II. Aus der inneren Abtheilung des Magdeburger Krankenhauses.

Die anatomische Untersuchung einer primären Seitenstrang-Sclerose.

Von

Dr. E. Aufrecht in Magdeburg.

Durch die in den nachfolgenden Zeilen beschriebene Beobachtung liefere ich zur Entscheidung der Frage: Gibt es eine primäre Seitenstrang-Sclerose? einen bejahenden Beitrag.

Marie Tempelhof, unverehelicht, 46 Jahre alt, wurde am 10. Januar 1879 in das hiesige Krankenhaus aufgenommen. Der Vater der Patientin ist im 57. Lebensjahre an einer acuten Krankheit, die Mutter im 60. an Lungenentzündung gestorben. Sie selbst ist bis vor einigen Monaten gesund gewesen. In dieser letzten Zeit hat sie sehr häufig ihre Arbeit als Köchin in einem hiesigen kleineren Gasthofs unterbrechen müssen, weil zeitweilig auftretende heftige Schmerzen im Kreuz und in den Füßen sie nöthigten, sich zu Bette zu begeben. 14 Tage vor ihrer Aufnahme hatte sie einen Schüttelfrost mit nachfolgender Hitze, seither ist sie bettlägerig. Sie klagt gegenwärtig über grosse Abgeschlagenheit, Müdigkeit und Steifheit der Glieder, besonders der Beine. In letzteren bestehen heftige ziehende Schmerzen, zumal Nachts.

Die Patientin ist von gracilem Körperbau, hat eine schwache Musculatur, geringes Fettpolster. Auf dem linken Scheitelbein ist ein Zweimarkstück-grosses Geschwür mit harten Rändern. Die Pupillen sind gleich weit, die Augenbewegungen normal, der Facialis fungirt ohne Störung. — Lungen, Herz, Verdauung normal. — Das rechte Bein vermag sie nur mit Mühe im Bette zu erheben, beim Gehen schleppt sie dasselbe nach. Das linke Bein zeigt völlig normale Bewegungen. Die Musculatur beider Beine ist gleich, ohne bemerkbare Veränderung. Die Hautsensibilität ist vollkommen intact, ebenso das Muskelgefühl; es bestehen keine atactischen Erscheinungen, Patellarsehnenreflexe beiderseits vorhanden, rechts etwas stärker wie links. Die galvanische Erregbarkeit ist beiderseits gleich, die faradische scheint rechts etwas er-

höht. In den oberen Extremitäten besteht keine Störung, Blase und Mastdarm functioniren normal. Der Urin ist ohne Abnormität. Temperatur 37,5°, Puls normal. — Ihre subjectiven Klagen bestehen zur Zeit in Kreuzschmerzen, Schwäche des rechten Beines, zeitweise reissenden Schmerzen in beiden unteren Extremitäten, Schlaflosigkeit.

Am 15. Januar wird das Geschwür auf dem Kopfe (Carcinoid?) exstirpirt und die Wunde ist nach 4 Wochen geheilt.

Mitte Februar wird constatirt, dass auch im linken Beine Schwäche besteht. Die Parese des rechten hat so zugenommen, dass es mit grösster Mühe nur wenig erhoben werden kann. Beim Gehen, das nur mit Unterstützung möglich ist, wird es völlig nachgeschleppt. Die Hautsensibilität ist nach wie vor normal.

Anfangs April sind beide Beine fast ganz gelähmt und im Knie contracturirt. Beginnende Schwäche in beiden Armen. Die galvanische und faradische Erregbarkeit der unteren Extremitäten ist merklich herabgesetzt, die der oberen normal. Zeitweise gehen Stuhlgang und Urin von selbst ab. Der Appetit ist schlecht. Sie wird zusehends magerer. Bisweilen bestehen heftige ziehende Schmerzen im Kreuz und den unteren Extremitäten.

Anfang Mai hat der seit 14 Tagen bestehende Decubitus über dem Kreuzbein beträchtliche Dimensionen angenommen und es zeigen sich weitere Decubitusstellen an beiden Trochanteren. Die Sphincteren sind vollständig gelähmt. Die Beine anhaltend in den Knien contracturirt. Am 20. Mai, also 4 Monate nach ihrer Aufnahme ins Krankenhaus, etwas mehr wie ein halbes Jahr nach dem von ihr angegebenen Beginn des Leidens stellt sich unter zunehmendem Marasmus, ohne dass von Seiten des Gehirns irgend welche Störungen sich gezeigt hätten, der Tod ein.

Ich selbst sah die Patienten nur einmal, 2 Tage vor ihrem Tode. Es bestand hochgradige Contractur der Kniee. Ein Versuch dieselben zu strecken, misslang und war äusserst schmerzhaft, die Sensibilität war normal, die Patellarsehnenreflexe erloschen.

Auf Grund der vorausgegangenen Beobachtung, deren Mittheilung ich Herrn Dr. Brill, dem früheren Assistenzarzt am hiesigen Krankenhause verdanke, so wie meines eigenen Befundes, meinte ich die Diagnose „primäre Seitenstrang-Sclerose“ stellen zu dürfen.

Die Section wurde von mir am 21. Mai, 19 Stunden nach dem Tode, ausgeführt.

Der Körper ist sehr abgemagert. Die Füsse sind im Knie stark gebeugt, so dass Ober- und Unterschenkel zu einander in rechtem Winkel stehen. Trotz fehlender Todtenstarre ist eine Streckung unmöglich. Die Wadenmuskulatur ist sehr dünn, blass. Ebenso verhält sich die Rückenmuskulatur. — Beide Nervi ischiadici sind auffallend dünn.

Die Dura mater des Rückenmarks sieht blass und trüb aus. Sie ist mit der Pia fast überall verwachsen, doch ziemlich leicht von derselben trennbar. Letztere ist sehr anämisch. Der Lendentheil des Rückenmarks ist auffallend dünn und dünner wie der Halstheil, welcher als normal stark angesehen werden kann. In jenem sind auf dem Durchschnitt fast genau die hinteren Hälften beider Seitenstränge in Form eines mit der Basis nach aussen gerichteten Keiles von vollkommen hyalin-grauem Aussehen und stechen dadurch von den übrigen Abschnitten auf das Auffälligste ab. Die anderen Abschnitte haben ebenso wie die Hinter- und Vorderstränge das gewöhnliche rein weisse Aussehen, nur in den letzteren zeigen sich einzelne feine graue Strichelungen. Vorder- und Hinterhörner setzen sich sehr scharf von der Rindensubstanz ab und sind ohne Abnormität. Im untersten Rückentheile zeigen die ganzen Seitenstränge das erwähnte hyalin-graue Aussehen, das nur bis zum obersten Abschnitte desselben in gleicher Weise besteht. In diesem ganzen Abschnitt bilden die vollständig intacten Vorder- und Hinterstränge mitsammt der normal aussehenden grauen Substanz ein Oblongum, welches von den beiden hyalin-grau aussehenden Halbmonden der Seitenstränge eingeschlossen wird. Im Halstheil dagegen haben auch die Seitenstränge bis auf eine sehr schmale Sichel im unteren

Theile des Halstheils, am Rande des linken Seitenstranges, ein rein weisses mit dem der übrigen Stränge übereinstimmendes Aussehen. Auch die Vorder- und Hinterhörner zeigen hier in ihrem Verhalten nichts Abweichendes.

Das Schädeldach ist auffallend blass und schwer, die Diploë fast vollständig geschwunden, die Dura ist sehr blass, ihre Innenfläche mit mässigen dünnen fibrinös-hämorrhagischen Membranen bedeckt; die Pia sowohl an der Convexität wie an der Basis hochgradig ödematös, von den Hirnwindungen leicht abziehbar, die Hirnsubstanz ist durchweg blass, in den Ventrikeln ist eine ziemlich reichliche Quantität seröser Flüssigkeit vorhanden.

Die Haut an der Vorderseite des Körpers ist sehr blass. Um die Knöchel besteht mässiges Oedem. Das Unterhaut-Bindegewebe ist vollkommen fettarm, die Musculatur dünn und blass.

Im Herzbeutel findet sich eine ziemlich reichliche Quantität klarer seröser Flüssigkeit, das Herz ist von gewöhnlicher Grösse, das Herzfleisch von ziemlich guter Consistenz, blassbraunroth, die Herzhöhlen enthalten Cruormassen und Fibringerinnsel, alle Klappen sind intact. — Beide Lungen sind wenig lufthaltig, die Unterlappen schwer und derb, aus ihren Bronchien entleert sich gelblich eitrige Flüssigkeit.

Die Milz ist 13 Ctm. lang, 7 breit, 3,5 dick, von schlaffer Consistenz, trübbraunem Aussehen und enthält zahlreiche grosse weisslich aussehende Follikel.

Die linke Niere ist sehr schwer aus ihrer Kapsel ausschälbar, 10 Ctm. lang, 5 breit, 3,5 dick, ihre Oberfläche ist fein granulirt, ihre Consistenz derb, die Rinde schmal und blass. — Die rechte Niere zeigt genau dasselbe Verhalten.

Die Leber ist von gewöhnlicher Grösse, schlaffer Consistenz, muscatnussähnlichem Aussehen, die einzelnen Acini sind ziemlich gross. — Die Magenschleimhaut ist blass.

In der Hinterwand des Uterus ist ein gänseeigrosses Fibroid. Die Ovarien sind klein, fibrös. Die Aortenintima ist zart.

Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarkes ergab:

Im Halstheil sind die weissen Stränge ohne Abnormität. Eben so verhält sich die graue Substanz, insbesondere sind die Ganglienzellen der Vorderhörner bis auf eine leicht diffus gelbliche Färbung intact. Kern, Kernkörperchen und Fortsätze sind deutlich sichtbar. Die in den meisten Zellen vorhandenen Pigmenthaufen verdecken nirgends den Kern.

Im Rückentheile fällt zunächst nach längerer Härtung in doppelt chromsaurem Kali die hochgradige Brüchigkeit des Gewebes auf, welche im Halstheil nicht besteht. In den Vorderhörnern ist die Zahl der Ganglienzellen auf verschiedenen Schnitten eine sehr wechselnde. Während mancher derselben keine Abweichung von der Norm erkennen lässt, ist in anderen die Zahl sehr gering. Die noch vorhandenen sind dann auch auffallend klein, manches Mal ist ihr Kern gar nicht sichtbar; sie haben bisweilen das Aussehen blasser protoplasmatischer Klumpen angenommen. Die Seitenstränge zeigen sich hochgradig verändert. Es ist keine Spur einer Nervenfasern in denselben nachweisbar und der erste mikroskopische Blick auf einen Durchschnitt des Seitenstranges lässt zunächst nichts weiter wie eine gleichmässig hyalin-glasige Masse erkennen, welche zahlreiche von rothen Blutkörperchen strotzend gefüllte Blutgefässe durchziehen. Diese sind, wo sie überhaupt in der Längsrichtung übersehen werden können, auffallend stark geschlängelt, ihre Wände verdickt und von demselben glasig-hyalinen Aussehen wie die Grundsubstanz, in welcher sie liegen. Diese Substanz ist vielfach in Schollen zerklüftet, zeigt jedoch, abgesehen von einer feinen Körnung

keine besonderen Structur-Elemente. Erst durch die Behandlung mit Fuchsin¹⁾ treten in denselben überaus zahlreiche Kerne hervor, so dass jedes einzelne dieser scholligen Stücke sich als kernhaltig erweist. In den Vordersträngen, deren Verhalten wesentlich zur Brüchigkeit der Substanz beiträgt, sind die Nervenfasern intact; die zwischen denselben vorhandenen Bindegewebs-Septa aber gequollen und verbreitert, ein Umstand, welchem die Brüchigkeit des Gewebes zuzuschreiben ist.

Im Lendentheil zeigen die hinteren Abschnitte beider Seitenstränge genau dasselbe Verhalten, wie die Seitenstränge des Rückentheils; die graue Substanz enthält in den inneren Ganglienzellen-Haufen der Vorderhörner fast gar keine Zellen mehr.

Dies der objective Befund, welcher mehrere prägnante Einzelheiten bietet. Zunächst, wenn wir mit dem Namen primäre Seitenstrang-Sclerose eine Affection bezeichnen, welche ausschliesslich ihren Sitz innerhalb der Medulla spinalis hat, so ist derselbe für die vorliegende Beobachtung zutreffend, denn die Veränderung beschränkt sich fast ausschliesslich auf den Rücken- und Lendentheil des Rückenmarks und die makroskopische sowohl als auch die mikroskopische Untersuchung erweisen das vollständige Intactsein des obersten Halstheiles und der Medulla oblongata. Dagegen ist die graue Substanz im Rücken- und in noch viel höherem Grade im Lendentheil betheiligt und in letzterem trägt ihre Veränderung wesentlich zur Verdünnung des untersten Abschnittes der Medulla spinalis bei. Der Schwund von Ganglienzellen ist ein so beträchtlicher, dass der Lendentheil bei weitem dünner ist wie der Halstheil des Rückenmarks.

Besonders auffallend aber ist die Art und Weise der anatomischen Veränderung der Seitenstränge in diesem Falle. Ich hatte schon nach dem makroskopischen Befunde erwartet, unter dem Mikroskop nach vorausgegangener Härtung ein Bild zu finden, welches mit dem der grauen Degeneration der Hinterstränge übereinstimmen würde. Von jenen feinen vielfach verfilzten Fasern, welche wohl ausnahmslos in allen halbwegs vorgeschrittenen Fällen von Hinterstrang-Degeneration bestehen, war jedoch keine Spur vorhanden! Ebenso fehlten Corpora amylacea, nirgends bestanden Ueberbleibsel von Nervenfasern oder nackte Axencylinder. Nichts weiter wie glasig aussehende Schollen mit stark verdickten Gefässen bildeten die gesammten Seitenstränge am Rückentheile und die hintersten Abschnitte der Seitenstränge im Lendentheil. Erst durch die Fuchsinfärbung war der Nachweis von Kernen in diesen scholligen Stücken möglich und so der Beweis zu führen, dass es sich überhaupt um Zellen handelt. Von welchen Gebilden aber stammen diese in so hohem Grade von allen normalen abweichenden Zellen ab? Die Antwort hierauf kann aus dem vorliegenden Einzelfalle nicht erschlossen werden. Nur auf anderweitige Untersuchungen gestützt, glaube ich behaupten zu können, dass sie aus Fettkörnchen-Zellen hervorgegangen sind. Man findet bekanntlich bei einer ganzen Reihe von Rückenmarks-Affectionen, und ich nenne nach meinen Untersuchungen zunächst die centrale Myelitis, die multiple Sclerose, die secundäre Seitenstrang-Sclerose, in den erkrankten Abschnitten, zwischen den vorhandenen Ganglienzellen resp. Nervenfasern, eine überaus reiche Zahl grosser mit Fetttropfchen gefüllter Zellen, deren Abstammung aus den Zellen der Neuroglia allgemein anerkannt wird. Häufig ist wegen der grossen Zahl von Fetttropfchen der Zellkern unsichtbar, doch gelingt es bisweilen ihn durch Fuchsinfärbung kenntlich zu machen. Auf diese Fettkörnchen-Zellen nun führe ich die glasig-schollig aus-

¹⁾ Vgl. meine Fuchsinfärbungs-Methode in meiner Arbeit: Die diffuse Nephritis und die Entzündung im Allgemeinen. Berlin 1879.

sehenden Gebilde im vorliegenden Falle zurück. Sie sind die Grundsubstanz der Fettkörnchen-Zellen und nach der Resorption der Fetttröpfchen zurückgeblieben. Die Berechtigung zur Annahme eines solchen anatomischen Procedere innerhalb des Rückenmarks aber leite ich aus meinen Untersuchungen über die Veränderung der Leberzellen nach wiederholter Einwirkung maximaler Phosphordosen her (vgl. Deutsch. Arch. für klin. Med., Md. 23 S. 331). Auch hier sah ich die im Anfange bei der parenchymatösen Degeneration auftretenden Fetttröpfchen späterhin schwinden, so dass nur hyalin aussehende Zellen zurückblieben.

Ob aber im weiteren Verlaufe der hier beschriebenen Rückenmarks-Affection auch die glasig-schollig aussehenden Zellen schwinden und erst dann jenes Verhalten hervortritt, wie es für die meisten Fälle von Degeneration der hinteren Rückenmarks-Stränge charakteristisch ist, muss ich dahingestellt sein lassen.