myelinzerfall auf. Mehr nach oben sind die Erscheinungen diffuser Myelindegeneration abgeschwächt, in den oberen Halssegmenten und in dem unteren Abschnitt der Medulla oblongata sind sie nur an der Schnittperipherie und im Bezirk der hinteren Stränge (besonders des Gollschen Stranges) ausgeprägt, wobei sie das Niveau der Kerne dieser Stränge erreichen. Bei Färbung nach Weigert-Pahl entsprechen den Orten der Infiltratansammlungen system- und regellos gelagerte

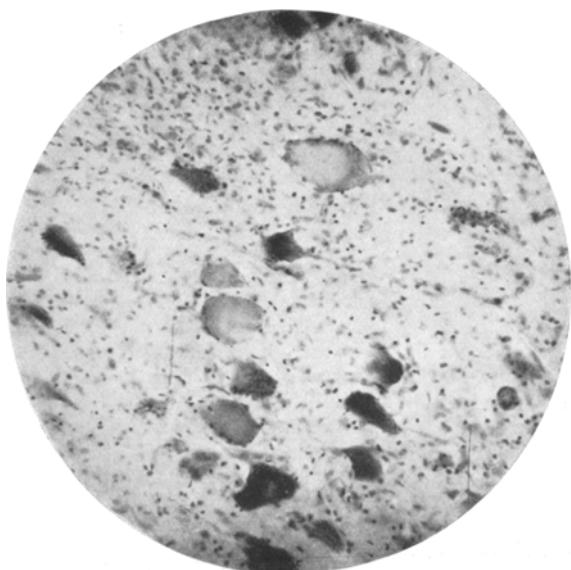


Abb. 8. Lumbalmark. Vorderhorn (Thionin).



Abb. 9. Lumbalmark (Marchi). Hinterstrang.

Demyelinisierungsherde (Abb. 10); eine systematischere Affektion kann nur im Bezirk der hinteren Stränge verfolgt werden (welche sich bis an die Kerne derselben erstreckt). Oben beschriebene Veränderungen der Ganglienzellen sind im Bezirk der Vorderhörner und der *Klarkeschen* Säule schärfer ausgeprägt. Bei Färbung auf Fettreaktion kommen Zellen mit Erscheinungen degenerativer Verfettung vor, bei Osmiumbearbeitung erscheinen die meisten Zellen stellenweise diffus, mit feingranuliertem braunfarbigem Gehalt angefüllt (Abb. 11). Bei Silberimprägnierung nach *Bielschowsky* sind an den Längsschnitten des Rückenmarks scharfe Veränderungen der Achsenzylinder zu sehen (Abb. 12): dieselben sind ungleichmäßig dick, gewunden, stellenweise aufgebläht, stellenweise fragmentiert. Bei nämlicher Bearbeitung weisen die Ganglienzellen verschiedene Grade von Zerstörung des fibrillären Apparates auf: einige Zellen sind homogen, in anderen sind nur



Abb. 10. Brustmark (Weigert-Pahl).

Fibrillenreste nachgeblieben (Abb. 13 und 14). Bei Gliafärbung nach *Holzer* (Abb. 15) sieht man wie an Längs- so auch an Querschnitten diffuse in der Umgebung der Gefäße schärfer hervortretende Wucherungen der fibrösen Glia mit einer bedeutenden Anzahl großer Zellen. Außerdem kommen regressive Gliaformen (Pyknose der Glia-kerne) und eine bedeutende Anzahl stäbchenförmiger Glia vor.

Die Intensivität der entzündlichen, wie auch der degenerativen Veränderungen nimmt in den oberen Abschnitten des Rückenmarks ab, und von dem ersten-zweiten Halssegmente an sind nach aufwärts Infiltrate in der Umgegend der Gefäße nicht mehr häufig zu treffen.

Medulla oblongata (auf dem Niveau der Oliven): Ödem, Blutfülle, rundzellige Infiltration der Hüllen und der Substanz selbst, stellenweise kommen in der Hirnsubstanz die Gefäße umgebende glio-mesenchimale Knoten vor; dieselben Veränderungen in den Nervenwurzeln; eine mäßige diffuse Gliose, welche subependymär schärfer zum Ausdruck kommt. Erweiterung der perivasculären und pericellulären Räume. Bedeutend Anzahl von Zellen der Nuclei des 10. und des 12. Paars mit diffuser Protoplasmafärbung, einzelne Zellen der 8., 9., 10., 11 und 12. Paars mit Kernverschiebung, mit Chromatolyseerscheinungen oder mit Kernpyknose. Der



Abb. 11. Lumbalmark (Marchi).

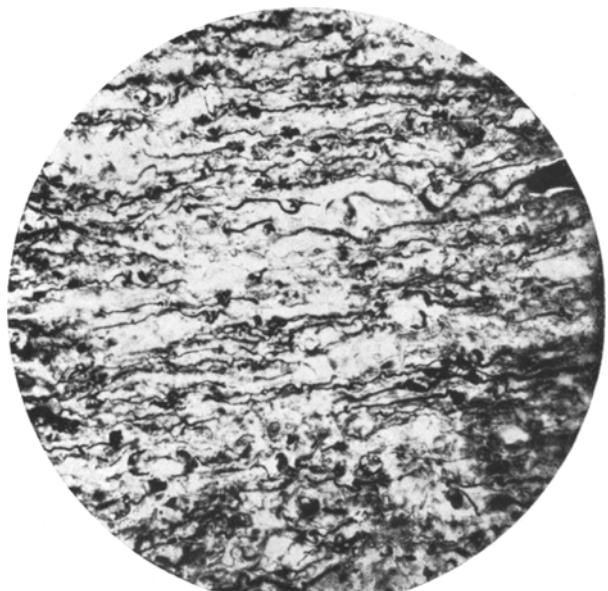


Abb. 12. Längsschnitt des Rückenmarks (Bielschowsky).

ventrale Nucleus des 8. Paars befindet sich in verhältnismäßig besserem Zustande, als der dorsale. Kernpyknose der Olivazellen. Bei Färbung nach *Weigert-Pahl* eine blasses Myelinfärbung, Osmiumreaktion in einzelnen Fasern.

Brücke (hinterer Abschnitt): Dieselben Gefäßveränderungen in den Hüllen und der Hirnsubstanz, seltene gliamesenchymale Bildungen in der Umgebung der Gefäße.

Die Zellen des 6. und des 7. Paars haben stellenweise pyknotierte Kerne und erweiterte pericelluläre Räume, stellenweise diffuse Färbung der Zellen. Die Zellen des 7. Paars sind in einem schlimmeren Zustande, es kommen aufgeschwollene Zellen mit geschwundenem Kerne vor.

Brücke (medianer und vorderer Teil): Dieselben, im Bezirk der Raphe und der Br. conjunctiva schärfer ausgeprägte Gefäßveränderungen, Ependymitiserscheinungen, Chromatolyse einzelner Zellen der eigenen Brückenerne (Nuclei pontis) und große Anzahl vakuolisierte Elemente mit homogener Protoplasma im Bezirk der Kerne des 5. Paars und des *Deitersschen Kerns*.

Corpus quadrigeminum, Hirnschenkel: Dieselben Gefäßveränderungen; im Gebiet der hinteren Kommissur, von der einen Seite ein kleiner Bluterguß. Mäßige Gliose und Erscheinungen von Neuronophagie im Gebiet des Corpus quadrigemini; Cyste der Epiphyse. Erweiterung der pericellulären und perivasculären Räume in diesem Gebiete und der Substantia nigra; einzelne vakuolisierte Zellen. N. ruber — Neuronophagie und Erscheinungen einer diffusen Gliose. Im Kerngebiete des Nuclei 3. Paars diffuse Gliose, einzelne Zellen mit Kernverschiebung, Chromatolyse, geschwundenem Kern und Vakuolisierung, stellenweise Neuronophagie. Im Gebiete der Aquaeductus Silvii bedeutende subependymäre Gliose und stellenweise Ependym. granul.

Region des Corpus mamillare: Blutfülle und stellenweise Hülleninfiltration, scharfe Stase oberhalb des Corpus mamill. und in der Umgebung des Fornix, Infiltration der Gefäße, stellenweise kleine Blutergüsse, diffuse Gliose, in dem Gebiet des Corpus mamillare stellenweise Neuronophagie. Einzelne Zellen des C. subthalam. in Chromatolysezustand, stellenweise Neuronophagie, diffuse Gliose, dieselben Gefäßveränderungen.

Region des Tuber cinereum: Die Hüllen sind schärfer infiltriert als in den mehr nach hinten liegenden Abschnitten, an den Gefäßen ebensolche Erscheinungen, wie in den obengenannten Regionen, aber im Gebiete des Fornix und subependymär schärfer ausgeprägt, diffuse Gliose, stellenweise kleine Blutergüsse. Die Zellen des N. mamilloinfundibularis im Zustand starker Destruktion mit Chromatolyse und geschwundenem Kern, in den Zellen des N. supraopticus und des N. paraventric. sind dieselben Erscheinungen mäßig ausgeprägt; Gliose.

Thalamus opticus, N. caudat., Nucl. lentic.: Dieselben Gefäßveränderungen, kleine subependymäre Blutergüsse, subependymäre Gliose, stellenweise Neuronophagie, stellenweise angeschwollene Zellen mit mangelhafter Kernfärbung, diffuse Gliose, seltener Erscheinungen degenerativer Verfettung der Ganglienzellen und des Endothels.

Weisse Substanz (Centr. semiovale, C. callosum, Fornix): Blutfülle, Stase, stellenweise kleine Blutergüsse, Gliose.

Hirnrinde: Blutfülle, Ödem der Hüllen, stellenweise Blutergüsse, stellenweise unbedeutende Infiltrate, Blutfülle der Rindensubstanz, Erweiterung der perivasculären Räume. Die Zellen der Rinde sind stellenweise angeschwollen, weisen Chromatolyse und Kernverschiebung, selten degenerative Verfettung auf. Im Gebiet des Cornu Ammonii und des N. amygdalae sind die Veränderungen mit denen der anderen Rindenabteile identisch.

Kleinhirnrinde: Ebensolche Veränderungen der Gefäße. Ziemlich starke Veränderung der Purkinjezellen: Anschwellung derselben, stellenweise geschwundener



Abb. 13. Lumbalmark (Bielschowsky).



Abb. 14. Lumbalmark (Bielschowsky).

Kern, diffuse Protoplasmafärbung und Erscheinungen von Neuronophagie. Im Nucl. dentatus — dieselben Gefäßveränderungen, Pyknose der Zellenkerne.

In Schnitten negativer bakteriologischer Befund.

Zusammenfassend können wir unsere Untersuchung folgendermaßen darstellen:

Bei einer 24 Jahre alten Frau, deren Anamnese weder schwere Heredität, noch ernste Erkrankungen aufweist, wo aber eine gewisse Hypoplasie des Herz- und Gefäßsystems und des lymphatischen Apparates

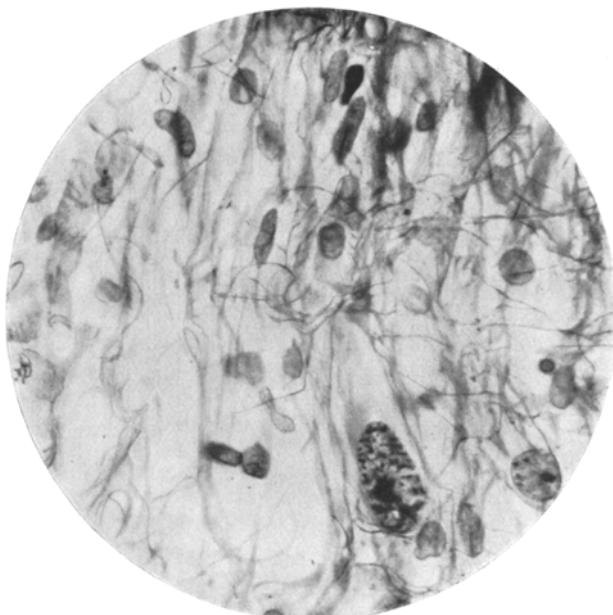


Abb. 15. Holzers Gliafärbung (Längsschnitt des Rückenmarks).

zu notieren ist, entwickelt sich nach überstandener folliculärer Angina eine akute aufsteigende Paralyse ohne Pyramidensymptome und Muskelatrophie, aber mit Störung aller Sensibilitätsarten und der Beckenorgane (die elektrische Erregbarkeit ist nicht untersucht worden). Pathologisch-anatomische Veränderungen drücken sich in einer diffusen Meningo-encephalo-myelo-polio-radiculo-polyneuritis aus mit Vorherrschen des Prozesses in dem Wurzelner und dem Rückenmark. Die entzündlich-degenerative Veränderungen nehmen in der Richtung der peripherischen Nerven und der Medulla oblongata ab; am schärfsten sind sie in der lumbosakralen Region ausgeprägt; in der Medulla oblongata und in der Brücke finden sich nur hie und da Infiltrierungsherde vor. In der subthalamischen Region ist der Entzündungsprozeß wieder bis auf einen hohen Grad gesteigert. Es muß die außerordentliche Toxizität

des Prozesses notiert werden, welche sich durch einen frühen Myelinzerfall und regressive Gliaformen manifestiert.

Die entnommene Cerebrospinalflüssigkeit wurde auf Serumagar ausgesät, keimte aber nicht.

Bei bakteriologischer und bakterioskopischer Untersuchung der Saat des intravital entnommenen Blutes (Dr. S. F. Dmitrieff) ist ein pleomorpher Diplostreptokokk gefunden worden, welcher auf harten Schichten in unschönen Haufen, auf flüssigen aber in typischen Ketten aufwuchert; wirkt hämolytisch und kann nicht den vulgären Erregern zugezählt werden. Beim Experimentieren an Kaninchen wurde denselben die Kultur auf verschiedene Art eingeführt (subdural, in die Rückenmarksubstanz, in den N. ischiadicus, in die Konjunktiva und in die Nasenhöhle, letzteres mit herpetischem Virus kombiniert). Das Resultat war ein gewöhnlicher Eiterungsprozeß.

Die Widersprüche bei Erklärung des klinischen Bildes der akuten aufsteigenden Paralyse scheinen ihren Grund darin zu haben, daß diese Frage vom Gesichtspunkt pathologisch-anatomischer Angaben gelöst wird.

Je nach den gefundenen Veränderungen und dem Grade derselben haben die meisten Autoren die *Landrysche Paralyse* entweder zu einer der bekannten klinisch-anatomischen Formen gezählt, indem sie die Gewebeveränderungen betonten, oder sie haben dieselbe unter Beziehung von toxischen Elementen erklärt, wobei, ihrer Ansicht nach, anatomisch beweisbare Läsionen auch fehlen können.

Die durch klinische Beobachtung hervorgehobene, besonders ihrem Wesen nach dynamische Form konnte nicht in den Rahmen eines streng bestimmten pathologisch-anatomischen Bildes eingeführt werden.

Um dieselbe zu erklären, mußten außer pathologisch-anatomischen Umständen auch noch anatomisch-physiologische (Konstitution, Prädisposition) und patho-physiologische (gegenseitige Einwirkung endogener und exogener Faktoren während der Krankheitsperiode) herbeigezogen werden.

Die tatsächliche normale Anatomie der Blut- und Lymphgefäß des Nervensystems und die Zirkulationsgesetze des cerebrospinalen Liquors in Übereinstimmung mit der Pathophysiologie der Paralysis ascendens verwandter klinischer Formen berechtigt uns nach einer Reihe von Arbeiten (Walter, Margulis u. a.) uns für die lymphogene Verbreitung des Prozesses der *Landryschen* aufsteigenden Paralyse mit einer primären radikulären Lokalisierung derselben auszusprechen.

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen hängen also von der Virulenz des exogenen Faktors und von dem Grade der individuellen Reaktion ab, welche nicht allein als Reaktion des Organismus in seinem Ganzen zu verstehen ist, sondern auch als Reaktion der sich in demselben befindenden einzelnen Systeme und ihrer Teile.

Folgerungen.

1. Die akute aufsteigende *Landrysche Paralyse* stellt eine besondere charakteristische klinische Form mit verschiedener toxischer oder infektiöser Ätiologie vor.

2. Die pathologisch-anatomischen Veränderungen können nicht in allen Fällen *Landryscher Paralyse* gleichartig sein, da sie nur als eine Phase der gegenseitigen Beziehungen endogener und exogener Faktoren auftreten.

3. In Anbetracht des gegenwärtigen Zustands unserer Kenntnisse muß vorzugsweise vor allen anderen Theorien diejenige angenommen werden, welche eine lymphogene Verbreitung des Prozesses bei *Landryscher Paralyse* mit primärer radikulärer Lokalisierung desselben feststellt.

4. Diese primäre Lokalisierung bei Zusammenstellung mit den anatomisch-physiologischen und patho-physiologischen Vorstellungen (die Anatomie der Lymphbahnen, die Gesetze der Liquorzirkulation, der Begriff der „hämato-encephalischen Barrière“ auch in ihrem lokalen Sinne, der Reaktionsgrad des Organismus usw.) gibt dem Vorherrschenden in den einen Fällen *Landryscher Paralyse* neuritischer und in den anderen medullärer Veränderungen, mit alternativem oder exsudativ-proliferativem Charakter, eine befriedigende Erklärung.

Literaturverzeichnis.

- ¹ *Darkschewitsch, L. O.:* Lehrkursus der Nervenkrankheiten (russ.). Bd. 3. 1911.
- ² *Lewandowsky:* Handbuch (*Wertheim Salomonson, Ivar Wickman*). Bd. 2. 1911.
- ³ *Muratow, W. A.:* Handbuch (russ.). Abt. I, 1917. — ⁴ *Oppenheim, H.:* Lehrbuch (*Pfeifer*). 1923. — ⁵ *Margulis, M. S.:* Akute Infektionskrankheiten des Nervensystems (russ.). 1928. — ⁶ *Schulz, R. und Schultze:* Arch. f. Psychiatr. **12**, H. 2 (1881). — ⁷ *Kyriiltzev, S. J. und A. G. Mamurowsky:* Zur Lehre von der akuten aufsteigenden Paralyse. Slg Abh. über Neuropath. und Psychiatr., dem Andenken des Herrn Prof. *A. J. Koschewnikoff* geweiht (russ.). 1890. — ⁸ *Lunz, M. A. und A. G. Mamurowski:* Fall einer akuten aufsteigenden alkohol. Paralyse. Slg Abh. über Neuropath. und Psychiatr., dem Andenken des Herrn Prof. *A. J. Koschewnikoff* geweiht (russ.). 1890. — ⁹ *Muratow, W. A.:* Fall einer akuten Polyneuritis nebst Autopsie. Slg Abh. über Neuropath. und Psychiatr., dem Andenken des Herrn Prof. *A. J. Koschewnikoff* geweiht (russ.). 1890 — ¹⁰ *Henry, Hun:* Neur. Zbl. **1892**, Nr 6. — ¹¹ *Janischewsky, A. E.:* Zur gegenwärtigen Lehre von der *Landryschen Paralyse*. Neurologitschesky Wjestnik (russ.). **1900**, Abt. 8. — ¹² *Goszner:* *Landrysche Paralyse* in akutester Form. Münch. med. Wschr. **1902**, Nr 20. — ¹³ *Mönkeberg, J. G.:* Anatomischer Befund eines Falles von „*Landryschem Symptomenkomplex*“. Münch. med. Wschr. **1903**, Nr 45. — ¹⁴ *Rolly:* Zur Kenntnis der *Landryschen Paralyse*. Münch. med. Wschr. **1903**, Nr 30—31. — ¹⁵ *Koelichen:* Organische Erkrankungen des Nervensystems gonorrhöischen Ursprungs. Med. Ges. zu Warschau **1904**. 29. 3. 1904. Neur. Zbl. **1905**. — ¹⁶ *Schultze, Fr.:* Zur pathologischen Anatomie und Ätiologie der akuten Poliomyelitis usw. Beitr. path. Anat. **1905**, 7 Suppl. — ¹⁷ *v. Salle:* Zur Frage über die Wege der aufsteigenden Myelitis. Dtsch. Z. Nervenheilk. **31** (1906). — ¹⁸ *Remlinger, M. S.:* Syndrome de *Landry* et rage paralytique. C. r. Soc. Biol. Paris

- 60**, No 17 (1906). — ¹⁹ *Jacob, L.*: Ein Fall von *Landryschen Paralyse usw.* *Neur. Zbl.* **1907**, 264. — ²⁰ *Müller-Kannberg*: Ein Todesfall an *Landryscher Paralyse*. *Dtsch. mil.ärztl. Z.* **36**, Nr 13 (1907). *Ref. Neur. Zbl.* **1908**. — ²¹ *Stadelmann, E.* und *M. Lewandowsky*: Über *Landrysche Paralyse*. *Klin. ther. Wschr.* **1907**, Nr 12. — ²² *Buzzard, F.*: *Neur. Zbl.* **1908**, 70. *Ref. Bruns*. — ²³ *Sarbo, Arthur v.*: Zwei Fälle von *Landryscher Paralyse*. *Neur. Zbl.* **1908**. — ²⁴ *Münzer, A.*: Zur Histologie und Klassifikation der *Landryschen Paralyse*. *Berl. klin. Wochenschr.* **1908**, Nr 26. *Ref. Neur. Zbl.* **1908**. — ²⁵ *Guillain M. et M. S. Troisier*: Paral. asc. aiguë de *Landry*. *Sem. méd.* **1909**, 275. *Seance de 4. 7. 09*. — ²⁶ *Schmaus, H.*: Die *Landry-sche Paralyse*. *Erg. Path.* 9, I. Abt. (1903). — ²⁷ *Coyon, A. et L. Babonneix*: Un cas de Paralysie asc. aiguë etc. *Gaz. Hôp.* **9 II** (1911). — ²⁸ *Marie, P. et C. Tretiakoff*: Etude anatomo-pathol. de trois cas de mal de *Landry* a forme médull. *Revue neur.* **1921**, Nr 7—8. *Ref. Zbl.* **28** (1922). — ²⁹ *Grünewald, E. A.*: Studien zur pathologischen Anatomie der *Landryschen Paralyse*. *J. Psychol. u. Neur.* **29**, H. 1/3 (1922). *Ref. Zbl.* **32** (1923). — ³⁰ *Grünewald, E. A.*: Studien zur Pathogenese der *Landryschen Paralyse*. *Ib.* **29**, H. 4/5 (1923). — ³¹ *Klett, Otto*: Zur Kasuistik aufsteigender Lähmungen. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **73**, H. 5/6 (1922). — ³² *Pussep, L.*: Akute aufsteigende Myelitis als Komplikation der Influenza. *Z. Neur.* **87**, (1923). — ³³ *Tinel, J. et René, Benard*: Myélite aiguë asc. etc. *Revue neur.* **1923**, No 3. *Seance de 22. 3. 1923*. — ³⁴ *Margulis, M. S.*: Pathologie und Pathogenese der akuten infektiösen Myelitis. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **92**, H. 4/6 (1926). — ³⁵ *Smirnoff, L. I.*: Pathologische Anatomie und Pathogenese der akuten aufsteigenden Paralyse. *Sovrem. Psychonevr. (russ.)* **1926 II**, Nr 4. — ³⁶ *Brussilowski, L.*: Zur Lehre von der akuten aufsteigenden *Landryschen Paralyse*. *Z. Neur.* **111**, H. 4/5 (1927). — ³⁷ *Brussilowski, L.*: Zur Lehre von der akuten aufsteigenden *Landryschen Paralyse* (russ.). Arbeiten der Nervenklinik der 1. Moskauer Staatsuniversität **1928 II**. — ³⁸ *Margulis, M. S.*: Pathologie und Pathogenese der akuten primären infektiösen Polyneuritiden. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **1927**, H. 4/6. — ³⁹ *Pines, L. und R. Maiman*: Beitrag zur Lehre von der *Landryschen Paralyse*. *Arch. f. Psychiatr.* **79** (1927). — ⁴⁰ *Michailoff, N. I.*: Zur Frage von den Affektionen des Nervensystems bei antirab. Impfungen. *Sovrem. Psychonevr. (russ.)* **1927**, Nr 7—8. — ⁴¹ *Gordon, J. J.*: Aufsteigende Paralyse als klinisches Bild der Tollwut. *Sovrem. Psychonevr. (russ.)* **6**, Nr 3 (1928). — ⁴² *Hollaender, Leo* und *Ludwig Karolig*: Beitrag zur Pathologie und Ätiologie der *Landryschen Paralyse*. *Münch. med. Wschr.* **1928**, Nr 36. — ⁴³ *Tschetwerikoff, N.*: Klinische und pathologisch-anatomische Beobachtungen der Tollwut bei Menschen. *Sovrem. Psychonevr. (russ.)* **8**, Nr 2—3 (1929). — ⁴⁴ *Gordon, J. J.*: Meningo-encephalitis nach antirab. Impfungen. *Sovrem. Psychonevr. (russ.)*. *Ib.*