IV.

Ueber einen Fall von mit Idiotie verbundener spastischer Paraplegie im Kindesalter mit Sectionsbefund.

Von

Dr. M. Friedmann,

Nervenarzt in Mannheim.

(Hierzu Tafel IV.)

Die nachfolgende Abhandlung steht in engem Zusammenhang mit der vorangehenden, insofern sie eine nahe verwandte Krankheitsform betrifft. Dort ist auch ein grosser Theil der allgemeinen klinischen Gesichtspunkte, sowie der einschlägigen Literatur zur Erörterung gekommen, so dass ich mich hier, ohne schon Gesagtes zu wiederholen, darauf beziehen kann. Für jetzt handelt es sich ausschliesslich um die pathologisch-anatomische Seite des Gegenstandes. Wenn ich die Besprechung überhaupt trenne, so hat das mehr äusserliche Gründe ausser der, wie ich annehme, verschiedenartigen Natur und Localisation des anatomischen Processes bei beiden Krankheitszuständen. Ich habe nämlich einen Theil des hier zu Berichtenden bereits in einer histologischen Problemen gewidmeten Studie ¹⁾ abgekürzt mitgetheilt; es ist aber dort kaum beachtet worden, und ich möchte doch den Sectionsbefund, dem nur wenige und meist weniger genau untersuchte an die Seite gestellt werden können, seinem unverdienten Stilleben und der Vergessenheit entziehen durch eine ausführlichere Bearbeitung und eine eigens verfasste Ueberschrift. ²⁾

Die bekannt gewordenen Sectionsbefunde bei spastischer Paraplegie im Kindesalter, der früher sogenannten spastischen Spinalparalyse, zeigen sämmtlich primäre Gehirnaffectio, und dazu rechnet

1) Friedmann, Einiges über Degenerationsprocesse im Hemisphärenmark. Neurolog. Centralbl. 1887. Nr. 4 u. 5.

2) Dem Mangel der letzteren verdanke ich vielleicht auch die völlige Ignorirung meiner umfassenden Studien über karyokinetische Kerntheilung bei Encephalitis durch die nachfolgenden Bearbeiter (Fürstner und Knoblauch, Buchholz).

auch der vorliegende. Man hat behauptet, es existirten überhaupt keine spinalen Formen bei Kindern; dagegen sprechen aber gerade die Fälle in meiner voranstehenden Arbeit. Diese ruhen auf hereditär luetischer Basis, während die cerebralen Fälle in der Regel congenital sind und mit der Geburt als solcher zusammenhängen. Die Pyramidenbahn kann in einem beliebigen Abschnitt ihres ganzen Verlaufs erkranken von der Hirnrinde bis ins Rückenmark, und es wird immer der Symptomencomplex der spastischen Lähmung zu Stande kommen. Nur sind bei den cerebralen Fällen gewöhnlich die einen oder die anderen rein cerebralen Symptome dabei, sehr oft intellectueller Schwachsinn, wie im vorliegenden Falle. Dies musste ich voranschicken, weil ich später nicht mehr darauf zurückkomme.

Die autoptischen Wahrnehmungen sind zu trennen in:

a) Frische Processe. Wo Rigidität und Lähmungen bald nach der Geburt angetroffen werden und eine frühe Section möglich ist, wurde von Sarah Mc Nutt¹⁾ und Gowers²⁾ regelmässig ein oft doppelseitiges ansehnliches Blutextravasat in den Meningen gefunden, bald an der Convexität des Gehirns, bald an der Basis, wodurch die Substanz der Windungen stark comprimirt, zum Theil auch gequetscht und zerrissen wurde. Dies soll nach den genannten Autoren allgemein — diese Exklusivität ist offenbar falsch — der primäre Process sein, welcher zu den späteren klinischen Erscheinungen der spastischen Paraplegie und den sogleich anzuführenden Autopsiebefunden sich ausgestaltet. In einem von Gowers reproducirten Fall bedeckt die Blutung den grösseren Theil der Convexität des Gehirns.

b) Aeltere Processe, resp. Ausgänge. Es liegen folgende Fälle vor:

1. Ein Fall von Ross³⁾ mit Atrophie und Entwicklungshemmung beiderseits in den Centralwindungen;

2. und 3. Förster⁴⁾ fand in einem Fall einseitige Sklerose im Stirnhirn, im zweiten vermehrte Consistenz der Marksubstanz des Grosshirns und secundäre Degeneration der Seitenstränge im Rückenmark;

1) American Journal of medical science. Januar 1885; citirt nach Gowers.

2) Handb. der Nervenkrankh., deutsche Uebersetzung. Bonn 1892. Bd. II. S. 406.

3) On spasmodic paralysis of infancy. Brain. V. p. 344.

4) Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. XV. 1880. S. 274.

4. Henoch¹⁾ fand eine porencephalische Blase jederseits unter der Pia über den Centalfurchen und zwei Frontalwindungen ausgesprochen atrophisch;

5. McNutt²⁾ (citirt und abgebildet bei Gowers): Atrophie und Induration der Centralwindungen beiderseits;

6—15. Fälle von Otto, Schultze, Kundrat, Isambert und Robert, Bourneville, Simon, Astly, Moore, Mierzejewsky (citirt nach Feer, Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. XXXI. S. 215): sämtliche Porencephalie oder Sklerose der Centralwindungen oder eines noch grösseren Theils der Hirnrinde zeigend;

16. und 17. In zwei Fällen von Bourneville (ebenfalls nach Feer l. c.) fand sich Sklerose und Atrophie in grossen Gebieten des Hemisphärenmarks.

18. Bedingungsweise gehört hierher der complicirtere Fall von Buss³⁾ bei einem 2½-jährigen hereditärluetischen Kinde mit spastischer Lähmung aller Extremitäten, Idiotie u. s. w. Befund: Atrophie der weissen Gehirnsubstanz, Porencephalie an der Fossa Sylvii, Atrophie und Induration der Grosshirnwindungen, Degeneration der Pyramidenbahnen im Rückenmark und mässiger Schwund der Vorderhornanglienzellen.

Endlich wären hier einige Fälle von typischer disseminirter Sklerose anzuführen, so einer von Naef⁴⁾, wo bei Kindern ausnahmsweise der Symptomencomplex der spastischen Paraplegie zu Stande gekommen war; doch handelt es sich dabei um einen ganz andersartigen und hier nicht in Frage stehenden Krankheitsprocess, so dass ich von der Besprechung der Fälle gänzlich absehe.

Wie man schon aus den wenigen Sectionserfahrungen entnimmt, liegen auch bei der cerebralen Form der Krankheit mindestens schon der Localisation nach zweierlei differente Processe vor: erstens atrophische Zustände, und zwar entweder Porencephalie oder Induration in der Gegend der Centralwindungen beiderseits, bezw. diese Veränderungen gleichzeitig (in der grösseren Mehrzahl der Fälle). Es ist durchaus wahrscheinlich, dass sie von den durch McNutt nachgewiesenen primären Meningealhämorrhagien herzu-

1) Vorlesungen über Kinderkrankheiten. 3. Aufl. 1887. S. 275 und Charité-Annalen. Jahrg. I. S. 567.

2) und Gowers l. c.

3) Ueber einen Fall von diffuser Hirnsklerose mit Erkrankung des Rückenmarks bei einem hereditär syphilitischen Kinde. Berl. klin. Wochenschr. 1887. Nr. 48 u. 50.

4) Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Züricher Dissertat. 1885. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. III. Bd.

leiten sind, welche selbst wieder von mechanischen Insulten des Schädels der Kinder bei schweren Geburten stammen, der anerkannt häufigen, zuerst von Little aufgedeckten Ursache dieser Form frühzeitiger spastischer Lähmungen, welche auch als „congenitale spastische Paraplegie“ bezeichnet wird.

Auch das Verständniss der Pathologie dieser Formen ist uns ziemlich vollständig eröffnet. Es ist sicher und direct bei ihnen nachgewiesen, dass eine secundäre, bis ins Rückenmark herabsteigende Degeneration der Pyramidenbahnen im Anschluss an die Läsion der Centralwindungen zu Stande kommt. Ueber die Art und Weise, wie von der Hirnrinde her sich secundäre Entartungen der zugehörigen Leitungsbahnen durch das Hemisphärenmark hindurch etabliren, liegt eine reiche Fülle von Forschungen vor, unter welchen ich diejenigen von Flechsig und seinen Schülern, ferner Monakow, Moeli, Anton und Zacher nenne, wodurch die Verhältnisse einen hohen Grad der Klärung erreicht haben.

Speciell bezüglich der absteigenden Entartung im Stabkranz hat Monakow, dessen Forschungen die umfangreichsten sind, gefunden ¹⁾, dass innerhalb desselben die radiär nach der Hirnbasis ziehende Degeneration nicht in compacten Zügen, sondern in diffuser Verminderung der Faserzahl des betreffenden Markbezirkes, höchstens in einzelnen kleinen atrophirten Bündelchen sich ausdrückt. Hinter der inneren Kapsel zeigen sich dann die compacten Degenerationszüge und -felder.

Zweitens ist nun ein im Hemisphärenmark localisirter Process zur Beobachtung gekommen (zwei Fälle von Förster, zwei von Bourneville, bedingungsweise der von Buss und der eigene Fall), und es wird derselbe gewöhnlich als Sklerose bezeichnet. Es liegen aber keine Nachweise vor, weder über die genaue histologische Beschaffenheit der Veränderung, noch über die Ausbreitungsform der sich daran anschliessenden und für die Symptome wohl wesentlich verantwortlichen secundären Degeneration. Ueber diese feineren Fragen konnte bei der Schwierigkeit der Untersuchungen im Grosshirnmark erst die Weigert'sche Methode Aufschluss geben. Vor und nach meinen früheren eigenen Angaben darüber sind mir keine weiteren Mittheilungen bekannt geworden, und ich halte es daher für nützlich, hier den Gegenstand einer ausführlicheren Bearbeitung an der Hand meines Falles zu unterziehen.

1) Eine Ausnahme macht die scharf begrenzte Degeneration der Gratiolet'schen Strahlung im Occipitalhirn. Vgl. v. Monakow, Archiv f. Psychiatrie. Bd. XX. 1889. S. 714ff.

Die Krankengeschichte desselben¹⁾ ist, wie überhaupt bei den noch aus der französischen Zeit übernommenen Pfleglingen der Irrenanstalt Stephansfeld eine äusserst fragmentarische, doch genügt sie wenigstens, um die klinische Diagnose ausser Zweifel zu stellen.

Krankengeschichte.

Luise Lehrer, geboren am 27. November 1855, aufgenommen in Stephansfeld am 28. September 1869, gestorben am 30. December 1885.

Ueber die Vorgeschichte der Patientin ist nur bekannt, dass sie von frühester Jugend an den Beinen gelähmt, contracturirt und verkrüppelt, sowie blödsinnig war. Im 14. Jahre wurde sie in Stephansfeld aufgenommen.

Ein weit später von mir erhobener kurzer Status, der aber in den wesentlichen Punkten (nach Angabe des Personals) mit dem von je bestehenden Verhalten übereinstimmt, ergab Folgendes: Die Patientin zeigt hochgradige, aber gleichmässige Abmagerung der Extremitätenmusculation an allen Gliedern, welche aber auf den faradischen Strom noch reagirt. Die Beine sind beinahe völlig gelähmt und activ kaum zu bewegen, ausserdem in starker Contractur, und zwar überkreuzen sich die Oberschenkel völlig, so dass Knie auf Knie liegt; sie sind ferner sehr stark an den Leib gezogen, im Knie stark gebeugt; die Füsse befinden sich in Valgustellung, Fussspitze und innerer Fussrand sehen nach oben. Die Contracturen sind nur etwa zur Hälfte unter Ueberwindung eines elastischen Widerstandes durch Zug noch auszugleichen. Das Gefühl ist wenigstens theilweise noch erhalten, bei Nadelstichen wehrt die Patientin ab oder schreit.

Am rechten Arm ist die Hand in starker Pronation, im Handgelenk gebeugt; die drei letzten Finger sind im Grundgelenk gebeugt, in den anderen gestreckt. In den übrigen Gelenken ist der Arm frei und wird activ bewegt, wenn auch mit geringer Kraft. Der linke Arm ist ganz frei und beweglich.

Es besteht mässig starke Kyphoskoliose mit abgeflachtem und schräg verschobenem Thorax. Im Allgemeinen ist die Patientin mässig genährt und auch, abgesehen von ihrer Verkrüppelung, im Wachsthum hinter ihrem Alter zurückgeblieben.

Lähmungen am Kopf oder Rumpf sind nicht vorhanden, namentlich werden die Augen frei bewegt. Das Schlucken gelingt ohne Störung; auch die Kopfbewegung ist nicht gehemmt. Der Schädel ist etwas klein.

Geistig steht sie auf einer sehr niedrigen Stufe, doch spricht sie einige Worte (z. B. „Mann, Therese, Kerl“); sie kennt ihre Umgebung und zeigte bis vor dem letzten Jahre des Lebens ziemlich lebhaft affecte, war bald heiter, bald zornig oder traurig, wiederholt in tagelanger Erregung, wobei sie Stunden lang sang, lachte und zusammenhanglos vor sich hinplapperte. Mit Stuhl und Urin war sie stets unrein und musste „gefüttert“ werden.

Der Verlauf war offenbar lange ein gleichmässiger und etwas noch

1) Für die Ueberlassung derselben bin ich meinem früheren Chef Herrn Sanitätsrath Dr. Stark zu besonderem Dank verpflichtet.

fortschreitend; die von Kind auf erworbenen Lähmungen und Muskelspannungen nahmen etwas zu, so dass noch während der Anstaltsbeobachtung die Unbehilflichkeit der Patientin sich steigerte. Körperlich war sie eine Zeit lang bei ziemlich guter Ernährung und allgemeinem Kräftezustand. In den letzten Lebensjahren — mindestens drei Jahre vor dem Tode, wahrscheinlich weit früher — traten neue Symptome hinzu, und zwar einmal epileptische Krämpfe, welche merkwürdiger Weise beinahe nur in starken Häufungen bis zum Status epilepticus in monatelangen Zwischenräumen sich einstellten, und zweitens eine eigenartige allgemeine Reflexsteigerung oder Reflexkrämpfe, ebenfalls nur in seltenen tagelangen Anfällen beobachtet. Die Patientin war in diesem Zustand (der offenbar an denjenigen der Strychninvergiftung erinnert) hochgradig empfindlich gegen jede Erschütterung, auch nur des Bettes, wodurch minutenlanges, krampfhaftes Zucken und Drehen des Kopfes, sowie Nystagmuskrämpfe der Augen, gelegentlich auch Zuckungen der Arme herbeigeführt wurden.

Im letzten halben Jahre ihres Lebens, in ihrem 30. Jahre also, trat ein stets zunehmender Kräfteverfall ein; an den verschiedensten Druckstellen bildeten sich rasch schwarz werdende Decubitusgeschwüre, namentlich auch an den Berührungsstellen der Kniee. Die Kniegelenke selbst schwellen an; eine Incision im December 1885 liess Kniegelenkseiterung und weite, in den Quadriceps sich erstreckende eitrige Unterminirungen entdecken. Endlich kamen Lungensymptome mit Fieber und kraftlosem Husten hinzu, und in diesem Zustand verstarb sie in höchstem Marasmus am 30. December 1885. —

Die mitgetheilte, leider lückenhafte Krankengeschichte bedarf keiner ausführlichen Besprechung, und ich möchte dieselbe gleich hier erledigen. Sie genügt, um nachzuweisen, dass eine der mit Idiotie verbundenen Formen der spastischen Paraplegie von früher Kindheit an vorliegt; es ist kaum zu bezweifeln, dass wir es mit einem congenitalen Zustand zu thun haben, welcher ja ohnehin der weitaus häufigste ist und sich am gewöhnlichsten mit Blödsinn vereinigt vorfindet. Von den Armen war nur der rechte mitergriffen, und auch dieser nur zum Theil. Nach den Mittheilungen der Umgebung ist dieses letztere Symptom erst allmählich hervorgetreten. Dass der pathologische Process überhaupt kein völlig abgeschlossener war, ging ausserdem noch aus dem zeitweisen Eintreten der eigenthümlichen Reflexkrämpfe hervor, weniger aus den als Epilepsie imponirenden Convulsionen, welche sich auch sonst zu allen möglichen organischen Gehirnprocessen späterhin hinzugesellen können.

Der klinische Complex liess mit Sicherheit erwarten, dass die Section den Befund der cerebralen Formen der spastischen Paraplegie aufdecken würde, wie sich das auch bestätigt hat. Das Protokoll gebe ich etwas abgekürzt wieder.

Section 6 Stunden post mortem.

Zwerghaft verkrüppelte weibliche Leiche, hochgradige allgemeine Abmagerung. Vielfache schwarz nekrotisirte Decubitusstellen am Rücken, den Nates und den Extremitäten. Beide Kniegelenke enthalten Eiter, und die Knorpelflächen sind usurirt. — Die Musculatur ist besonders an den Extremitäten ausserordentlich geschwunden, vielfach werden die Muskeln nur noch durch einzelne Faserbündel repräsentirt und sind kaum mehr

einzeln zu erkennen, während die Sehnen ziemlich normales Volumen zeigen. Zwischen den Muskelbündeln findet sich kein Fett. (Mikroskopisch zeigen die Muskelfasern der Mehrzahl eines Bündels starke fettige Bestäubung mit Verwischung der Querstreifung, nicht erhebliche Verschmälerung, keine Kernvermehrung im Sarkolemm oder im interstiellen Gewebe).

In der Bauchhöhle der Magen erweicht. Die Lungen sind wenig verwachsen, zeigen in den Oberlappen eine Anzahl kirschgrosser, schiefriger Indurationen mit Verkäsungen im Centrum. Die Unterlappen sind schlaff, hepatisirt und luftleer, von der Schnittfläche entleert sich eiterige und seröse Flüssigkeit reichlich, rechts mehr blutig-schaumiges Serum. Am Herz ein grosser Sehnenfleck, sonst nichts Besonderes. Ebenso wenig in den Bauchorganen, einschliesslich der Nieren, ausser dem Befunde zahlreicher verästelter Lymphdrüsen.

Schädel von gewöhnlicher Grösse, symmetrisch, Nähte erhalten, aber etwas verwischt. Das Dach ungemein dick, mit viel Diploë, vielfach bis 9 mm. Sinus longitudinalis leer. Auf der Innenfläche der Dura links an der Convexität ein ausgedehnter, membranartiger, flacher, frisch blutiger Belag; rechts nur unbedeutende rostfarbene Anflüge. Zwischen Dura und Gehirn erheblich vermehrte Flüssigkeit, ebensolche in den Arachnoidea-Maschen. Pia-Gefässe von mittlerer Blutfüllung, die Pia selbst gleichmässig rauchig getrübt, löst sich überall leicht und glatt. Die Basalgefässe nicht verdickt und durchgängig. Das Gehirn ist auffallend klein, wiegt nur 850 Grm., nach dem Aufschneiden nur 809 Grm., speciell Kleinhirn, Pons und Medulla oblong. 135 Grm. Das Gehirn zeigt sich normal configurirt, arm an Windungen, die aber überall ziemlich breit sind. Auch auf frontalen Durchschnitten ist die Rinde nirgends verschmälert oder verändert; dagegen ist das Hemisphärenmark in sonderbarster Art ausserordentlich reducirt, so dass die Windungen meist nur mit schmaler, stielartiger Basis auf dem Mark aufsitzen und von den Basalganglien durch eine sehr schmale Stabkranzregion getrennt sind. Auch der Balken ist auffallend dünn und membranartig, dagegen wieder die Basalganglien von mehr gewöhnlichem Volumen und Structur. Die Seitenventrikel sind beiderseits erheblich erweitert, besonders in den Hinterhörnern, wo auch das Ependym verdickt und granulirt ist. Das Gehirn ist im Ganzen von leidlicher Consistenz, doch ziemlich feucht bei geringem Blutgehalt; nirgends Verfärbungen, bezw. herdartige Erweichungen oder Verhärtungen. Kleinhirn sehr weich, von ziemlich gewöhnlicher Grösse, ebenso Pons und Medulla.

Das in dem nirgends merklich verengten Rückgratscanal gelegene Rückenmark erscheint in ganzer Ausdehnung von normaler Zeichnung, aber das Volumen ist etwas reducirt, und es fällt auf, dass die Hinterstränge nicht an der Abnahme, welche die anderen weissen Stränge betrifft, Theil nehmen und dadurch auf dem Querschnitt überwiegen. An der Dura und Pia des Rückenmarks nichts Besonderes.

Anatomische Diagnose: Decubitus, allgemeiner Schwund und fettige Degeneration der Extremitätenmuskulatur, eiterige Kniegelenks-

entzündung, alte schiefrige, käsig-pneumonische Herde und frische schlaaffe Unterlappenpneumonie, alte und frische, mässig starke Pachymeningitis haemorrhagica, Hyperostose des Schädeldaches, Hydrocephalus externus und internus, hochgradiger Schwund des Hemisphärenmarks, Atrophie der weissen Stränge des Rückenmarks mit Ausnahme der Hinterstränge.

Auch jetzt möchte ich wieder zwei Worte über die Befunde voranschicken, auf welche ich später, weil sie kein spezifisches Interesse bieten, nicht zurückkommen werde. Die Section hat eine ziemlich grosse Musterkarte von pathologischen Zuständen ergeben, dabei freilich die wichtigste Veränderung nicht vermuthen lassen. Die Gelenkentzündungen sind erst spät entwickelte Processe und stehen mit den Contracturen nur in dem Zusammenhang, dass sie secundär von den zum Decubitus führenden Druckstellen aus hervorgerufen wurden — also es besteht nicht der umgekehrte Connex, wie so häufig. Die schlaaffe marastische Unterlappenpneumonie war jedenfalls die letzte Todesursache, wobei die Pachymeningitis kaum mitgewirkt hat. Die letztere ist ein bekanntlich häufiger Befund — ebenso wie die Epilepsie — bei anderweitigen organischen Gehirnkrankheiten verschiedenster Art. Da sie bei dem vorhandenen starken Hydrocephalus externus kaum zu Drucksteigerung geführt hat, wird ihr wohl kein merklicher Antheil an dem Symptomenbild zuzuschreiben sein, und ich möchte auch die Reflexkrämpfe nicht davon ableiten. Die äussere Flüssigkeitsansammlung unter der Dura, möglicher Weise auch die Ventrikelerweiterung, erstere sicher, ist ex vacuo entstanden durch den Schwund der Marksubstanz. Ueber die Schädelhyperostose wird später noch zu sprechen sein. Die extreme Abnahme der Extremitätenmuskulatur wird auf Grund der mikroskopischen, wie im Leben der faradischen Untersuchung als Inactivitätsatrophie aufzufassen sein.

Untersuchung nach der Härtung. Zur weiteren Untersuchung wurde leider nur die eine Grosshirnhemisphäre zurückbehalten und in Müller'sche Lösung gebracht. Die wichtige Prüfung des grössten Theils des Hirnstamms und des Rückenmarks musste daher unterbleiben.

Nach der Härtung zeigten sich nun erst ungemein charakteristische Veränderungen im Hemisphärenmark, besonders aber nach der Färbung mit Carmin und nach Weigert (vgl. die Fig. 1, 2 und 3), während die Hirnrinde auch hier nicht auffällig schien. Für die Praxis ist der Umstand, dass für das freie Auge bei der Section nichts von den enormen Degenerationsvorgängen im Mark zu bemerken war, von grösster Wichtigkeit.

Betrachtet man z. B. den durch das Scheitelgehirn gelegten, bis zum Ventrikel reichenden grossen Carminschnitt (Fig. 1), so kann man sich zunächst ein Bild von der Reduction des Stabkranzes machen, welcher durchschnittlich nur ein Drittel, höchstens die Hälfte der normalen Breite erreicht. Dabei sind nun die Tinctionsverhältnisse keine normalen; durchgängig besteht eine etwas tiefere Rosafärbung als gewöhnlich, und nur bestimmte Bezirke sind davon frei: einmal allgemein die Umsäumung der Windungen; es entstehen durch dieses Freibleiben der *Fibrae propriae* ungemein charakteristische, sehr regelmässige pyramidenförmige Figuren an der Basis der Windungen, welche einen schmalen medianen Streif ins Innere des Marks derselben senden. Zweitens zeigt reguläre Färbung ein sehr kräftiger compacter Zug, welcher den Ventrikel umzieht (in der Figur mit *a* bezeichnet) und mikroskopisch sich als aus Fasern einer Richtung zusammengesetzt darstellt, übrigens quer auf den Verlauf getroffen. Ähnliche Verhältnisse zeigen auch die anderen Präparate: so bleibt auch in Fig. 2 ein compacter grosser Zug intact, in Fig. 3 sehen wir wieder die *Fibrae propriae* wie herauspräparirt. Allgemein zeigt sich, dass bezüglich der Faserichtung nur die mit der Rinde parallel laufenden Züge verschont werden, nicht die radiären.

Drittens besitzen auch manche Partien im Markinnern normale Färbung, und die entarteten Gebiete gehen hier in verwaschenen Grenzen in sie über, so dass man ohne Weiteres den Eindruck erhält, dass hier der Process im Fortschreiten gegen eine noch gesunde Markfaserung begriffen ist.

Ausser dieser diffusen Erkrankung bemerkt man zweitens überall im Markcentrum in zahllosen Herden verbreitet eine weitere Erkrankung, die sich durch eine sehr tiefe, sogar die Rinde übertreffende Carminfärbung kennzeichnet. Sie sind durchweg an Ausdehnung gering, meist nicht viel über stecknadelkopfgross, höchstens Erbsenumfang erreichend; sehr oft präsentiren sie sich in Gestalt schmaler, auffällig langer Bänder mit ziemlich gerader Begrenzung, wie Fig. 1 bei *h* sehr schön zeigt. Dazu entdeckt das Mikroskop oder die Loupe eine Unzahl gleichartiger, aber kleinster und dem blossen Auge nicht mehr kenntlicher Herdchen.

Bei Weigertfärbung werden genau dieselben Veränderungen in der gleichen Grösse und Verbreitung entdeckt, nur dass die Tinctionsverhältnisse umgekehrte sind. Die normalen Markpartien besitzen überall eine tiefschwarze Färbung, die diffusen Entartungen eine blassblaue bis blassgraue Tinte, während die bei Carmin dunklen kleinen Herde die sonst der Rinde zukommende deutlich braune Farbe an-

genommen haben. Hier haben wir also offenbar die intensivste Veränderung vor uns.

Verbreitung der Veränderungen. Die abnormen Tinctionen finden sich über die ganze Hemisphäre verbreitet, kein Windungszug in sämtlichen Lappen ist gänzlich verschont, bis auf die Basalfläche des Gehirns herab; aber es besteht doch eine gewisse Ungleichmässigkeit. Im Allgemeinen sind die Veränderungen etwas geringer in der Markfaserung innerhalb der Windungen selbst und in der Nähe (vgl. Fig. 2 und 3); manche Gyri, wie z. B. gerade die Centralwindungen, zeigen überhaupt die Veränderungen etwas schwächer. Im Centrum des Marks ist sie jedenfalls am stärksten. Normale Färbung besitzt nach ungefährem Ueberschlag überhaupt höchstens ein Drittel des ganzen Markareals.

Mikroskopische Untersuchung.

Hirnrinde. Was zunächst die Hirnrinde anlangt, so ist sie im Ganzen am Geringsten bethelligt, insbesondere ist auffallend, dass sie an Breitenausmaass im Contrast zu dem Mark so wenig eingebüsst hat. Trotzdem ist sie keineswegs normal. Im Allgemeinen existiren zweifellos viel weniger Pyramidenzellen, als in der Norm. Wenn ich auf Grund einer relativ grossen Erfahrung in solchen Untersuchungen schätzen darf, so würde ich die Zahl der Zellen auf etwa die Hälfte des Gewöhnlichen annehmen. Viele der Zellen haben ein verkrüppeltes Aussehen, doch verzichte ich auf eine genauere, bei Müller-Präparaten doch wenig zuverlässige Beschreibung. Nicht wenige aber sehen auch gut und unversehrt aus. Ziemlich oft kommen grosse pericelluläre Räume vor, in solchen Fällen doch ein Zeichen von Reduction der Zwischensubstanz, welche die Retraction der Räume erleichtert. Die Nervenfasern sind relativ besser conservirt, als im eigentlichen Mark, namentlich trifft man compacte Massen der radiären in die Fibræ propriae umbiegenden Züge. Dagegen scheinen beinahe gänzlich diejenigen radiären Züge zu fehlen, welche durch die Markleiste hindurch in den Stabkranz ziehen, und deren Schicksal man an diesen Präparaten viel besser als anderwärts verfolgen kann.

Hemisphärenmark. Wir betrachten der Reihe nach die allgemeinen, überall verbreiteten Veränderungen (Blutgefässe), zweitens die kleinen Herde, drittens die diffuse Degeneration.

1. Blutgefässveränderungen. Das erste Object, welches in jedem Präparate und bei jeder Färbung auffällt, sind die Blutgefässe. Eine Veränderung derselben sieht man im ganzen Markcentrum auch innerhalb der normaleren Partien, sie fehlt auch in der

Rinde und den Associationsbündeln nicht ganz, ist aber doch hier extensiv und intensiv viel schwächer ausgebildet, so dass man sie da für gewöhnlich vernachlässigen darf.

Diese Zustände sind insofern die wichtigsten, als sie den Ursprung aller anderen repräsentiren. Ihre Beschreibung ist aber trotzdem bald abgethan, weil es sich um ungewöhnlich einförmige, stets in gleicher Art wiederkehrende Verhältnisse handelt. Man trifft nur zweierlei Dinge: hyaline Wandentartung, den allgemeinen Zustand, und bei einem Theile der Gefässe damit vereinigt, recht selten isolirt, eine sehr gleichmässige Ektasirung der Gefässlumina. Beinahe ausschliesslich sind es die kleinsten Venen (seltener Arterien) und die Capillaren, welche betroffen sind. Man sieht sie oft genug, in gewissen Bezirken in jedem Gesichtsfeld mehrfach, vielmal über das Normale erweitert und dabei mit Blut gefüllt, wie als Beispiel die Figur 6 zeigt; 5 bis 10-, ja 20fache Ektasirung über das Normale ist nichts Aussergewöhnliches. Die hyaline Veränderung befällt die grössere Mehrzahl aller kleinen Gefässe. Ihre Wand ist dabei mässig verdickt, niemals stark, zeigt öfter noch eine Andeutung lamellöser Schichtung, aber keine zelligen Formelemente, und vor allen Dingen eine tiefe, kräftige, glasig homogene und gleichmässige Carminfärbung. Kernfärbungen lassen bei anderen Exemplaren eine ganz leichte Kernvermehrung herausstellen. Die Blutfüllung ist durchgängig eine gute; aneurysmatische Säcke und Ampullen fehlen. Selten kommt glaseige Gerinnung der Blutkörper im Gefässinnern vor.

Die Gesamtzahl der Gefässe erscheint geringer als in der Norm, obschon sie durch den Glanz ihrer Wandungen sehr hervorstechen. Namentlich habe ich merkwürdig wenig quere Seitenäste gesehen; die meisten verlaufen längs parallel den erhaltenen Nervenfasern.

2. Die kleinen Herde. Auch mikroskopisch besitzen sie meist eine erstaunlich scharfe Umgrenzung überall gegen die Umgebung, wie wenn sie hineingemeisselt wären. Die Linien sind nicht so geometrisch regelmässig, wie sie dem blossen Auge erscheinen, aber wo sie sich an einen grösseren compacten Faserzug anlehnen (wie in Fig. 1 bei *h*), wieder ganz scharf linear. Ihre Zusammensetzung ist in den grösseren und den Tausenden von kleinsten Herden die gleiche. Die tiefe Carminfarbe wird durch ein äusserst dichtes Netz ungewöhnlich feiner sich durchkreuzender kurzer Fibrillen erzeugt, welches selbst auf dünnsten Schnitten nur schwer zu entwirren ist und glauben lassen kann, dass dabei noch eine formlose granulierte Substanz zugegen ist, worüber ich aber nicht sicher entscheiden kann. Im Ganzen sind die Herde arm an Bindegewebszellen und Kernen und enthalten vielfach

reichlich sogenannte Corpora amylacea, die Jodreaction geben, während man diese sonst nicht trifft (vgl. dazu Fig. 7 und 8).

Sehr charakteristisch ist einmal ihre Beziehung zu den Nervenfasern. Im Allgemeinen enthalten sie überhaupt keine solchen, und auf Weigert-Schnitten begrenzen sich selbst die dichtesten Züge derselben, welche direct darauf zulaufen, wie abgeschnitten von ihnen. Manche Herde wieder weisen markhaltige Fasern auf; aber immer in kleinen compacten Bündeln von der Nachbarschaft herkommend und die Herde offenbar durchkreuzend. Vereinzelte Fasern bergen sie nicht mehr und ebensowenig zertrümmertes Mark, Myelintropfen u. s. w. (vgl. Fig. 7).

Genaue erneute Prüfung lehrt, dass auch die kleinsten Herde bei vorzüglicher Carminfärbung keine nackten Axencylinder enthalten.

Die Form der Herde ist eine eigenthümliche; eine Anzahl ist ungemein langgestreckt, vielfach unter sich parallel, umgekehrt andere entschieden rundlich. Es ist kein Zweifel, dass die letzteren die Querschnitte der Bandstreifen darstellen; namentlich als ich von einer sehr charakteristischen Gegend der Art die Querschnitte herstellte, erhielt ich ausschliesslich die runden Formen.

Der wichtigste Punkt ist die Beziehung zu den Blutgefässen (Fig. 8). Am besten wird dieselbe natürlich an den kleinen Herden erkannt und hier wieder am instructivsten im Mark der Centralwindungen. Hier sehen wir nun, dass alle langen, schmalen (frischen) Herde, sobald man nur Serienschnitte verfolgt, in der Mitte, und zwar ziemlich genau central, ein Blutgefäss; gewöhnlich eine Capillare bergen, und dass die fibrillären, oft ein balkiges Gefüge herstellenden Bänder das Gefäss beiderseits nur eben um den Betrag seiner eigenen Breite übertreffen und umlagern. Jedoch stehen sie stets etwas ab von der Adventitia, welche niemals erheblich verbreitert ist, und bilden nicht etwa eine Verdickung derselben. Ebenso oft werden zum Theil kräftig erweiterte Gefässquerschnitte mit solchen Randnetzen von Fasern getroffen. Ausserdem ist überhaupt die Längsrichtung der Bänder eclatant der jeweiligen dominirenden Längserstreckung der Blutgefässe entsprechend, was gleichfalls charakteristische Bilder ergibt. Die Fig. 8 stellt das erstere Verhältniss ausgeprägt dar.

Bei den älteren grösseren Herden kann man oft dieselben Beziehungen nachweisen; einige aber bei erheblicherem Umfang besitzen umgekehrt wenige oder keine Gefässe. Hier liess sich aber die interessante Thatsache feststellen, dass die Gefässe in ihnen unter-

gehen. Man bemerkt ganz dünnwandige, aber noch homogene und leere Capillaren, besonders deutlich auf dem Querschnitt, so dass man also sagen kann, die Gefässe würden allmählich von der fibrillären Masse erdrückt. Das Verhalten ist auch sonst, selbst bei acuten Entzündungen, von mir constatirt, und ich habe es auch in einer Arbeit von Buchholz über Gliose der Hirnrinde (unter Anderen) angeführt gefunden.

Wir haben also in diesen kleinen Herden einen offenbar intensiven und weit gediehenen Untergang des nervösen Grundgewebes vor uns mit stärkster bindegewebiger Verdichtung. Aber diese letztere ist keine Sklerose im gewöhnlichen Wortsinn, denn es fehlte die fühlbare Verhärtung bei der Section, es sind ferner die Axencylinder zum Unterschied von der regulären Herdsklerose gänzlich vernichtet; einen weiteren Unterschied werden wir sogleich kennen lernen. In Summa müssen wir, um den Process zu bezeichnen, von Degenerationsherden mit secundärer Verdichtung sprechen und annehmen, dass der Untergang der Nervenfasern das Primäre ist, umgekehrt wie bei der disseminirten Sklerose.

3. Die diffuse Degeneration. Das Mikroskop bestätigt vollkommen die schon mit freiem Auge erkennbare Verbreitung; nur sind die Associationsbahnen, die Markleisten nicht völlig unbetheiligt, aber doch weit geringer ergriffen, als das centrale Markweiss. Dass auch die Rindenfasern nicht intact sind, wurde schon erwähnt. Der Eindruck, welchen das Mark im Innern der Hemisphäre bietet, ist dadurch ein sehr eigenthümlicher, dass vielfach die gewöhnliche allseitige wirre Faserdurchkreuzung abgeht, und wir nur eine oder zwei unter sich parallele Zugrichtungen, ähnlich wie im Rückenmark, evident vorherrschen sehen. Die hauptsächliche Ursache ist die grossartige und wenn auch ungleichmässige, so doch wesentlich gewisse Fasersysteme — die radiären — ergreifende Lichtung der Faserzahl, so dass der eine Antheil der kreuzenden Fibrillen einfach ausfällt. Während einige wenige Bezirke auf Weigert-Präparate das bekannte beinahe undurchsichtige Dunkel noch zeigen, erfreuen sich die Bilder gewöhnlich einer grossen Klarheit. Die Lichtung der Faserzahl hat dieselbe durchschnittlich auf etwa ein Drittel des normalen Betrages herabgedrückt. Dazu kommt die nicht viel schwächere Verminderung des gesammten Areals der Marksubstanz, sodass das ganze Hemisphärenmark auf kaum ein Fünftel der Norm reducirt ist, höchstens ein Viertel, wenn man berücksichtigt, dass doch auch normale Partien noch vorhanden sind.

Im Uebrigen erkennen wir hier die Signatur eines frischeren,

noch stets fortschreitenden Processes: einmal dadurch, dass die Grenzen, wo sie nicht an compacte Systeme stossen, verwaschene sind. Sodann durch das histologische Bild. Wir treffen einmal das Gesichtsfeld besäend kräftig mit Carmin gefärbte, meist homogene eckige kernführende und ziemlich grosse Bindegewebszellen (Fig. 8, in der Umgebung des Herdes); vom Typus der Spinnenzellen unterscheiden sie sich durch die Abwesenheit der dicken Ausläufer, sie scheinen sogar auch keine zarten Fibrillen zu entsenden und sind als sogen. „platte“ Zellen anzusprechen. Zweitens herrscht ein starker Markzerfall; vielfach ist das Gesichtsfeld bedeckt von Trümmern desselben, zahllosen mit Weigert schwarz gefärbten grossen Myelintropfen, die Nervenfasern weisen eclatant starke varicöse und abnorme Auftreibungen auf, und Carminbilder zeigen vielfach lebhaft — im Verhältniss zu dem bescheidenen normalen Ausmaass — verdickte, aber stets markumscheidete Axencylinder auf. Körnchenzellen fehlen, ebenso wie Rundzellen (vergl. Fig. 7 in der Umgebung der Herde).

Wir treffen aber diese Veränderungen mehr da ausgeprägt, wo noch reichlicher Nervenfasern erhalten sind, z. B. wiederholt in den Associationsbündeln, während die stärker rareficirten Gebiete ein weniger stürmisches Bild zeigen. Dort ist offenbar der frischere Process vorhanden, während hier bereits Ruhe eingezogen ist.

Die entscheidende Frage ist: Was ist das für ein degenerativer Process? Sodann fragen wir: Wie breitet er sich aus?

Möglich wäre, nach bisherigen Erfahrungen zu urtheilen, Mehreres. Die Degeneration könnte, wie neuerdings ja oft constatirt, von der Hirnrinde ausgehen. Aber gerade der Cortex ist doch relativ am Geringsten afficirt, er zeigt nicht die sonst in den anziehenden Fällen vorhandene herdartige Erkrankung, und vor allen Dingen sind seine eigenen Fasersysteme am meisten intact, die Markleisten, was bei dem fraglichen Ursprung nicht wohl denkbar ist. Ein typisches schönes Beispiel dieser absteigenden Rindendegeneration von einem anderen Falle entnommen zeigen die Fig. 4 u. 5; betroffen ist hier in der erkrankten Windung Alles, die Associationsbahnen fehlen da ebenso gut, wie der radiäre Faserzug aus dieser Windung.

Es könnte zweitens eine primäre selbständige Degeneration im Mark statthaben, und sie wäre dann coordinirt den kleinen Herden und etwa von derselben Ursache, der Blutgefässentartung, abhängig.

Diesen Zustand habe ich bei Paralytikern als häufig erwiesen.¹⁾

1) Friedmann, Neurolog. Centralblatt 1887, Nr. 4 u. 5, und „Nochmals über Degenerationsprocesse im Hemisphärenmark“ u. s. w. Ebenda 1887. Nr. 24.

Aber auch da ist die Sache doch eine ganz andere. Die Blutgefässe sind nicht degenerirt, sondern productiv entzündet, es finden sich grosse Massen leibhafter Spinnenzellen, vor allen Dingen ist, wo keine localen Herde mitspielen, die Markentartung eine complete, eine „diffuse allgemeine“, beginnt sogar meist in den Markleisten und lässt weder diese, noch die grossen Faserzüge im Innern des Marks unversehrt. Und es wäre das Gegentheil auch nicht zu verstehen, wenn der Faserschwund auf einer allgemeinen Ursache, z. B. den Gefässzuständen, beruht. Hier ist auch die Degeneration eine relativ acute, in unserem Fall hingegen eine ausserordentlich schleichende, so dass sie nach 30jähriger Dauer noch nicht beendet ist.

Es ist aber noch ein Drittes möglich: der Schwund kann eine „secundäre Degeneration“ im eigentlichen Sinne darstellen und durch die complete Leitungsunterbrechung verursacht sein, welche die zahllosen kleinen Herde dadurch bewirken, dass sie zum Unterschied von der Herdsclerose die Nervenfasern mit Stumpf und Stiel, d. h. mit den Axencylindern, zerstören. Und eigentlich müssen sie sogar in diesem Fall nach allgemein gültigen Gesetzen diese Wirkung haben.

Diese Annahme wird durch einige weitere Thatsachen zur Evidenz erhoben. Erstens liegen die kleinen Herde ausnahmslos im Innern der diffusen Degeneration, resp. umgekehrt diese umlagert jene. Zweitens kann man bei glücklicher Schnittführung manchmal aufs Schönste nachweisen, wie sich ein solcher Herd gerade quer vor ein Degenerationsfeld legt, während benachbarte nicht von ihm berührte dicke Faserzüge verschont bleiben. Nicht leicht kann diese Thatsache besser belegt werden, als durch die Figur 2. Der intacte Zug in der Mitte, wird von zwei Degenerationsgebieten eingeschlossen, welche beide sich an längliche, sie gerade der Breite nach abschliessende Herde anlehnen.

Drittens zeigt die Entartung, so wie es eine richtige secundäre Degeneration soll, einen systemartigen Charakter dadurch, dass sie Stränge mit anderen Functionen, wie die Associationsbahnen um die Rinde, überall respectirt und verschont, und so kommen dann die eigenthümlichen regelmässig pyramidenförmigen Bilder an der Basis der Windungen zu Stande. Ebenso geht es mit den oft erwähnten centralen compacten Faserzügen.

Die Natur des ganzen Processes liegt sonach ohne Lücke dem Verständniss offen.

Theoretische und klinische Gesichtspunkte verlangen es jedoch,

noch etwas genauer auf die Ausbreitung dieser Degeneration einzugehen.

Das Wesentliche ist schon angedeutet worden. Schon in dem Fasersystem der Rinde konnte man auf Weigert-Präparaten bemerken, und mit einer Deutlichkeit, wie sonst selten, dass so gut wie sämtliche radiären Fasern der Rinde durchschnittlich in die *Fibrae propriae* umbiegen und in ihnen aufgehen. Dagegen fehlten so ziemlich die Züge, welche diese Bahnen durchsetzen, um ins Mark einzustrahlen, resp. sie zeigten sich am stärksten reducirt. Nun liegt die zweite Thatsache vor, dass die schönen compacten Stränge, welche inmitten des Marks durch die Degenerationsfelder herauspräparirt und als grossentheils verschont gekennzeichnet werden, gleichfalls durchweg keinen radiären, sondern einen der Rinde parallelen Lauf einhalten. Die Figur 1 und 2 zeigt solche Stränge von ansehnlichem Kaliber aufs Deutlichste; das Mikroskop bestätigt, dass wesentlich Fasern einer Richtung längs oder quer und getroffen und in ihrem Strom von den benachbarten die Ufer bildenden Fasergebieten abweichend vorliegen. Ueberraschend ist dabei, wie geometrisch regelmässig auch diese Stränge begrenzt sind. Es scheint hiernach klar, dass wir es mit grösseren, die Rindenbezirke unter sich verbindenden Systemen, den Associationsbahnen zweiter Ordnung nach Meynert zu thun haben, von welchen ja mehrere durch Wernicke und Edingen etwas genauer beschrieben wurden. Unser Fall lehrt ihre relative Mächtigkeit kennen. Ganz intact sind aber auch sie nicht; in ihrem Innern beginnt gleichfalls zuletzt die Degeneration ihren Einzug zu halten.

Ergriffen und nicht verschont sind also wesentlich die radiären Bahnen, welche nach der inneren Kapsel ziehen, die eigentlichen Projectionsfasern Meynert's. Man könnte aber freilich gegen diesen Schluss per exclusionem einwenden, das Verschontbleiben gerade dieses Systemes würde man kaum constatiren können, auch wenn es stattfände, weil es zum Unterschiede von den anderen die Eigenheit besitzt, keine compacten Stränge zu bilden, und nur in dem scheinbar regellosen Gewirr des Markcentrums repräsentirt werde. Dagegen spricht aber einmal die Configuration der ganzen Hemisphäre; abgenommen hat sie zweifellos am stärksten in der Breite (Höhe) des Marklagers in radiärer Richtung von der Rinde nach den Basalganglien gemessen, hier ist sie wirklich zusammengefallen; nicht so sehr in der Länge und in der Breite von rechts nach links gemessen. Dann ist es aber auch nicht ganz richtig, wie man gewöhnlich angiebt, dass die radiären Fasern nur vereinzelt und durch-

einandergewirrt verlaufen. Ich habe zum Gegenbeweis hier ein äusserst interessantes Degenerationspräparat von einem anderen Fall reproducirt. Es soll uns nur die schönen radiären Züge demonstrieren, welche gerade hier verschont blieben. Wir sehen, wie sie von zwei Rindenbezirken her durch eine benachbarte Rindendegeneration herauspräparirt direct in radiärer Richtung auf das Markinnere einstrahlen und sich alsbald vereinigen. Ich habe noch einen zweiten grösseren und etwas weiter unterhalb entnommenen Schnitt (Figur 4 und 5) abgebildet, aus dem sich ergibt, wie der Zug in gleich exquisit scharfer Begrenzung sich noch weiter fortsetzt und wohl sicher so die innere Kapsel erreicht. Dass er mikroskopisch nur aus Fasern einer Richtung besteht, brauche ich kaum besonders hinzuzufügen.

Von in der Art gerichteten Faserzügen wiesen aber die zahlreichen Präparate unseres Falles aus allen Windungsgegenden keinen einzigen auf, sie sind also nicht verschont geblieben. Ich betrachte das aber nur als einen Unterstützungsbeweis für die Art der Verbreitung unserer Degeneration und bezweifle nicht, dass die überwiegende Masse der radiären Stabkranzfasern einzeln sich durchkreuzt, ohne in dieser Region selbst sich zu Bündeln zu formiren. Begreiflich ist, dass bei dieser Faserformation eine nur kleine Unterbrechung der Faserung ein weit ausgebreiteteres Degenerationsfeld, wenn auch bei geringerer Lichtung der Faserzahl in demselben, erzeugen wird, weil sie eben Fasern treffen kann, welche von allen Richtungen her einstrahlen; im Rückenmark dagegen wird nur ein kleineres scharf begrenztes Degenerationsfeld jeweils geschaffen, weil überall die Fasern parallel neben einander liegen. Sind nun im Mark der Hemisphären überall zahllose kleinste Herde vorhanden wie in unserem Fall, so wird ihr Einfluss und die von ihnen ausgehende Degeneration (freilich nur wenn sie etwas erheblich ist) beinahe allenthalben auch sich geltend machen können und diffuse Entartung bewirken.

Die vorangehenden Bemerkungen enthalten zugleich die Gesetze der secundären Degeneration, welche von im Innern des Hemisphärenmarks gelegenen Herden ausgeht. Ich stelle sie hier nochmals zusammen, weil darüber ausser meiner früheren Mittheilung keine genaueren Angaben vorliegen, und weil wohl selten ein Fall dafür gleich reiche Anhaltspunkte gewährt, wie der beschriebene. Es leiden dabei 1. sämmtliche Fasersysteme des Markcentrums Noth, am stärksten aber die radiär von der Rinde nach der inneren Kapsel ziehenden, welche das Gros der regellosen und sich durchkreuzenden Fasermassen ausmachen. Dadurch wird

zugleich das Degenerationsfeld ein diffuses und ermangelt der scharfen Begrenzung, wo es nicht an compacte Systeme anstösst, die verschont blieben. 2. Diese Degeneration pflanzt sich abwärts und nach aufwärts fort und bringt den entsprechenden Antheil der in der Hirnrinde enthaltenen radiären Faserung zum Schwund. 3. Dagegen macht eine solche Degeneration wenigstens lange Halt vor den in den *Fibrae propriae* repräsentirten eigenen (Associations-)Fasersystemen der Rinde und verschont daher auch denjenigen Antheil der radiären Rindenfasern selbst, welcher in die Markleiste übergeht. Desgleichen bleiben 4. grossentheils die grösseren Associationsbahnen zweiter Ordnung, welche verschiedene entfernte Rindenbezirke verbinden, unversehrt. Es geht daraus hervor, dass sie nur wenig in dem regellosen centralen Fasergewirr repräsentirt sein können, dass sie dasselbe vielmehr durchgängig als compacte Stränge unter sich paralleler Fasern durchsetzen.

Von ungemeinem Werth wäre es gewesen, bei einem Processe, welcher den grössten Theil des Hemisphärenmarkes und zwar ziemlich gleichmässig vernichtet hat, das Verhalten der Fasersysteme im Rückenmark zu verfolgen. Da die Basalganglien und namentlich das Kleinhirn nicht beachtenswerth betheiligt waren, hätte man die Repräsentation des Grosshirns im Rückenmark direct greifen können. Die hier maassgebende mikroskopische Prüfung ist leider — ein grosser Verlust — vereitelt worden. Die innere Kapsel, welche ich auf grossen Schnitten noch durchmustern konnte, liess nur eine allgemeine Reduction des Volumens erkennen, und das ist ja nicht anders zu erwarten gewesen, da auch der Schwund im Hemisphärenmark ein nahezu allgemeiner war. Lebhaftere Degenerationsvorgänge waren hier nicht mehr vorhanden, wiewohl noch ganz in der Nähe in der Einstrahlung des Stabkranzes solche existirten. Die primären Processe sind also so ziemlich auf das Hemisphärenmark beschränkt gewesen.

Im Rückenmark erschienen sämmtliche weisse Stränge mit Ausnahme der Hinterstränge schon bei der Section reducirt. Mir war namentlich dieses Ueberwiegen der Hinterstränge damals aufgefallen, als ich noch keine Abnung von den später im Grosshirn constatirten Degenerationszuständen hatte. Auch dieser Befund steht in gutem Einklang mit den sonstigen Erfahrungen, wonach die Hinterstränge allein ihre vorläufige Endigung im Kleinhirn finden.

Kurze Zusammenfassung. In einem Falle, wo von früher Jugend auf spastische Paraplegie und Idiotie mit geringen Sprachrudimenten, später in den zwanziger Jahren Reflexkrämpfe und Con-

vulsionen anscheinend epileptischen Charakters aufgetreten waren, der Tod dann im 30. Jahre durch Lungenentzündung bei hochgradigem Marasmus herbeigeführt wurde, zeigt die Section: sehr starke Hyperostose des Schädels, leichtere frische und alte Pachymeningitis, namentlich aber immense Atrophie des Hemisphärenmarks. Sonst war in dem letzteren makroskopisch kein pathologischer Process zu sehen. Mikroskopisch fand sich überall äusserst stark verbreitete hyaline Entartung der kleinen Blutgefässe, eine Unzahl kleiner, fibrillärer, von Nervenfasern und Axencylindern freier Degenerationsherde, drittens eine sehr weit ausgedehnte, etwa drei Viertel des ganzen Markareals einnehmende diffuse, frischere, einfache Degeneration. Der Zusammenhang war so zu denken, dass durch die zuerst vorhandene hyaline Gefässentartung sich die zahllosen kleinen Fibrillenherde bildeten, und dass diese eine aufsteigende und absteigende secundäre Degeneration des Hemisphärenmarks hervorriefen und so den grössten Theil desselben zerstörten. Beide letzteren Processe waren ersichtlich noch in Weiterentwicklung begriffen.

Selten wohl wird es gelingen, einen complicirten pathologischen Process in der Weise zu entwirren, wie es hier durch die Gunst der Verhältnisse, die weite Ausbreitung und das Vorhandensein noch früher Stadien, in, soweit ich sehe, einwandfreier Weise gestattet war. Selten namentlich wird der Zusammenhang von fibrillären Verdichtungen mit Gefässen in der offenkundigen Weise darzulegen sein, wie in diesem Falle.

Er hat sich denn auch nach drei Seiten hin fruchtbar gezeigt.

Wir haben erstens im Anschluss daran die Gesetze der secundären Degeneration, welche von Herden im Innern des Hemisphärenmarks ausgeht, entwickeln können. Sie wurden soeben kurz, aber vollständig behandelt, und ich habe dem nichts mehr hinzuzufügen, da die sehr reichlichen anderweitigen verwandten Forschungen nur dem Problem der von der Hirnrinde absteigenden oder von Basalthteilen, resp. peripheren Endigungen aufsteigenden Degeneration galten. Ich kann nur wünschen, dass auch andere Autoren den von mir bearbeiteten Gegenstand aufnehmen und wieder untersuchen.

Den zweiten Punkt, die histologischen Charaktere der Degenerationsprocesse im Hemisphärenmark, habe ich in meiner früheren Arbeit wesentlich ins Auge gefasst und möchte also nicht darauf zurückkommen. Es ist das um so weniger erforderlich, als soweit mir bekannt, inzwischen kein neues erhebliches Material hinzugekommen ist und auch die späteren Untersucher der disseminirten Herdsklerose von der Arbeit keine Notiz genommen haben.

Nur die differentiellen Merkmale muss ich wenigstens, um die Natur des Processes ins Licht zu setzen, erwähnen. Degenerative und sklerotische Herde (im Grosshirn und anderwärts), soweit sie aus Bindegewebsfibrillen zusammengesetzt sind, hat man bisher gewöhnlich nicht unterschieden; man hat vielmehr alles als „Sklerose“ bezeichnet und dann, begreiflich erfolglos, gestritten, ob das degenerativ oder chronisch entzündlich sei. Die gewöhnliche Herdsklerose ist nun etwas Anderes, als der Process im vorliegenden Falle; es sondert sie davon: 1. das Erhaltenbleiben der Axencylinder; daher fehlt auch 2. die secundäre Degeneration um die Herde, von der man sagt, dass sie nur „zuweilen“ eintritt. Dies „zuweilen“ ereignet sich eben dann, wenn die Sklerose keine Sklerose, sondern eine Degeneration ist. 3. fehlen die allgemeinen Gefässveränderungen ausserhalb der Herde, welche wieder in unserem Falle so charakteristisch waren. Ein Theil der Fälle von sogenannter Herdsklerose, welche die Literatur enthält, sind sicher als solche Degenerationen aufzufassen.

Degenerative Herde in unserem Sinne scheinen auch die alten Befunde der Granularintegration (Clarke) darzustellen; ferner habe ich solche kleinen Herde mehrmals bei der progressiven Paralyse in sehr charakteristischer Form angetroffen. Bei der Section werden sie meist ebensowenig wie die folgenden Formen entdeckt, sondern erst bei guter Carmin- und Weigertfärbung. Häufiger als die kleinen Herde kommt bei der progressiven Paralyse der von mir nachgewiesene „diffuse allgemeine Markschwund“ vor, dessen kennzeichnende Charaktere schon weiter oben erwähnt wurden.

Sehr möglich ist, dass auch ein grosser Theil der diffusen Hirnsklerosen, wie sie namentlich bei hereditärer Lues wiederholt aufgefunden wurden, hierher gehören; noch häufiger wird der Process, weil er bei der Section unsichtbar sein kann, ganz übersehen worden sein, besonders wenn es noch nicht zu starker Atrophie gekommen ist. Schon Eingangs wurde ein Fall von Buss, der klinisch ebenfalls spastische Paraplegie gezeigt hatte, auf syphilitischer Basis, mit dem unsrigen in Parallele gestellt. Ebenso dürften auch die Fälle von Förster und Bourneville einen analogen pathologischen Process besessen haben, da ja die Ausbreitung im Hemi-sphärenmark eine ähnliche war. Eine leichtere Consistenzvermehrung spricht nicht dagegen, sie hängt nur von der Natur der secundären Fibrillenentwicklung ab. Das Wesentliche und Charakteristische für alle Degenerationen ist die primäre Natur des Nervenfasernunterganges. Sie lässt sich aber nur bei sorgfältiger Untersuchung mit

Mark- und Axencylinderfärbung feststellen. Die oben genannten differentiellen Merkmale gegenüber der entzündlichen Sklerose sind dabei die praktischen Kriterien. Nutzlos ist es aber in diesem Sinne, wie ich durch ausgedehnte eigene Untersuchungen weiss, die Natur der Bindegewebsneubildung verwerthen zu wollen.

Die hauptsächliche Bedeutung hat drittens der Befund gehabt als Grundlage des klinischen Symptomencomplexes der spastischen Paraplegie. Die Zurückführung desselben auf die Gehirnveränderungen macht keine Schwierigkeiten, misslicher wird es sein, wenn wir noch der pathogenetischen und ätiologischen Frage etwas näher treten. Die Pyramidenbahnen waren zweifellos im Hemisphärenmark hochgradig mitergriffen und auch im Rückenmark atrophisch, woraus die spastische Paraplegie resultirt. Die Idiotie erklärt sich zur Genüge aus dem allgemeinen Gehirnschwund, und das Erhaltenbleiben der kleinen Reste psychischer Thätigkeit bei einem sonst so reducirten und pathologisch veränderten Organ darf vielleicht gerade der relativen Intactheit der Associationsbahnen zugeschrieben werden. Ich habe doch öfter ein viel tieferes Herabsinken der psychischen Existenz gesehen, als bei der ein lebhaftes Empfinden zeigenden Luise Lehrer, wo trotzdem das Gehirn weniger tiefgreifende Zerstörungen erlitten hatte.

Es wurde früher hervorgehoben, dass durch die Section zwei Formen der anatomischen Grundlage der cerebralen spastischen Paraplegie bei Kindern nachzuweisen waren: 1. die von Läsion der Centralwindungen ausgehende, 2. die Formen mit sogen. Sklerose im Hemisphärenmark. Bei der ersteren kennt man die Genese genügend; Mc Nutt hat gezeigt, dass Blutung in die Pia mater und Zerreißung des Gehirngewebes, also directer mechanischer Insult und Contusion den theoretisch sehr einfachen Hergang darstellen, welchem später Atrophie der Windungen oder Porencephalie folgt.

Nicht so günstig stand es bei der zweiten Form. Die Sklerose und Atrophie des Hemisphärenmarks, als welche man die Zustände kurzweg bezeichnete, waren wenig klare Begriffe und Processe. In unserem Falle ist es gelungen, die anatomische Seite der Veränderungen ziemlich erschöpfend zu beleuchten, die allgemeine Atrophie als secundäre Degeneration von kleinen Entartungsherden her abzuleiten und die Pathogenese durch den Nachweis der Abhängigkeit der letzteren von hyaliner Gefässwandentartung sicherzustellen. Da diese Gefässzustände häufige und gut gekannte sind, war der ganze Process dem Verständniss und geläufigen Erfahrungen näher gerückt.

Freilich, ob die Dinge sich allemal so verhalten werden, kann ich natürlich nicht sagen; doch wird man in Zukunft danach forschen müssen.

Trotz alledem sind wir doch nicht noch so weit, wie bei der viel einfacher liegenden Rindenlocalisation. Wir können vor allen Dingen nicht einen Schritt weiter gehen und mit der Pathogenese die Aetiology in Einklang bringen.

Wenn wir uns schliesslich wenigstens vermuthungsweise damit beschäftigen wollen, so sind wir, da uns die Anamnese des eigenen Falles gänzlich im Stiche lässt, auf die Heranziehung von Analogien angewiesen, und zwar können wir diese nach einer dreifachen Seite verfolgen: Wir können 1. fragen, unter welchen Umständen sonst Degenerationsherde um Gefässe, bezw. verwandte Processe getroffen werden; sodann 2. die allgemeine Aetiology des spastischen Symptomencomplexes bei Kindern verwerthen, und 3. fragen, unter welchen Umständen die hyaline Gefässveränderung vorkommt.

Die erste Fragestellung fördert nur wenig. Theoretisch ist leicht erklärlich, dass bei allen möglichen abnormen Gefässzuständen die umliegenden Ernährungsterritorien in chronischer Weise Noth leiden und entarten. Thatsächlich ist auffallend wenig darüber bekannt, aber das Wenige ist bunt genug: disseminirte Skleroseherde, die Granulardesintegration, anscheinend auch die Fürstner'sche Gliose der Hirnrinde, wahrscheinlich doch die syphilitische Sklerose, die kleinen Herde und die diffuse Degeneration bei der progressiven Paralyse etc. scheinen sich direct von Gefässabnormitäten herzuleiten. Daraus lässt sich also keine specifische Ursache entnehmen.

Die ätiologischen Momente der cerebralen spastischen Paraplegie bei Kindern sind rasch erledigt. Bekannt war bisher nur die mechanische Läsion bei der Geburt und Entwicklungshemmung durch zu frühzeitige Geburt, und dazu kam durch die beiden eigenen Fälle der voranstehenden Arbeit die erbliche Lues hinzu. Endlich viertens kann man auf die hochgradige Schädelhyperostose im vorliegenden Fall hinweisen.

Die hyaline Gefässdegeneration ist neuerdings unter sehr differenten Umständen im Gehirn angetroffen worden. Von der reichen Literatur citire ich nur die zusammenfassende neuere Arbeit von Holschewnikoff¹⁾, der als Ursachen angiebt einerseits Dyskrasien und acüte Krankheiten, andererseits locale Circulationsstörungen,

1) Ueber hyaline Degeneration der Hirngefässe. Virch. Archiv. Bd. CXII. 1888. S. 552.

namentlich Blutdrucksteigerung. Vermöge des letzteren Momentes ist nun allerdings eine Verbindung mit der gewöhnlichen Aetiologie des vorliegenden Symptomencomplexes durchführbar. In der That hat man neuerdings bei Erschütterung ausgeprägteste hyaline Entartung constatirt; Kronthal und Sperling¹⁾ haben zwei Fälle mitgetheilt, ich selbst²⁾ einen weiteren, ja die erstgenannten Autoren und Schmaus haben sogar ausserdem noch Degenerationen der Markfasern im Rückenmark dabei beobachtet. Das genau Gleiche liegt nun gerade nicht vor, die mechanische Läsion bei der Geburt bringt keine Commotion hervor; aber es ist wohl denkbar, dass der stundenlange Wehendruck oder die Compression der Geburtszange ebenfalls in ähnlicher Weise die Blutgefässe des Gehirns benachtheiligt wie die Erschütterung, um so mehr, da eben Holschewnikoff ganz allgemein die Blutdrucksschwankungen für die hyaline Gefässentartung verantwortlich macht. Dann mag auch die massive Schädelverdickung zu einer Zeit, wo der äussere Hydrocephalus noch nicht ausgebildet war, nicht unschuldig gewesen sein bei der Störung der Blutcirculationsverhältnisse im Gehirn.

Für Syphilis, welche die einfachste Erklärung gäbe, oder sonstige Dyskrasien sprach nichts in dem übrigen Sectionsbefund.

Ich breche hier mit den Erörterungen ab, um für die Zukunft die definitive Lösung der ätiologischen Frage in diesen Fällen von Hemisphärenkrankung bei spastischer Paraplegie des Kindesalters zu reserviren. Uns genügt es, den anatomischen Process und seine Pathogenese aufgeklärt und die Möglichkeit gezeigt zu haben, Letztere mit einer Geburtsstörung in Connex zu bringen.

Erklärung der Abbildungen.

Fig. 1. Carminfärbung, natürliche Grösse. Frontalschnitt durchs hintere Scheitellhirn bis in den Schläfelappen. Im Centrum der erweiterte Seitenventrikel bei *v*, bei *h* ein grosser, bandförmiger, sich gabelnder Herd, tief roth gefärbt, welcher zum Theil einen grossen, quer auf den Faserverlauf getroffenen, intacten, den Ventrikel umziehenden Faserzug *a* bezeichnet, umsäumt. Im ganzen übrigen Mark, dessen Gesamtareal weit hinter der Norm zurücksteht, Degeneration mit rosarother Färbung, nur die *Fibrae propriae* der Windungen sind intact und blass, wodurch durchweg eigenthümliche regelmässige pyramidenförmige Figuren an der Basis der Windungen entstehen.

1) Neurolog. Centralbl. 1889. S. 325, u. Bernhardt u. Kronthal. Ebenda 1890. S. 103.

2) Friedmann, Archiv f. Psychiatrie. Bd. XXIII. 1891. S. 230.

Fig. 2. Weigertfärbung, natürliche Grösse. Oberes Scheitelläppchen. Die Rinde hell schattirt, intactes Mark dunkel schwärzlich. Man sieht einen mächtigen, regelmässig begrenzten, der Rinde parallel bogenförmig verlaufenden intacten Faserzug im Mark, während die Degenerationsfelder zu beiden Seiten durch quer in der Breite vorliegende Fibrillenherde *h* eingefasst und verursacht werden.

Fig. 3. Weigertfärbung, natürliche Grösse. Schläfelappen. Man sieht, dass das centrale Mark etwas mehr als durchweg in Fig. 1 erhalten ist. Die ganze Partie ist aber degenerirt und lässt die überall intacten, die Rinde umsäumenden und tief schwarzen *Fibrae propriae* scharf hervortreten. In der Mitte ein stecknadelkopfgrosser Herd, während zahllose kleinere mit freiem Auge nicht zu erkennen sind. (Von diesem Präparate stammt die Fig. 7.)

Fig. 4 u. 5. Weigertfärbung, natürliche Grösse. Uebergang zwischen Schläfe- und Hinterhauptlappen. Die Präparate stammen von einem anderen Fall und sollen die bei der Degeneration intact gebliebenen, schönen radiären Faserstränge demonstrieren, welche von zwei gesunden Windungen herziehen und sich in einer scharfen Gabelung vereinigen. In Fig. 5 sieht man den Strang in unverändert scharfem Profil noch eine Strecke weiter ziehen (der zweite Schnitt fällt etwa $\frac{1}{2}$ Cm. unterhalb des ersten). Die ganze Degeneration stammt hauptsächlich von einem Erweichungsherde *h*, der rechts in einer Windung sitzt und eclatant das ganze Mark derselben sammt den *Fibrae propriae* zerstört, resp. reducirt hat. Im Mark selbst noch zwei nur mikroskopisch erkennbare Herde.

Fig. 6. Carminfärbung, Vergrösserung $300\times$. Zwei hyalin entartete Gefässe, bei *a* ein gut mit Blut gefüllter, stark dilatirter Querschnitt, bei *b* ein weniger erweiterter Längsschnitt. Beides Capillaren oder kleine Venen. Man sieht in der Wandung keine Structur mehr, ausser Andeutung von lamellöser Schichtung, speciell keine Kerne oder Zellen.

Fig. 7. Weigertfärbung, Vergrösserung $70\times$. Man sieht zwei braune Fibrillenherde, von deren einem nur die Ecke rechts unten in der Figur abgebildet ist. Zu bemerken ist namentlich das jähe Abschneiden der Nervenfasern vor dem Herde (im Centrum des Bildes); die kleinen Bündelchen, welche der Herd zu enthalten scheint, liegen offenbar nur auf demselben in der Schnittebene. In der rechten Hälfte des Bildes ordnen sich die Nervenfasern in der grossen Uebersahl in eine parallele Faserrichtung. Die Nervenfasern zeigen die Spuren der (mässig intensiven) Degeneration, ein Theil hat stärkere Varicositäten, ferner finden sich blaue Myelintropfen. Im Innern des Herdes selbst besteht fibrilläre Structur, sonst von Formelementen nur reichliche *Corpora amylacea*.

Fig. 8. Carminfärbung, Vergrösserung $220\times$. Aus einer Centralwindung. Ein langer, schmaler Herd, der sich evident um das lange centrale Capillargefäss entwickelt hat. Als Structur besteht eine tief gefärbte, sehr dichte feinfibrilläre Masse. In der Umgebung sieht man über dem Gefäss einen langen, stark verdickten Axencylinder, ferner beiderseits eine Anzahl schöner platter Bindegewebszellen und zwei Gefässquerschnitte.