

XXIV.

Aus der medicinischen Klinik zu Kiel.

Ueber combinirte Systemerkrankung des Rückenmarks.

Von

Dr. Heinrich Hochhaus,

Privatdocent.

(Mit Tafel VIII, IX, Fig. 12—17.)

Seitdem Kähler und Pick¹⁾ gelegentlich der anatomischen Untersuchung eines Falles von hereditärer Ataxie den Begriff der combinirten Systemerkrankung des Rückenmarks in die Nervenpathologie eingeführt, ist auch noch für eine Anzahl anderer Rückenmarksaffectionen der Nachweis geliefert worden, dass ihre anatomische Grundlage in der gleichzeitigen Erkrankung **mehrerer** Fasersysteme des Rückenmarks zu suchen ist.

Neben Westphal, Gowers u. A. war es namentlich Strümpell²⁾, der sich um den weiteren Ausbau der Lehre von den Systemerkrankungen besonders verdient gemacht hat.

Durch eingehende Untersuchungen machte er es zuerst wahrscheinlich, dass die Tabes dorsalis ebenfalls als eine derartige Erkrankung aufzufassen ist.

Er lieferte ferner durch die Publication mehrerer Beobachtungen zuerst den Nachweis, dass auch die sog. spastische Spinalparalyse häufiger durch eine gleichzeitige Degeneration der Pyramiden, der Kleinhirnseitenstrangbahnen und der Goll'schen Stränge bedingt und alsdann mit Recht als combinirte Systemerkrankung aufzufassen ist.

Die Zahl ähnlicher Fälle, welche als Beleg für diese letztere Ansicht gelten können, ist allerdings bis jetzt sehr gering.

Die bis zum Jahre 1886 veröffentlichten bespricht Strümpell selber ausführlich in seiner vorhin citirten Publication; von den

1) Archiv f. Psychiatrie. Bd. VIII.

2) Ebenda. Bd. XI. S. 12, 17.

später erschienenen findet man in einem kürzlich publicirten Aufsatz von Arnold¹⁾ im Anschluss an die Beschreibung eines eigenen einschlägigen Falles ein ziemlich ausführliches Verzeichniss.

Bei der vergleichenden Durchsicht der darin enthaltenen Casuistik zeigt sich als gemeinsames Merkmal allerdings bis jetzt meist nur die symmetrische Erkrankung mehrerer Rückenmarksstränge, während der in den einzelnen Fällen beobachtete Symptomencomplex in der mannigfaltigsten Weise variirt und nur selten mit Nothwendigkeit zur Diagnose der complicirten Rückenmarksaffectio führt.

Diesem letzteren Umstande ist es auch zuzuschreiben, dass bis heran die Lehre von den combinirten Systemerkrankungen noch manchen Widerspruch findet und ihre Berechtigung entschieden in Abrede gestellt wird.

Am energischsten ist dies in letzter Zeit durch Leyden²⁾ geschehen in einem Vortrag: „Ueber chronische Myelitis und die Systemerkrankungen im Rückenmark“, in dem er ausführt, dass weder die anatomische Begrenzung des Krankheitsprocesses, noch viel weniger das Symptomenbild genügen, um den bis jetzt als combinirte Systemerkrankung publicirten Fällen eine Sonderstellung zu geben. —

Bei dieser jetzt noch so schwankenden Stellung der in Rede stehenden Krankheitsform scheint es daher wohl berechtigt, jeden einzelnen Fall, der zur Klärung der schwebenden Differenzen beitragen kann, zu publiciren.

Der nachfolgende wurde von mir in der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Quincke beobachtet.

Krankengeschichte.

Anamnese: 2. April 1892. Lisette Br., 47 Jahre alt, Arbeiterfrau, war stets gesund bis vor 4 Jahren. — Seit der Zeit war sie häufig kränklich, ohne dass sie dafür einen besonderen Grund anzugeben wüsste; gleichzeitig mit der Menstruation trat damals eine hartnäckige Entzündung der Mundschleimhaut auf, die erst verschwand, als ihr eine Anzahl Zähne ausgezogen wurden.

Seit 3 Jahren starke Blutarmuth, ebenfalls ohne besondere Ursache.

Vor 2½ Jahren musste sie wegen allgemeiner Körperschwäche eine Zeit lang das Bett hüten; als sie wieder aufstand, merkte sie, dass ihr das Gehen ausserordentlich beschwerlich wurde, und seitdem hat sie auch nie wieder ordentlich gehen können. Schmerzen, Kribbeln in den Beinen hat sie aber damals nicht gehabt.

In der Folge musste sie vorübergehend mehrmals wegen allgemeiner

1) Virchow's Arch. Bd. CXXVII. S. 18ff.

2) Zeitschr. f. klin. Medicin XXI. Bd.

Mattigkeit und Schwäche in den unteren Extremitäten das Bett hüten; seit einem halben Jahre hat sich diese Schwäche der Beine allmählich so vermehrt, dass sie fast stets im Bette liegen muss; die Füße sind auch häufig angeschwollen.

Am Rumpfe und im Rücken traten jetzt häufig heftige Schmerzen auf; — die Beine waren bei Berührung sehr empfindlich.

In den letzten Monaten sind die Arme merklich schwächer geworden; Schmerzen darin aber hat die Kranke nicht gehabt.

Angeblich keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Appetit stets gut. Seit 3 Monaten Sistiren der Menses. Im Jahre 1874 Heirath; — im Jahre 1876 eine Todtgeburt; ebenso im Jahre 1879.

Status praesens 3. April 1892. Mittelgrosse, sehr blasse, magere Frau.

Klagen: Schwäche in beiden Beinen und Steifigkeit in den Armen.

Sensorium frei. Gesichtsnerven normal. Keine Pupillenstarre; Sprechen und Schlucken gut. Schädel normal gebaut, nirgendwo druckempfindlich.

Arme: Musculatur mässig entwickelt; — motorische Kraft wenig, aber deutlich herabgesetzt in allen Muskeln; keine objectiv nachweisbaren Sensibilitätsstörungen; keine Ataxie; fortwährendes Kribbeln in den Fingern.

Beine: Rechtes Bein mässig abgemagert. Alle Bewegungen in den Zehen, Fuss-, Knie- und Hüftgelenk nur mit sehr geringer Kraft und in minimaler Ausdehnung möglich; — das Bein kann gestreckt nicht von der Unterlage erhoben werden.

Am linken Bein ist die Abmagerung und Herabsetzung der motorischen Kraft zwar auch sehr ausgesprochen, aber lange nicht so stark wie rechts.

Bei passiven Bewegungen links ein geringer, rechts ein deutlicher Grad von Contractur zu constatiren.

Kniephänomen beiderseits deutlich verstärkt, kein Fussclonus.

Sensibilität beiderseits in allen Qualitäten deutlich herabgesetzt. Keine Ataxie; — kein Kitzelreflex. Blase und Mastdarm scheinen frei. Urin trübe, schwach alkalisch, enthält geringe Mengen Albumen.

Brustorgane normal.

Therapie: Jodkali $3 \times 1,0$ und Inunctionseur täglich 5,0 Grm.

Der Zustand wurde in der Folge langsam, aber stetig schlechter.

Am 6. April wurde zuerst unwillkürlicher Abgang von Urin und Stuhl bemerkt.

Am 12. April erscheint die Lähmung der Beine noch stärker als vorher, die Reflexe sind aber deutlich erhöht; Klage über ziehende Schmerzen in den Oberschenkeln.

Die elektrische Erregbarkeit der gesammten Musculatur war normal.

Decubitus am Kreuzbein.

Am 20. April hohes Fieber, Husten, Auswurf, Kurzluftigkeit; zunehmende allgemeine Schwäche.

Am Abend Exitus letalis.

Wesentlicher Obductionsbefund (Herr Dr. Döhle):

Schädelknochen sehr derb, sklerosirt; grosse Exostose am rechten Seitenwandbein, sehr weite Stirnhöhlen.

Stirnhäute derb; Pia wenig trübe. Gehirn normal.

Am Rückenmark graue, symmetrisch gelegene Verfärbung in den Hinter- und Seitensträngen; dieselbe reicht durch das Rückenmark in seiner ganzen Länge; — die vorderen und hinteren Wurzeln sind normal.

An Medulla oblongata und Pons makroskopisch nichts Abnormes.

Emphysem und Oedem der Lungen; myocarditische Schwielen. Induration von Leber, Nieren und Milz. Grosse Decubitusgeschwüre im unteren Dickdarm, starke Anfüllung derselben mit Kothmassen.

Kyposcoliose der Wirbelsäule; — Decubitus am Kreuzbein und an den Hüften.

Das Rückenmark, Medulla oblongata, Pons und Theile des Gehirns wurden in Müller'scher Flüssigkeit, danach in Alkohol gehärtet, in Celloidin eingebettet, geschnitten und mit NH_3 -Carmin, Hämatoxylin-Eosin und nach Weigert gefärbt.

Die mikroskopische Untersuchung ergab folgendes Resultat:

I. Im Lendenmark (vgl. Fig. 12) ausgesprochene Degeneration beider PySB; der entsprechende Rückenmarksabschnitt besteht fast durchweg aus dichtem Bindegewebe mit zahlreichen Spinnenzellen; die nervösen Elemente sind in den centralen Partien der erkrankten Region vollkommen geschwunden; an der Peripherie dieses Bezirks, besonders am Rande des Rückenmarks und etwas nach vorn, ist noch eine Zone weitmaschigen Gewebes, in dessen Lücken noch Reste zerfallenen Nervengewebes, Körnchenzellen und Corpora amylacea, hie und da auch ein gequollener Axencylinder zu sehen sind.

Der Herd entspricht in seinem Umfang genau dem Rayon der PyB.

In den Hintersträngen ist jederseits eine symmetrisch gelegene Stelle erkrankt, deren Lage jeweils genau der Mitte jedes Hinterstranges entspricht; die Degeneration ist hier im Ganzen weit weniger fortgeschritten; zwischen allerdings festem und derbem Bindegewebe sieht man hier andere Stellen, wo der Process des Nervenzerfalls noch in vollem Gange ist: man sieht weite Lücken mit Myelinresten und Körnchenkugeln gefüllt; an anderen Stellen sehr stark gequollene, mit Carmin blassrosa sich färbende Axencylinder; hie und da auch noch ganz normale Nervenfasern.

Die hinteren Wurzeln sind normal.

Die übrigen Rückenmarkspartien sind frei, an den Ganglienzellen in den Vorderhörnern ist eine Degeneration nicht zu erkennen.

II. Unteres und oberes Brustmark (Fig. 13 und 14).

Zu der auch hier stark ausgesprochenen Degeneration der PySB tritt eine gleiche im Areal der Kleinhirnseitenstrangbahnen, die dieselbe in ihrer ganzen Ausdehnung ergriffen hat.

Der Untergang des Nervengewebes in den PySB ist aber hier im Ganzen ein nicht so vollkommener, wie im Lendenmark; man constatirt hier noch viel mehr weitmaschiges Gewebe mit zahlreichen Resten der zerfallenen Nerven Elemente, auch selbst in den centraler gelegenen Stellen des Herdes; am stärksten ist die Sklerose noch in den Randpartien.

Die Degeneration der Hinterstränge ist ganz ähnlich gelegen und von gleicher Intensität, wie auf früheren Querschnitten; es bleiben auch hier

frei die Stellen dicht neben dem Sulcus longitudinalis post., sowie die gesammten peripheren Partien der Hinterstränge in ziemlicher Ausdehnung.

In den Clarke'schen Säulen erscheinen einzelne Ganglienzellen deutlich atrophisch; klein, glänzend, ohne Fortsätze und mit schlecht färbbarem Kern.

Die Meningen sind frei.

III. Unterer und oberer Cervicalmark (Fig. 15 und 16).

Die Degeneration in den PySB und KHSB ist sehr deutlich ausgesprochen und umfasst ungefähr den ganzen von diesen Strängen eingenommenen Bezirk. Was die Intensität der Erkrankung angeht, so erscheint diese auch hier etwas weniger stark ausgesprochen, als in tieferen Rückenmarksregionen; die Sklerose in den PySB ist nicht so continuirlich und dicht, wie in früheren Schnitten; weite Lücken mit gequollenen Axencylindern und Myelinresten sind allenthalben sichtbar.

In den Hintersträngen sind die Goll'schen Stränge fast vollkommen degenerirt mit Ausnahme der vorderen und periphersten Partien; von den Burdach'schen Strängen sind nur die den Goll'schen benachbarten Theile erkrankt, die Zonen nahe den Hinterhörnern sind frei. Die übrigen Rückenmarksstränge sind normal.

In der *Medulla oblongata* (Fig. 17) am Ende der Pyramidenkreuzung hat die Erkrankung zwar schon erheblich abgenommen; aber sie ist in den PyB und KHSB an dem Ausfall einer Anzahl von Fasern doch noch sehr deutlich zu erkennen; dagegen ist sie in den Resten der Hinterstränge um die grauen Kerne herum kaum mehr in die Augen springend.

In höher gelegenen Schnitten ist nichts Abnormes mehr sichtbar.

Der mikroskopische Befund in der Hirnrinde (Central- und Parietalwindungen) ergab nichts Abnormes.

Das Resultat der oben mitgetheilten anatomischen Untersuchung ist die Feststellung einer gleichzeitigen, symmetrischen Degeneration der Pyramidenbahnen, der Kleinhirnsseitenstrangbahn und der Hinterstränge in der gesammten Ausdehnung des Rückenmarks bis hinauf in die *Medulla oblongata*.

Die Pyramidenbahnen sind erkrankt vom untersten Lendenmark bis hinaus über die Pyramidenkreuzung, und zwar in ihrer gesammten Ausdehnung bis ins oberste Cervicalmark, von dort nimmt die Affection allmählich ab; dieselbe scheint im Lendenmark am ältesten zu sein, denn dort ist die Sklerose am dichtesten, und fast gar keine Nervelemente sind daselbst erhalten. Die Degeneration wäre demnach, ganz abweichend von der gewöhnlichen secundären, eine aufsteigende, ebenso wie dies auch Strümpell für seine Fälle beschrieben hat.

Die Kleinhirnsseitenstrangbahnen sind in ihrer ganzen Länge und zwar recht intensiv erkrankt; eine gleichzeitige Alteration der Clarke'schen Säulen ist unverkennbar, wenigstens im Brustmark, wo diese Zellen am reichlichsten und kräftigsten entwickelt sind; es ist zwar dabei wohl zu bedenken, dass gerade die Feststellung einer Atrophie einzelner Ganglienzellen ausserordentlich schwierig ist, besonders in den Clarke'schen Säulen, wo Zahl, Grösse, Anzahl der Fortsätze so sehr auch in naheliegenden Schnitten wechseln.

Die Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen verliert sich langsam hinter der Pyramidenkreuzung.

Die Erkrankung der Hinterstränge beschränkt sich im Lenden- und Brustmark auf eine umschriebene Partie nahe der Mediane; — nach oben zu, wo die Differenzirung von Goll'schem und Burdach'schem Strang deutlich wird, ist der erstere fast in ganzer Ausdehnung degenerirt, während von dem letzteren nur die dem Goll'schen anliegenden Theile ergriffen sind; die seitlichen Partien, die Wurzelzonen, sind vollkommen normal.

In der Hauptsache handelt es sich also, wie schon vorhin angedeutet, um eine combinirte Erkrankung der PyB, der KHSB und der Hinterstränge.

Die Affection ist streng symmetrisch und durch ihre scharfe Begrenzung auf die genannten Rückenmarksstränge ausgezeichnet, so dass also auf sie der Vorwurf Leyden's von der diffusen Ausbreitung auch auf andere Theile des Rückenmarks nicht passt.

Das Eigenthümliche unseres Befundes gegenüber den meisten der früher veröffentlichten liegt neben den oben hervorgehobenen Merkmalen besonders in der grossen Längsausdehnung des Processes, der vom untersten Lendenmark über die Pyramidenkreuzung noch deutlich nachweisbar ist.

Dagegen stimmt unsere Beschreibung mit der von Strümpell und Anderen darin überein, dass an den PyB die stärkste Sklerose im Lendenmark, an den Hintersträngen im Cervicalmark sich fand.

Das Ergriffensein der Clarke'schen Säulen hat Strümpell ebenfalls in einem Falle notirt.

Was die Art der Erkrankung angeht, so lässt der mikroskopische Befund in den weniger erkrankten Partien darüber keinen Zweifel, dass es sich um eine primäre Degeneration des Nervengewebes mit secundärer Wucherung des Stützgewebes handelt; alle Zeichen einer Entzündung fehlten, sowohl im Rückenmark selbst, wie in den Meningen; dies Verhalten ist auch das gewöhnliche, nur Arnold hebt bei der Beschreibung des mikroskopischen Befundes ausdrücklich hervor, dass der Process an einzelnen Stellen sich deutlich als entzündlicher constatiren liess.

Dass der ganze eben beschriebene Rückenmarksbefund sich nicht unter die Kategorie der Myelitis rubriciren lässt, ist nach der Vertheilung auf dem Querschnitt und der Längsausdehnung ganz augenscheinlich; obschon ja das Leyden (l. c.) nach den von ihm publicirten Abbildungen zuzugeben ist, dass auch bei chronischer Myelitis die Längsausdehnung der Erkrankung und ihre Ausbreitung auf die hinteren und seitlichen Rückenmarksbezirke zuweilen eine aussergewöhnliche ist, die der bei den combinirten Systemerkrankungen

sehr ähnelt; aber soviel ich sehe, reicht bei keinem der Leyden'schen Fälle die Hinterstrangerkrankung viel tiefer, als der eigentliche myelitische Herd, und auch die Ausdehnung auf dem Querschnitt ist meist eine sehr diffuse.

Auch von der *Tabes dorsalis* weicht unser Fall besonders durch die Localisation des Processes in den Hintersträngen in so vielen Punkten ab, dass ein Zusammenwerfen mit dieser Affection unhaltbar erscheint.

Jede eingehende Betrachtung muss es demnach als den Verhältnissen vollkommen entsprechend erachten, wenn Fällen, wie dem unsrigen, eine Sonderstellung als combinirte Systemerkrankung eingeräumt wird.

Es wäre nun noch zu untersuchen, in wie weit der beobachtete Symptomencomplex in diesem Falle den pathologischen Veränderungen am Rückenmark entsprochen hat.

In den bisherigen Publicationen waren die während des Lebens constatirten Krankheitserscheinungen meist die einer spastischen Spinalparalyse oder einer chronischen Myelitis, boten also jedenfalls nicht genügend Anhaltspunkte, um eine complicirte Form der Rückenmarkserkrankung zu diagnosticiren, so dass der Einwurf Leyden's: die beobachteten Krankheitserscheinungen der als combinirte Systemerkrankungen beschriebenen Affectionen seien in keiner Weise genügend charakteristisch, wohl berechtigt erscheint.

Für andere Fälle, z. B. die von Gowers, Dana¹⁾, Arnold, Westphal veröffentlichten, scheint dieser Vorwurf allerdings nicht so stichhaltig, indem neben ausgesprochener Parese der Extremitäten auch sensible Erscheinungen, Ataxie, Blasenstörungen recht wohl eine Erkrankung der Hinterstränge vermuthen liessen, wie das auch Jolly in der dem Leyden'schen Vortrag folgenden Discussion hervorhob.

Bei unserer Kranken nun waren die ersten, längere Zeit existirenden Erscheinungen Schwäche beider Beine, erst ganz allmählich traten auch sensible Erscheinungen auf: erst Hyperästhesien, später Anästhesien in den Beinen, nachdem kurz vorher auch in den Armen sich eine merkliche Schwäche gezeigt hatte, ohne jede sensible Störung.

Blasen- und Mastdarmstörung traten erst ganz zuletzt auf.

Es musste sich also um eine Erkrankung handeln, die zuerst in den unteren Theil der Py-Bahnen localisirt, von dort weiter nach oben geschritten war und dann auch die Hinterstränge ergriffen hatte.

1) Progressiv spastic ataxia and the combined sclerosis of the spinal cord. The Medical Record. July 1887.

Das langsame Fortschreiten des krankhaften Processes, welches sich über mehrere Jahre erstreckt, nähert diese Affection weit mehr den sogenannten Systemerkrankungen, als der gewöhnlichen Querschnittsmyelitis, bei der der Verlauf in der Regel doch zeitweilig acuter ist und sensible Reizerscheinungen meist gleich zu Anfang auftreten.

Dass es sich in unserem Falle auch klinisch nicht um eine Form der Tabes gehandelt hat, geht aus dem beobachteten Symptomencomplex aufs Evidenteste hervor.

Danach bot also unsere Beobachtung auch im klinischen Bilde genügend markante Züge, um sie auf der einen Seite abzutrennen gegen die gewöhnliche Querschnittsmyelitis und spastische Spinalparalyse, auf der anderen Seite gegen Tabes dorsalis; das Auftreten der einzelnen Symptome in ihrer ganzen Art und Weise liessen schon zu Lebzeiten an die Diagnose einer combinirten Systemerkrankung denken.

Zum Schlusse möchte ich noch in Bezug auf die Aetiologie hervorheben, dass die Kranke früher höchst wahrscheinlich Syphilis gehabt hat: die Aborte, der Befund an den Schädelknochen sind zweifellos als Residuen früherer Lues aufzufassen; auch die recht intensiv auftretende Anämie würde sich so leicht erklären lassen; — ob dieselbe auch die Ursache der Rückenmarkserkrankung gewesen, kann mit Sicherheit natürlich weder behauptet noch verneint werden; jedenfalls verdient hervorgehoben zu werden, dass bei den meisten der früheren Fälle Zeichen überstandener Syphilis sich nie nachweisen liessen.

Erklärung der Abbildungen¹⁾ auf Tafel VIII, IX, Fig. 12—17.

Fig. 12. Unteres Lendenmark.

Fig. 13 u. 14. Unteres und oberes Brustmark.

Fig. 15 u. 16. Unteres und oberes Halsmark.

Fig. 17. Medulla oblongata; a, b, c sind die degenerirten Partien.

1) Die Abbildungen verdanke ich der Güte meines Collegen Herrn Dr. Janssen.

