

## XVII.

(Aus dem Laboratorium des Prof. H. Oppenheim in Berlin.)

### Zur Kenntniss der Symptomatologie und pathologischen Anatomie der Lues cerebri.<sup>1)</sup>

Von

**Dr. St. Kopezyński,**

Assistenzarzt an der Nervenlinik der Universität in Warschau.

(Mit 1 Abbildung im Text.)

So wie die Hysterie, „jene grosse Nachahmerin“, unter den functionellen Krankheiten des Nervensystems allerlei Formen annimmt, so erscheint in der Reihe der organischen Erkrankungen die Syphilis als ein Protheus, der seine Formen, oder Chamäleon, der immer seine Farben ändert. Indem die Syphilis das ganze Nervensystem von den kleinsten Nervenendigungen an bis zur Hirnrinde und Hirnhüllen in Mitleidenschaft zieht, stellt sie die verschiedensten klinischen Bilder dar. Der anatomo-pathologischen Natur des Processes entsprechend, der als Proliferation mit nachherigem Zerfall der Elemente aufzufassen ist, zeigt uns das klinische Bild der Syphilis eine ganze Reihe Schwankungen, Exacerbationen und Ausgleichungen dar („Ebbe und Fluth“, „das Kommen und Gehen“ der Symptome), was seine Vielgestaltigkeit noch vergrößert. Das sind die Ursachen, weshalb ich Ihre Aufmerksamkeit mit der Beschreibung und der Analyse meines Falles in Anspruch nehmen möchte.

Klinisch wurde mein Fall in der Irrenanstalt zu Dalldorf (bei Berlin) beobachtet, von wo auch die nicht allzuinhaltsreiche Krankheitsgeschichte her stammt. Das Gehirn und das Rückenmark habe ich von Prof. Oppenheim erhalten und in seinem Laboratorium untersucht.

\* \* \*

Julie K., eine 42 Jahre alte Arbeiterfrau, hat sich 6. XII. 1896 in der Nervenabtheilung der Berliner Charité gemeldet. Nach oberflächlicher Untersuchung diagnosticirte man progressive Paralyse und schickte die Kranke in das Irrenhaus zu Dalldorf.

---

1) Nach einem in der Warschauer medicinischen Gesellschaft gehaltenen Vortrage.

9. XII. Die Untersuchung in Dalldorf. Anamnese. Nach der Angabe des Mannes der Patientin wurden vor 3 Jahren Sublimatinjectionen gemacht. Seit 2 Jahren stellte sich Gedächtnisschwäche ein. Die Patientin orientirte sich schlechter, in der letzten Zeit hat sie einige Male un-nöthig Geld ausgegeben. Vor 5 Wochen ist sie besinnungslos hingefallen. Seit dieser Zeit ist die Sprache schlechter geworden, das Gedächtniss noch schwächer, der Gang immer schwerer. Seit 6 Monaten verheirathet. Mit ihrem gegenwärtigen Mann Geschlechtsverhältnisse seit 7 Jahren. Vor einigen Jahren hat sie geboren. Ueber Aborte weiss der Mann nichts anzugeben. Sie konnte nie Alkohol vertragen. Im Allgemeinen war sie ziemlich gesund.

Status praesens. Patientin liegt im Bette theilnamlos in Bezug auf ihre Umgebung. Die inneren Organe stellen nichts Abnormes dar. P. geht mit grosser Mühe, nur mit Unterstützung, schleppt beide Beine nach. Der Gang ist dabei spastisch. Rechter Händedruck viel kräftiger, als der linke, der schwach erscheint. Schnelle Fingerbewegungen können links nicht ausgeführt werden. Gesteigerte Knie- und Achillessehnenreflexe. Grobe Kraft der Beine ohne Unterschied. Andeutung von Fussclonus beiderseits. Reflex von Mm. supinator und triceps auf der linken oberen Extremität viel stärker, als auf der rechten. Die Sensibilität scheint ungestört zu sein: Nadelstiche werden überall gefühlt. Eine Ataxie der Extremitäten lässt sich nicht nachweisen, obwohl Patientin nicht im Stande ist, mit geschlossenen Augen zu stehen. Genauere Untersuchung ist wegen Demenz der Patientin nicht ausführbar. Die Gehirnnerven zeigen folgende Abweichungen: Linke Stirnfalten und die linke Nasolabialfalte ganz verstrichen. Augenschluss beiderseits ziemlich gleich kräftig. Linke Lidspalte etwas weiter als die rechte. Der Mundwinkel nach rechts und oben verzogen. Bei Öffnung des Mundes erscheint die rechte Seite weiter als die linke geöffnet. Zunge weicht mit der Spitze nach links ab, bei dem Herausstrecken zittert sie nicht. Zapfen frei; der weiche Gaumen beiderseits gleich. Die Augenbewegungen beiderseits frei. Linke Pupille eng, rechte dagegen weit. Pupillen lichtstarr. Accomodation beiderseits gut. Optici beiderseits mit grossem Conus. Retina stark pigmentirt. Sonst nichts Besonderes. P. hört gut. Sprache langsam, tremollirend, manchmal lallend, paralytisch (?), bulbär (?). Stottern bei Wiederholung schwerer Paradigmata. Die Antworten deuten auf einen schweren Demenzzustand. Z. B. Alter? — 40 Jahre. Geburtsdatum? — 54. Das Jahr? — 96. Monat? — 5  $\times$  7? 5  $\times$  7. 2  $\times$  2? — 4. 6 + 8? —. 6 + 3? — 9. 6 + 7? —. Was für ein Haus ist das hier? — Entbindungsanstalt. Haben Sie geboren? Ja. Wann? Januar. Von Zeit zu Zeit motorische Unruhe. Sie fragt weinerlich, mit unverständlicher Sprache, ob ihr Liebster noch nicht dagewesen sei. — Temperatur und Puls normal. Im Harne kein Zucker, kein Eiweiss.

8. I. 1897. Fieberzustand. Temperatur bis 38,5°. Brausende Rasselgeräusche über beiden Lungen.

14. I. Ohne Fieber. Andauernd sehr unruhig, besonders in der Nacht. Spricht mit weinerlicher Stimme, sie möge entlassen werden. Lässt Urin unter sich. Einige Symptome seitens der Augen nachweisbar. Rechte Pupille viel weiter, als linke; die rechte ist völlig lichtstarr, die linke reagirt prompt. Ptosis dextra totalis. Der rechte Augenapfel steht nach

aussen; er kann gar nicht nach innen und nur wenig nach oben und unten bewegt werden, also Lähmung des rechten Oculomotorius.

19. I. Seit etlichen Tagen stark benommenes Sensorium. P. lässt Urin und Fäces unter sich. Motorische Unruhe. Weinerliche Stimmung. Lalzt unverstündlich und zitternd. Der linke Facialis schlaffer als rechts, wie früher. Die Muskelkraft, besonders in der linken Hand, deutlich vermindert. Beiderseits Patellar- und Fussclonus. Augenhintergrund unverändert. Linke Pupille reagirt nur äusserst träge auf den Lichteinfall. Der rechte Augapfel kann nach unten und innen nicht bewegt werden: Lähmung des rechten Trochlearis. Beginn einer Schmierkur: 4,0 Ung. hydr. cinerei pro die.

9. II. Nach 72,0 Ung. Hydr. keine Aenderung eingetreten. Die linke Pupille ist vollständig lichtstarr, Accomodationsreaction deutlich. Die Schmierkur muss wegen eines auf dem ganzen Körper ausgebreiteten Ekzem ausgesetzt werden.

13. II. Nach warmen Bädern und Einpudern ist das Ekzem abgeheilt. Erhält 3,0 KJ pro die.

18. II. Wegen Schnupfen KJ ausgesetzt.

1. VI. Die Bewegungen des rechten Auges sind etwas freier. Das Auge kann nach innen weit über die Mittellinie hinaus bewegt werden, Bewegung nach oben und unten unmöglich. Stimmung weinerlich. Bittet um Entlassung. Grosser Durst. Der Ernährungszustand ist ziemlich gut. Erhält dauernd Jodkali. Urin ohne Eiweiss und Zucker.

23. IX. Beide Pupillen sind weit. Keine Lichtreaction. Die Bewegung des rechten Auges noch immer bedeutend freier. Ein wenig auch nach unten. Demenz noch deutlicher. Urin lässt Patientin immer unter sich

I. XII. P. hat dauernd theilnamslos in demselben Zustande im Bette gelegen, ist apathisch, hin und wieder weinerlich, will nach Hause. Wühlt fortwährend mit den Händen umher, reibt sich die Kniee und Ellbogen wund. Linker Facialis schlaff, paretisch. Die rechte Oculomotorius- und Trochlearislähmung wie früher. Beide Pupillen ziemlich eng. Die rechte bei Lichteinfall völlig starr, linke zeigt prompte Reaction. Patellarreflexe beiderseits gesteigert.

2. XII. Das Sensorium der Patientin ist ganz benommen. Athmung beschleunigt. Temperatur normal. Rechts Ulcus corneae. Pupillen mittelweit. Die linke Pupille ist heute völlig lichtstarr.

2. XII. Abends Exitus letalis.

Das Gewicht der Patientin schwankte während der Krankheit folgendermassen: 1. II. 97. — 51 kg, 1. III. — 48, 1. IV. — 45, 1. VI. — 49,1, 1. VII. — 50, 1. VIII. — 48,5, 1. IX. — 47,5. 1. XI. — 47.

Am folgenden Tage ist die Section ausgeführt worden. Die pathologisch-anatomische Diagnose lautete, wie folgt: Bronchopneumonia purulenta multiplex, praecipue lobi inferioris pulmonis utriusque. Myocarditis. Insufficiencia valvularum aortae. Endoaortitis chronica deformans. Cystitis. Pyelitis. Nephritis chronica mixta. Cystoma ovarii dextri. Atrophia baseos linguae. Arteriosclerosis. Encephalomalacia fusca corporis striati dextri, parva sinistri.

Bei genauerer makroskopischer Untersuchung des Gehirns ergab sich Folgendes: Das Hirngewicht — 1100 g. Harte Hirnhaut sehr schlaff,

an der Innenfläche überall feucht, glatt und glänzend. Weiche Hirnhaut an der Convexität leicht getrübt, wässrig infiltrirt. Die Windungen an den Stirnlappen beiderseits sehr schmal. Die Gefässe an der Basis, besonders die Aa. fossae Sylvii haben stark verdickte Wandungen, in denen zahlreiche gelbe verdickte Platten liegen. Der vordere Theil der Brücke fühlt sich an der Basis rechts härter an, als links. Beide Ventrikel wenig erweitert, enthalten etwas wässrige klare Flüssigkeit. In der Mitte des Vordertheils des rechten Thalamus opticus befindet sich eine zehnpfennigstückgrosse eingesunkene, weiche, gelblich gefärbte Stelle. Eine ähnliche, aber nur erbsengrosse, befindet sich an der Vorderspitze des linken Thalamus opticus. Hirnstamm ist auf dem Durchschnitt feucht, glatt, glänzend und weist wenige Blutpunkte auf. Rückenmark auf dem Durchschnitt blutleer. Seitenstränge etwas grau. Verwachsungen der Häute mit dem Rückenmark sind nicht zu sehen.

Hirn und Rückenmark sind durch etliche Monate in der Müller'schen Flüssigkeit gehalten worden. Aus der Flüssigkeit herausgenommen, wurden Stücke von verschiedener Höhe im Alkohol und Aether entwässert und in Celloidin eingebettet. Die Schnitte wurden nach verschiedenen Methoden gefärbt: nach Weigert-Pahl mit gewisser Modification von Wolters, einige Präparate sind nach Kultschitzky behandelt worden, der, wie bekannt, das Bindegewebe, Neuroglia, Nervenzellen und Axencylinder roth färbt. Ausserdem wurde mit Carmin mit nachfolgender Alaunhämatoxylinfärbung behandelt, nach Marchi und endlich nach Rosin.

Die Ergebnisse meiner Untersuchungen waren folgende:

1. Gyrus centralis anterior stellt keine auffälligen Veränderungen dar. Pia mater zeigt keine Verdickungen. Der sogenannte epicerebrale Spaltraum, der normaler Weise die Pia mater von der Hirnrinde trennt, sind gut erhalten, also deutliche Verwachsungen der weichen Haut mit der Hirnsubstanz sind überhaupt nicht aufzuweisen. Die Gefässwände sind unverändert. Das Lumen vieler Venen und Arterien der Pia mater sind mit rothen Körperchen und Blutpigmentklümpchen überfüllt. In einigen Thromben sind in Entwicklung begriffenes Bindegewebe und Capillaren zu sehen. Die weiche Hirnhaut ist deutlich hyperämisch, enthält viel Blutkörperchen; deutliche Rundzelleninfiltration ist nicht vorhanden. In den Windungsvertiefungen scheint stellenweise die Pia etwas verdickt, ohne aber besonders die normalen Grenzen zu überschreiten.

In der Hirnsubstanz sieht man keine auffallenden Veränderungen. Auf den nach Weigert-Pahl behandelten Schnitten sind ziemlich deutlich die sogen. Tangentialfasern zu sehen. Auf den Schnitten aus der Gegend der Insula Reili sind in diesen Tangentialfasern zahlreiche rosenkranzähnliche Myelinverdickungen zu bemerken, welches Bild übrigens auch auf normalen Schnitten vorkommen kann.

Zahlreiche Nervenzellen. Auf den ziemlich groben mit Carmin behandelten Schnitten ist ihre feinere Structur nicht zu erkennen. Pericelluläre Räume sind nicht vergrössert, die Fortsätze sind erhalten. Die Menge der Gefässe der Hirnrinde, wie der tiefergelegenen weissen Substanz ist nicht vermehrt. Perivascularäre Infiltrationen sind nicht aufzuweisen. Uebermässige Anhäufung der Neuroglia ist auch nicht vorhanden.

2. Höhe der Capsula interna und Commissura anterior. (Der Schnitt

entspricht der 146. Figur in Obersteiner's Handbuch. 1897.) Frontaler Schnitt. Rechte Seite.

In der Gegend der Capsula interna sieht man einen Erweichungsherd von etwa Zehnpfenniggrösse, der sich auf die obere Hälfte der Capsula interna, einen Theil des Nucleus caudatus und das Putamen des Nucleus lentiformis erstreckt. In der Mitte des Erweichungsherdes befindet sich eine Höhle, die von Erweichungsproducten umgeben ist. Das Ependym des dritten Ventrikels trennt in der Form eines 2 mm dicken, in der oberen Partie gewundenen Stranges die Erweichungshöhle vom Ventrikel selbst. In diesem Strange sind unter einer epithelialen Schicht und unter dem sogen. Gliafilz einige Gefässe sichtbar, in denen, abgesehen von dem gut erhaltenen Endothel, die übrige Wandung ein homogenes geschwollenes Gewebe von undeutlich fibröser Structur mit spärlich zerstreuten runden und ovalen Kernen darstellt. Um die Gefässe herum befinden sich breite, leere Spalträume.

Im Erweichungsherd oder vielmehr in der nächsten Umgebung der Höhle sieht man in erster Linie zahlreiche Fettkörnchenzellen. Diese Gebilde, die nach Obersteiner hauptsächlich von lymphoiden Zellen, welche das Fett aus dem zerfallenen Myelin resorbirt haben, herrühren, füllen das ganze Gesichtsfeld aus. Fast jede solche Zelle besitzt einen grossen, leicht färbbaren Kern, kernlose giebt's sehr wenige; in einigen Zellen sieht man deren zwei oder drei. Diese Gebilde sind ungefähr 5mal so gross, wie die Leukocyten und auch darüber. Auf den nach Weigert-Pahl gefärbten Schnitten können in diesen Zellen unter jenen Körnchen stellenweise schwarze Pünktchen, wohl von Leukocyten resorbirte Myelinkörnchen, bemerkt werden. Hier und da unter den Körnchenzellen findet man zuweilen nur noch in Form von Pigmentkörnchen verunstaltete Blutkörperchen. Ganz vereinzelt sieht man ziemlich grosse (im Durchschnitt  $\pm 15 \mu$ ) runde, homogene, stark glänzende Gebilde, die von Alaunhämatoxylin blau gefärbt werden. Das sind die sogen. Amyloidkörper. Concentrische Schichtung wird darin nicht bemerkt. Weiter befinden sich im ganzen Herde Capillaren und auch etwas grössere Gefässe in der Form von Balken, mit ovalen Kernen, mit Blutkörperchen gefüllt, zuweilen leer. Ausserdem bemerkt man vereinzelt Kerne, von denen schwer zu sagen ist, ob sie von Leukocyten abstammen, oder Kerne der Neuroglia bilden.

Nach dem gesunden Theil hin wird die Zahl der Körnchenzellen minder, es erscheinen Myelinfasern wohl mit zahlreichen Verdickungen, es kommen Nervenzellen, Neurogliakerne zum Vorschein und die Hirnsubstanz bekommt ihre normale Structur.

Auf demselben Durchschnitt bemerkt man ausser dem Haupterweichungs-herd noch andere von demselben Charakter disseminirt, besonders im Nucleus lentiformis, in seinem zweiten und dritten Gliede. Um diese meistens hirsekorngrossen Herde herum sieht man hier und da Anhäufungen von Rundzellen, namentlich in den Spalträumen der Adventitia, concentrisch in ihnen gelagert. An den longitudinalen Schnitten der Gefässe sieht man diese Infiltration längs den beiden Seiten auf grosser Strecke fortlaufen. In einigen solchen Anhäufungen liegen unter den Rundzellen zahlreiche rothe Blutkörperchen.

In der Windungsfurche neben dem Tractus opticus ist die Pia mater deutlich infiltrirt. In einigen kleinen Arterien in der Nähe sieht man be-

deutende Wucherung der Intima, die zuweilen in Form eines Halbmondes das Lumen zur Hälfte verschliesst. Stellenweise befinden sich an der Adventitia kleinzellige Anhäufungen.

Die linke Seite. Im oberen Theil des dritten Gliedes (Putamen) des Nucleus lenticularis besteht ein erbsengrosser Erweichungsherd von denselben Eigenschaften wie rechts. Sonst sind keine Veränderungen bemerkbar. Der obere Theil der Capsula interna ist bloss. Eingehende Untersuchung ergibt aber, dass es keine Entartungsstellen sind, sondern Stränge von grauer Substanz, welche die benachbarten Theile des Corpus striatum und Thalamus opticus verbinden.

3. Die Höhe des Nervus oculomotorius. Der Durchschnitt entspricht der Abbildung 142 oder 124 r. bei Obersteiner.

Die rechte Seite. Im inneren Theil des Hirnschenkelfusses, der dem Verlauf der Hirnnervenfasern und der Pyramidenbahnen entspricht, sieht man deutlich einen Entartungsstrang, 2 cm lang, 0,5 cm breit, schräg von aussen nach innen fortlaufend. Die sogen. frontale Brückenbahn, d. i. die innersten Theile des Hirnschenkelfusses, entsprechend den Bahnen, die von den Stirnlappen zur Brücke fortlaufen, ist gut erhalten. Die entarteten Theile werden intensiv mit Carmin gefärbt, nach Weigert-Pahl nehmen sie die Färbung fast gar nicht an. Mikroskopisch sieht man darin stark entwickelte Bindegewebsfasern und Neuroglia, viele Kerne und kleinzellige Infiltration um gewisse Gefässe herum. Zwischen den groben Strängen, in den Maschen sieht man sehr wenig Axencylinder.

Die linke Seite. Der Entartungsstrang verläuft hauptsächlich im inneren Theil des Hirnschenkelfusses von der Substantia nigra Soemeringii in der Richtung von aussen nach innen, schmaler als rechts. Ausserdem ist der ganze zweite Drittheil des Schenkelfusses deutlich blässer als sonst.

Alle Oculomotoriuskerne sind auf dieser Höhe, sowie in der Nachbarschaft, gut erhalten, so weit man aus den mit Carmin und nach Weigert-Pahl gefärbten Präparaten schliessen kann. Jedenfalls stellen sie bezüglich der Zellenmenge und deren Conturen keine auffallenden Veränderungen dar. In der grauen Substanz um den Aquaeductus Sylvii herum sieht man weder Infiltrationen, noch Blutergüsse.

Die intracerebralen Oculomotoriustheile zeigen ebenfalls sowohl rechts wie auch links keine Veränderungen. Nur rechts sind die Fasern, welche durch den Nucleus ruber zur Peripherie hin verlaufen, in ihrem intracerebralen Ende weniger zahlreich, mit rosenkranzförmigen Quellungen auf den Längsdurchschnitten. Nach dem Austritt stellt fast der ganze rechte Oculomotorius auffallende Veränderungen dar. Schon an der Knickungsstelle, wo er die horizontale Richtung annimmt, zeigt Weigert-Pahl-Färbung bedeutende Verminderung der Myelinfasern mit den charakteristischen Entartungszeichen. Im weiteren Verlaufe der rechte Oculomotorius sowohl auf dem Quer- wie auch auf dem Längsdurchschnitt die Form eines etwas compacten Bindegewebsstranges an, der makroskopisch ganz weiss erscheint. Die Myelinscheide ist kaum in etlichen Stellen in der Form verunstalteter Kügelchen und rosenkranzförmiger Streifen erhalten, sonst stellt der ganze Nerv, welcher nach Kultschitzky behandelt, ein compactes faseriges Gewebe, stark roth gefärbt dar. Vom Bindegewebe (Perineurium) abgetrennte Bündel, wie das in den normalen Nerven zu sehen ist, sind nicht vorhanden. Auf dem Querdurchschnitt, kaum in etlichen mikroskopischen

Feldern zwischen den Bindegewebsfasern können ziemlich gut erhaltene Axencylinder gesehen werden. Auf den mit Alaunhämatoxylin gefärbten Präparaten erscheint der ganze Oculomotorius gleichmässig dicht mit Rundzellen infiltrirt. Diese Infiltration beginnt sogleich an der Knickungsstelle nach dem Austritt aus dem Hirnschenkelfuss. Hier und da liegen Häufchen von noch dichter versammelten Rundzellen, die ihren Ursprung wahrscheinlich in den kleinen Gefässen haben. An der Peripherie des Nerven sind vereinzelte rothe Blutkörperchen sichtbar.

Der linke Oculomotorius bietet unbedeutende Veränderungen dar. Auf den Weigert-Pahl-Präparaten erscheint er ziemlich normal: stellenweise

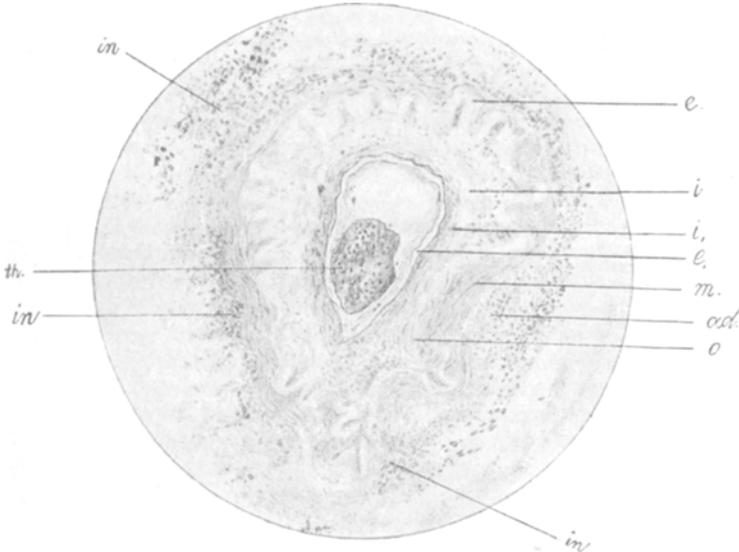


Fig. 1. th — Thrombus, i — der äussere Theil der Intima,  $i_1$  — der innere Theil der Intima, e und  $e_1$  — zwei elastische Membranen, m — Muscularis, ad — Adventitia, o — Lücke in der Elastica, in — rundzellige Infiltration. Die Zeichnung stellt eine kleine Arterie aus der Gegend des Trigonum interpedunculare dar, welche den Charakter eines Heubner'schen Arterioma hat.

findet man ausgefallene Myelinscheide. Auf den Alaunhämatoxylin schnitten sieht man in etlichen Stellen unbedeutende kleinzellige Infiltration. Sie verlaufen hauptsächlich längs den Gefässen und den endo- und perineuralen Scheiden. In den einzelnen Bündeln, namentlich in den peripherischen, hat man Anhäufungen von kleinzelliger Infiltration.

Auf demselben Durchschnitt sieht man auffallende Veränderungen in vielen Gefässen und gewisse in der weichen Hirnhaut, namentlich in demjenigen Theil, welcher die Spitze des Winkels zwischen den Hirnschenkelfüssen (das sog. Trigonum interpedunculare) ausfüllt. In diesem Theil der Pia, welcher einerseits zum Hirnschenkelfuss, andererseits zum rechten Oculomotorius sich anschliesst, besteht eine Verdickung, hier und da eine rundzellige Infiltration. Stellenweise bilden sich in Folge bedeutender Kernanhäufungen Formen, welche beinahe wie Gummata aussehen.

Die verdickte und infiltrirte Pia liegt dicht an der Hirnsubstanz, an dem Oculomotoriusbündel, ausserdem gehen längs den Gefässwandungen in der Hirnsubstanz von der Pia Streifen kleinzelliger Infiltration ab. In dieser verdickten Pia mater sieht man viele kleine Gefässe, welche hier, sowie im Trigonum interpedunculare, meistens eine einzige verdickte ohne deutlich differencirte Schichtungen, rundzellig infiltrirte Wandung haben. Im Lumen vieler von diesen Gefässen sieht man myelinartige Thromben, die mittelst zapfförmigen Austritten mit der benachbarten proliferirten Intima verbunden sind (s. Figur 1).

Auffallende Veränderungen sind auch in den kleinen Arterien zwischen dem linken Oculomotorius und Pedunculus cerebri zu sehen; diese Veränderungen bestehen in gleichmässig diffuser, kleinzelliger Infiltration der Adventitia und Intima. Namentlich in einer Arterie ist ausser der Proliferation der Intima eine sehr dichte Infiltration der Adventitia zu sehen, aber nur einerseits sichelförmig. In derselben Arterie konnte ich deutlich eine zweite Elastica unterscheiden, welche die proliferirte Intima vom Lumen und vom Endothelium trennte. Aehnliche doppelte elastische Membranen fand ich auch in etlichen anderen kleinen Arterien.

Unter den Venen fand ich nur in einer, linksseits unmittelbar am äusseren Theil des Hirnschenkelfusses gelegenen, ausgiebige Veränderungen. Ihre Wandung war vielfältig verdickt, lässt sich sehr schwach und gleichmässig färben, die fibröse Structur lässt sich in ihr nicht unterscheiden; die Endotheliumschicht ist undeutlich. Diese ganze homogene Wandung ist namentlich in den äusseren Theilen dicht mit grossen Rundzellen durchsetzt, unter denen Zellen mit ovalen oder spindelförmigen Kernen in geringerer Zahl zu finden sind. Im Lumen sieht man Blutpigmentklümpchen, die in vielen Stellen ganz dicht an der Gefässwandung gelagert sind. Im Allgemeinen findet man aber im Venensystem fast keine Veränderungen.

Auf derselben Höhe unter dem Pulvinar thalami optici verläuft ein Gefäss von mittlerem Kaliber mit sehr bedeutenden Veränderungen. Sein Lumen ist von einem Thrombus verlegt, in dem hier und da Bindegewebsstreifen, zuweilen in der Form von Brücken, die den Thrombus mit der Intima verbinden, zu sehen sind. Die ganze Intima ist gleichmässig ringförmig hypertrophirt, ihre Dicke übertrifft wenigstens dreimal die sämtlichen übrigen Membranen. Sie besteht aus intercellularer Substanz, in der reichlich runde oder spindelförmige Kerne gelagert sind. In etlichen Stellen von innen zur Elastica hin sind die Kerne in grösserer Menge angehäuft. Eine zweite Elastica im Innern des Gefässes ist nicht zu finden. Die Endothelschicht ist undeutlich. Die elastische Membran ist sehr unregelmässig gefaltet. In vielen Stellen auf geringer Strecke gespalten, in anderen kann ihre Continuität nicht bemerkt werden. In ihren Falten von der inneren Seite hat man zahlreiche kleinzellige Anhäufungen. Die Muscularis zeigt fast keine Veränderungen. Nur wo die Continuität der Elastica unterbrochen scheint, da sind zahlreichere kleinzellige Infiltrationen zu sehen. Die Adventitia ist deutlich von Rundzellen infiltrirt, namentlich in derjenigen Schicht, die der Muscularis anliegt. In den sog. Lymphräumen dieser Membran hat man ausser den zahlreichen grossen Rundzellen noch viele rothe Blutkörperchen. Vasa vasorum sind nicht zu finden. Verfettete und verkalkte Stellen sind in den Gefässwandungen gleichfalls nicht vorhanden.

4. Die Höhe der Brücke. (Vergl. Fig. 139 bei Obersteiner.) Der Trochlearis ist normal. Seine Kerne auf den höher gelegenen Schnitten sind ebenfalls gut erhalten. In der distalen Partie der Brücke rechts, entsprechend den Brückenkernen, sieht man einen fünfpfennigstückgrossen Herd, welcher nach Weigert-Pahl weiss, mit Carmin intensiv roth gefärbt wird und ein Bindegewebe darstellt, das dicht von Kernen durchsetzt ist. Die Pia mit dem Bündel eigenartig veränderter Gefässe ist infiltrirt, verdickt und mit dem entsprechenden Theil der Brücke verwachsen. Diese Stelle, welche schon bei der Section als eine harte Geschwulst vernommen wurde, ist wahrscheinlich eine Narbe nach einem Entzündungsprocess oder einer specifischer Erweichung.

Die Pyramidenbahnen, zwischen den querverlaufenden Fasern der Brücke zerstreut, sind rechtsseits mehr entartet als links.

Die Gefässe, welche längs der Brücke verlaufen, namentlich neben den Entartungsstellen auf der Höhe der medialen Schleife, sind sehr charakteristisch verändert. In einigen Gefässen ist die proliferirte Intima in ihren mittleren Partien verwachsen, wodurch doppelte Lumina entstanden sind. Andere Arterien stellen Veränderungen dar, welche Heubner unter dem Namen der Arteriomata beschrieben hat, nämlich die Intima ist stark proliferirt und hypertrophirt, ihre äusseren Schichten, die der *Elastica* anliegen, färben sich schwach, enthalten wenig Kerne, dagegen wird ihre innere Schicht intensiv roth gefärbt und enthält zahlreiche, concentrisch gelegene stabförmige Kerne. Durch sein äusseres Aussehen ähnelt dieser Theil stets der Membran der *Muscularis*. Am wahrscheinlichsten aber ist das nur die jüngste Schicht der proliferirten Intima. Nach innen liegt die *Elastica* mit dem Endothel.

Das Ependym des *Aquaeductus Sylvii* hat in einigen Stellen stiel-förmige, pilzartige Erhabenheiten, welches Bild aber das normale nicht allzu-sehr überschreitet, so dass von einer Ependymitis *granulosa* nicht die Rede sein kann.

Die Kerne des V., VI., VII. Nervenstammes stellen auf dieser Höhe keine deutlichen Veränderungen dar.

5. Die Höhe der *Medulla oblongata*. Das rechte Pyramidenbündel ist deutlich gleichmässig entartet, das linke weniger. Durch die entarteten Pyramiden verlaufen Fasern vom *Stratum interolivare* zu den *Fibrae arcuatae externae* und mit ihnen zum *Corpus restiforme*.

Die Kerne und Stämme der VIII., IX., X., XI. und XII. Nerven zeigen keine Veränderungen. Die Pia ist nicht verdickt. In den Gefässen sind keine Veränderungen vorhanden.

6. Das Rückenmark war auf etlichen Höhen untersucht, besonders auf der Höhe des sechsten Cervicalsegments, des achten Dorsal-, des zweiten und vierten Lumbalsegmentes. Ueberall hat man beiderseits deutliche Entartung der seitlichen Pyramidenstränge, rechts etwas ausgiebiger; selbstverständlich wird die Fläche der Entartung in der Richtung zu dem *Conus terminalis* kleiner und verschiebt sich nach hinten und zur Peripherie hin. Im Allgemeinen aber nimmt sie einen viel grösseren Raum ein, als das in *Flechsig's* Schema für die normalen Pyramidenbahnen angegeben ist. Der directe Kleinhirnstrang und das *Gowers'sche* Bündel trennen die Entartungspartie von der Peripherie ab. Dagegen ist in den Vordersträngen, in *Türk'schen* Bündeln, wo normal die ungekreuzten Pyramidenbahnen verlaufen, keine

Entartung zu sehen. Die unbedeutende Verblässung des schmalen Streifens längs des Sulcus longitudinalis anter. deute ich als Eigenthümlichkeit der Weigert-Pahl'schen Färbungsmethode, welche gewöhnlich die Peripherie des Rückenmarks etwas stärker entfärbt. Auf den mit Carmin gefärbten Präparaten ist keine Verdickung des Neurogliaetzes, die gewöhnlich secundär an der Stelle der entarteten Fasern wuchert, vorhanden. Die Axencylinder sind gut erhalten. Die Färbung nach Marchi und Rosin ergab dieselben Resultate.

Die Hinterstränge und hinteren Wurzeln sind überall gut erhalten. Die Pia und die Gefässe stellen keine Abnormitäten dar.

7. Chiasma nervorum opticorum. Färbung mit Carmin, Nachfärbung mit Alaun-Hämatoxylin. Auf der ganzen Peripherie der Sehnervenkreuzung und namentlich in ihrer unteren und hinteren Partie (an der Commissura Meynerti) erscheint die Pia verdichtet und stark rundzellig infiltrirt. Diese Infiltration verläuft von der weichen Hirnhaut längs den bindegewebigen epi- und perineuralen Scheiden zur Nervenmitte hin. Die Menge ihrer kleinen Gefässe ist erheblich vermehrt.

Diesseits der Kreuzung und weiter längs dem Tractus opticus liegt ein kleines Gefäss, welches sehr charakteristische Veränderungen darstellt. Sein Lumen ist mit rothen Blutkörperchen und Pigmentklümpchen gefüllt. Weiter kommt ein ringförmiger Saum, stark roth, sogar purpurroth gefärbt. Seine histologische Structur ist schwer zu unterscheiden (Fibrin?). In einem Halbkreis ist er etwas dicker, enthält zerstreute grosse Kerne, die hellblau gefärbt sind, im anderen ist der Saum dünner, durchbrochen. Von diesem Saum verlaufen nach dem Gefässlumen hin intensiv rothe Scheidungen, zwischen denen rothe Blutkörperchen liegen. Die Gefässmembranen sind in der Wandung nicht zu unterscheiden. Durch die Spalträume und Durchbrechungen im primären Saum emigriren die rothen Blutkörperchen, die sich dicht ringsum auf grosser Strecke lagern und dadurch das Bild einer intramembranösen Blutung darstellen. Unter den rothen Blutkörperchen liegen zahlreiche kleinere oder grössere Kerne, die sich schwach blau, zuweilen violettartig färben. Weiter nach aussen hin, ausserhalb des breiten Saumes der rothen Blutkörperchen, verläuft ringförmig ein aus etlichen Streifen bestehender Strang, der intensiv roth gefärbt ist (Fibrin?). Zwischen diesen Streifen, gleich wie ausserhalb, liegt eine Menge rother Blutkörperchen.

Zwischen dem erheblich veränderten Gefäss und dem Sehnerven verläuft ein dichter Gewebsstrang, der alle Zeichen des Gumma enthält. Das ganze Feld ist in zahlreiche Felder getheilt, die das Aussehen caseöser, grauer, unfärbbarer Massen haben und von einander mit dünnen intensiv rothen Streifen getrennt sind. Etliche dieser Streifen lagern sich ganz concentrisch um die caseösen Massen. Im Innern der Felder unterscheidet man bei genauerer Untersuchung ein feines Netz, in dessen Maschen hier und da hellblau gefärbte Kerne zerstreut sind.

In anderer Stelle findet man neben den caseösen Massen einen ziemlich grossen Herd, der hauptsächlich aus sog. Fettkörnchenzellen, grossen, ein- oder zweikernigen, inwendig fein granulirten Zellen besteht. Unter ihnen liegen hier und da rothe Blutkörperchen und Lymphocyten.

Da, wo die caseösen Massen in jenem Saume minder deutlich erscheinen, sieht man Häufchen stark rother Massen (Fibrin?) und zwischen ihnen eine

Menge feiner, stark veränderter Gefässchen. In einigen von ihnen ist die Endothelschicht durchbrochen, enthält stark gequollene Kerne und liegt frei im Gefässlumen, ausserhalb derselben liegt ringsum eine Menge rother Blutkörperchen, die gleichfalls die Wände dieser Gefässe ausfüllen; unter ihnen sieht man weisse Blutkörperchen sehr hellblau gefärbt. Die caseös entartete und infiltrierte Pia ist an dieser Stelle mit dem Chiasma verwachsen; die kleinzellige Infiltration, der Zerfall und die Blutextravasate durchsetzen auf ziemlich grosser Strecke des Querschnittes das Gewebe des Sehnerven. Die Infiltration der Pia sowie auch der bindegewebigen Scheiden wird auf bedeutender Strecke in einem Theil des Chiasma und auch auf der Strecke von etlichen Centimetern im einen Tractus opticus bemerkt.

Die Weigert-Pahl'sche Methode zeigt auf entsprechender Stelle des Chiasma vollständigen Verfall des Myelins und Entartung der Nervenfasern auf unbedeutender Strecke in einem Tractus opticus. Die Sehnerven, d. h. die Theile von der Kreuzung zum Bulbus, stellen keine wahrnehmbaren Veränderungen dar, ausser unbedeutender kleinzelliger Infiltration auf der Peripherie.

\* \* \*

Wenn wir die Resultate der klinischen sowie auch pathologisch-anatomischen Untersuchung summiren wollen, so sind sie ungefähr folgende:

Patientin, syphilitisch inficirt, litt an allmählich steigender geistiger Schwäche. Nach zwei Jahren bekam sie einen apoplectischen Insult, der eine Hemiplegie zur Folge hatte. Nach etlichen Wochen stellte sich eine Oculomotoriuslähmung ein. Trotz einer energischen antisymphilitischen Kur (72,0 grauer Salbe und fast ebensoviel Kali jodatum) war fast keine Besserung eingetreten. Die Demenz bestand fort, nur die Bewegungen des rechten Auges wurden etwas freier und das Körpergewicht nahm etwas zu. Die Weite und die Lichtreaction der Pupillen unterlagen beständigen Schwankungen. Während der ganzen Beobachtungszeit hat die Kranke ausser etlichen Tagen überhaupt nie gefiebert. Der Tod erfolgte nach einjährigem Aufenthalt in der Anstalt in Folge eines chronischen Nierenprocesses und der Herzmuskellähmung.

Die makro- und mikroskopische Untersuchung ergab zwei Erweichungsherde in der Gegend der Capsula interna mit secundärer Entartung der Pyramidenbahnen, spezifische Affection der Hirnbasis, zum Theil der Pia des rechten Oculomotorius, und in geringem Maasse des linken, die Affection des Chiasma, hauptsächlich aber auffallende Veränderung der gröberen und feineren Gefässe längs der Hirnbasis. Im Rückenmark sind ausser der Entartung der Pyramidenbahnen keine Veränderungen gefunden worden.

Flüchtig genommen, stellt unser Fall nichts Aussergewöhnliches dar, bei eingehender Betrachtung aber verdient er eine genauere Analyse.

Der ausgezeichnete Kenner der Syphilis des Nervensystems Oppenheim<sup>1)</sup> erwähnt in seiner ausführlichen Monographie über diesen Gegenstand, dass die häufigste und am besten charakterisirte Form der syphilitischen Erkrankung des centralen Nervensystems die sog. Meningitis cerebrospinalis ist. Die Syphilis soll entweder gleichzeitig Gehirn und Rückenmark attackiren, oder entwickelt sich aufsteigend oder absteigend. Zahlreiche Untersuchungen aber beweisen, dass sie sich ausschliesslich auf das Gehirn oder auf das Rückenmark beschränken kann. In unserem Falle sind trotz mehrjähriger Dauer der Krankheit keine specifischen Veränderungen im Rückenmark gefunden worden.

Im Gehirn nimmt die Syphilis (wie das schon längst Virchow betont hat) ihren Sitz hauptsächlich in der Basis ein. Nach der Meinung mancher Forscher, die, wie Julliard, die Syphilis für eine Krankheit vorwiegend des lymphatischen Systems betrachten, soll die Ursache dieser Erscheinung in dem enormen Reichthum der intra- und submeningealen lymphatischen Räume in dem sog. Trigonum interpedunculare, neben der Opticuskreuzung u. s. w. liegen. In unserem Falle handelte es sich ebenfalls um eine Meningitis basilaris syphilitica, in der wir aber neben der unbedeutenden Affection der Pia und grösserer der Hirnbasisnerven namentlich Veränderungen in den Gefässen gefunden haben. Die arterielle Form der Hirnsyphilis beweist einen diffusen Process, wird durch schwere der progressiven Paralyse sehr ähnliche Erscheinungen charakterisirt und giebt, wie das schon Heubner, Löwenfeld und Naunyn hervorgehoben haben, die schlechteste Prognose.

Ausser der allmählich sich entwickelnden Demenz in Folge der herabgesetzten Gehirnernährung wird diese arterielle Form noch dadurch charakterisirt, dass sie Localerscheinungen macht, namentlich in Folge der Erweichungsprocesse. In unserem Falle gab es etliche solche Herde; sie waren, wie es am häufigsten vorkommt, in den Centralganglien localisirt, und nachdem sie die innere Kapsel in Angriff genommen hatten, kamen Lähmungssymptome zum Vorschein, wobei rechts, entsprechend den geringeren Veränderungen, die Erscheinungen sehr unbedeutend waren, links aber die Parese sehr ausgesprochen war.

Nach einigen Wochen des Aufenthalts der Kranken in der Anstalt zeigte sich rechts die Oculomotoriuslähmung, und dadurch entstand die sog. Hemiplegia alternans superior. Wenn die Oculomotoriuslähmung nicht während der Observation, sondern zeitiger erschienen wäre, so könnte man wegen unvollkommener Anamnese voraussetzen, dass das klinische Bild der Hemiplegia alternans durch

1) Oppenheim, Die syphilitischen Erkrankungen des Gehirns. Specielle Pathologie und Therapie Nothnagel's. IX. Bd. Wien 1896.

einen Herd hervorgerufen sei, welcher im Hirnschenkelfuss localisirt, gleichzeitig die Pyramidenbahnen und den intracerebralen Theil des Oculomotorius zerstört habe. Wir sehen aber, dass in unserem Falle die Hemiplegia alternans von zwei verschiedenen Processen abhing: von der Erweichung der Capsula interna und einer syphilitischen Infiltration des Oculomotorius auf derselben Seite an der Hirnbasis. Zwei ähnliche Fälle, wo die Hemiplegia alternans gleichfalls von zwei verschiedenen Ursachen abhängig war, beschreibt Oppenheim<sup>1)</sup>, einen Uthhoff. Bei 12 Fällen der Hemiplegia alternans, welche Uthhoff aus der Literatur gesammelt hat, bestand in 9 der Herd im Hirnschenkelfuss (in 5 — Gummata, in 4 — Erweichungen), in den 3 anderen war der Herd in der Brücke.

Was den Nervus opticus anbetrifft, so stellte er klinisch, soweit man die Kranke untersuchen konnte, keine Störungen dar (über die reflectorische Pupillenstarre s. unten); die Papille war während der ganzen Krankheit vollkommen normal. Bei den anatomischen Untersuchungen wurde der Gummprocess in seinem Lieblingspunkt gefunden, an der Basis des Chiasma; ausserdem bestand ein gewisser Grad der syphilitischen Infiltration im Chiasma selbst.

Aus Uthoffs Zusammenstellung, welche Oppenheim citirt, ergibt es sich, dass der Opticus in 30—40 Proc. der Hirnsyphilisfälle vorkommt. Auf 140 Sectionsfälle wurde 15 mal Stauungspapille, 7 mal Neuritis optica und 10 mal gewöhnliche Atrophie constatirt. Es kommt aber vor, dass Sehstörungen ohne ophthalmoskopischen Befund bestehen, namentlich wenn der luetische Process das Chiasma befällt. Wir haben dann am häufigsten verschiedene Formen der Hemianopsie.

Wahrscheinlich bestanden auch in unserem Falle gewisse Defecte im Gesichtsfeld, die aber in Folge der Demenz nicht zu constatiren waren. Es lässt sich auch vermuthen, dass wir im Falle längerer Krankheitsdauer bei bewahrtem Bewusstsein diese oder jene Form der Hemianopsie hätten, wohl im Bezug auf die Affection des inneren Theiles des Chiasmas und auf die Symptomenschwankung eine Hemianopsia bitemporalis fugax, wie sie Oppenheim beschrieben hat<sup>2)</sup>; endlich kämen auch ophthalmoskopische Veränderungen im Sehnerven zum Vorschein in der Form einer Neuritis optica, oder der sog. absteigenden Atrophie. Primäre Atrophie des Sehnerven und totale Blindheit gehören in der Syphilis zu grossen Seltenheiten; dagegen sind aber vorübergehende Sehstörungen und sogar zeitliche Amaurose eine oft vorkommende Erscheinung.

1) Oppenheim, Nachtrag zur Mittheilung über die oscillirende Hemianopsia bitemporalis als Kriterium der basalen Hirnsyphilis. Berliner klinische Wochenschrift 1888 Nr. 29.

2) Oppenheim, Die oscillirende Hemianopsia bitemporalis als Kriterium der basalen Hirnsyphilis. Berliner klinische Wochenschrift 1887. Nr. 36.

Unter anderen Einzelheiten unseres Falles soll hier noch erwähnt werden: der afebrile Zustand (etliche Tage ausgenommen, während denen die Kranke Influenza durchmachte) und starke Polydipsie-Symptome, welche übrigens fast gewöhnlich bei syphilitischen Processen an der Hirnbasis notirt werden.

\* \* \*

Jetzt möchte ich, m. H., Ihre Aufmerksamkeit auf ein klinisches Symptom bei meiner Kranken lenken, nämlich auf das Verhalten ihrer Pupillen während der Krankheit. Wollen wir uns der Sachlage aus der Krankengeschichte erinnern.

9. XII. 96. Linke Pupille eng, rechte weit. Beide lichtstarr. Accomodationsreaction gut.

14. I. 97. Rechte Pupille viel weiter als die linke, vollständig lichtstarr, linke reagirt prompt.

9. II. 97. Linke Pupille vollständig lichtstarr.

23. IX. 97. Beide Pupillen weit. Beide lichtstarr.

1. XII. 97. Beide Pupillen ziemlich eng. Die rechte ist lichtstarr, die linke reagirt prompt.

2. XII. 97. Die Pupillen mässig weit. Die linke ist lichtstarr.

Aus diesem sehen wir, dass die Pupillen unserer Kranken in Betreff ihrer Weite und ihrer Reaction grossen Schwankungen unterlagen. Derartige intermittirende reflectorische Pupillenstarre ist sehr analog dem Verhalten der Kniereflexe in der Rückenmarkssyphilis. Aehnliche Schwankungen, nämlich sehr lebhafter Kniereflex und sogar Patellarclonus (das sog. oscillirende Kniephänomen) nach dem Westphal'schen Symptom haben Oppenheim, Siemerling, Eisenlohr, Moebius, Marina, Brasch, Goldflam, Orłowski und andere beobachtet. Die Ursache dieser Erscheinung lag im verschiedenen Compressionsgrade der entsprechenden hinteren Wurzeln und in verschiedener Entartungsstärke der Pyramidenbahnen. Baickline (citirt von Massaut) bemerkte zum Beispiel die Wiederkehr der Kniereflexe bei einem Tabetiker auf der hemiplegischen Seite nach dem Insult. Was das ähnliche Verhalten der Pupillen anbetrifft, so bestehen in der Literatur ähnliche Beobachtungen (Oppenheim<sup>1</sup>), Buttersack<sup>2</sup>), Siemerling<sup>3</sup>).

---

1) Oppenheim, Die syphilitischen Erkrankungen des Gehirns. Wien 1906. S. 78.

2) Buttersack, Zur Lehre von den syphilitischen Erkrankungen des Centralnervensystems. Archiv für Psychiatrie. 1886. Bd. 17.

3) Siemerling, Zur Syphilis des Centralnervensystems. Archiv für Psych. und Neur. 1891. Bd. 22 (3. Fall).

Einen in dieser Beziehung interessanten Fall führt Oestreicher<sup>1)</sup> an. Bei einem mit Lues infectis Kranken traten plötzlich Symptome acuten Wahnsinns auf, die nach vier Tagen verschwanden. Dann trat amnestische und sensorielle Aphasie, Westphal'sches Phänomen, Hemianopsia homonyma bilateralis, ausgesprochene gleichmässige Pupillenveränderung auf. Nach einigen Tagen wurden die Pupillen weiter, aber ungleichmässig und lichtstarr. Nachher verschwand die reflectorische Pupillenstarre, dagegen zeigte sich zuerst träge, nachher prompte und deutliche paradoxe Lichtreaction, nämlich beim Lichteinfall erweiterten sich die Pupillen. Die Erscheinung dauerte bis zum Schluss der Beobachtung während vier Wochen.

Ein ähnlicher Fall paradoxaler Pupillenreaction im Reconvalescenzstadium eines Luetikers ist von Bechterew<sup>2)</sup> beschrieben worden. Dieses Symptom erklärt Verfasser derart, dass die Regeneration der Pupillenfasern, welche aus den Kernen des Sphincter iridis abstammen, bei der Herstellung des normalen Kreislaufs von übermässiger und ungewöhnlich rascher Erschöpfung ihrer Nervenenergie begleitet werde.

Bevor wir die in Rede stehende Erscheinung der Pupillenverhaltung zu erklären versuchen, wollen wir das in Erinnerung bringen, was die anatomische Grundlage der Lichtreaction der Pupillen und deren Starre bildet.<sup>3)</sup>

Fast alle Forscher stimmen darin überein, dass im Opticus ein Faserbündel der sog. Pupillennerven verläuft, das nach der partiellen Kreuzung im Chiasma nervorum opticorum weiter im Tractus opticus zu den ersten Sehstationen, hauptsächlich aber zum Vorderhügel des Corpus quadrigeminum, zu seinem Stratum zonale hinzieht. Der weitere Verlauf ist ziemlich dunkel. Nach Meynert, Kölliker und Anderen treten aus den Zellen des Corpus quadrigeminum anterius wie aus den primären Endigungen des Sehnerven, Fortsätze und Collateralen aus und verlaufen durch die graue Substanz, welche den dritten Ventrikel und den Aquaeduct umgiebt (das sog. centrale Höhlengrau) zu den Oculomotoriuskernen hin. Nach Anderen sollen sich die Pupillenfasern recht bald vom Tractus opticus abtrennen, was aber fast mit Bestimmtheit von Massaut<sup>4)</sup> abgelehnt wurde. Einige

1) Oestreicher, Ein Beitrag zur Meningitis diffusa basilaris syphilitica. Paradoxe Pupillenreaction. Berliner klinische Wochenschrift. 1890. Nr. 6.

2) Bechterew, Ueber die paradoxe Pupillenreaction. Nervenkrankheiten in klinischen Bildern. Petersburg 1899 (russisch).

3) Pfister, Die diagnostische Bedeutung der Pupillensymptome.

4) Massaut, Experimentaluntersuchungen über den Verlauf der den Pupillenreflex vermittelnden Fasern. Archiv für Psych. u. Nerv. 1896. Bd. 28.

haben ein besonderes Pupillenreflexcentrum vermuthet: nach Gudden sollte dies das Corpus geniculatum externum, nach Flourens und Budge das Corpus quadrig. anter., nach Mendel das Ganglion habenulae sein. Massaut sah in seinen Experimentaluntersuchungen die betreffenden Fasern im Tractus peduncularis transversus. Die Experimente von Gudden und Bechterew ergaben, dass die Zerstörung der Wände des dritten Ventrikels reflectorische Pupillenstarre zur Folge haben kann. Schütz bemerkte bei der Mehrzahl der Paralytiker mit reflectorischer Pupillenstarre die Entartung eines gewissen Bündels im Fasc. longit. dorsalis. Monakow<sup>1)</sup> zieht aus seinen eigenen Beobachtungen und Experimenten den Schluss, dass zwischen den primären Opticusendigungen (Pulvinar thalami optici, Corpus quadrig. anter., Corpus genic. externum) und den Oculomotoriuskernen ein ganzes Band von Zellen liegt, die zur Pupillenreflexübertragung dienen (Reflexübertragungszellen). Sie liegen im mittleren Theile der grauen Substanz des Vorderhügels, in der Substanz, welche den dritten Ventrikel und den Aquaeductus Sylvii umgiebt, ausserdem auch in der benachbarten Formatio reticularis. Die Unterbrechung des Reflexbogens in dieser Stelle soll die pathologisch-anatomische Grundlage der reflectorischen Pupillenstarre bilden.

Was die Alternation der Pupillenweite anbetrifft, so sind Schwankungen in dieser Beziehung zuweilen bei Neurasthenikern, Hysterischen und sogar bei sonst gesunden Personen bemerkt worden. Unser Fall ist noch dadurch complicirt, dass wir hier zwei hemiplegische Herde hatten, welche zuerst auf der einen, darnach auf der andern Seite entstanden. Wie die Beobachtungen von Gajkiewicz<sup>2)</sup> zeigen, ist die Ungleichmässigkeit der Pupillen nach einem hemiplegischen Insult syphilitischer Natur ein ziemlich häufiger Befund. Auf 26 Hemiplegiefälle fand er in 17 Fällen Mydriasis, darunter 9 auf der Seite der Hemiplegie und 8 auf der anderen Seite. Aller Wahrscheinlichkeit nach handelt es sich hier um eine Lähmung oder Reizung des Sympathicus oder des Oculomotorius.

Schwankungen der Pupillenweite mit gleichzeitiger alternirender reflectorischer Starre sind von nicht minder dunklem Ursprung.

Bei Tabes dorsalis, bei der progressiven Paralyse, deren Wesen hauptsächlich die primäre Degeneration und Atrophie ist, sollen derartige Symptomenschwankungen seitens der Pupillen sehr selten vorkommen, was uns eigentlich nicht wundern kann, wenn wir das

1) Monakow, Gehirnpathologie. Spec. Path. und Ther. von Nothnagel. Wien 1887. S. 637—665.

2) Gajkiewicz, Syphilis du système nerveux. Paris 1892 (oder polnisch).

Wesen des pathologischen Processes ins Auge nehmen (Toxinwirkung?). In der Gehirnsyphilis, wo es sich hauptsächlich um specifisch entzündliche Veränderungen handelt, können diese Erscheinungen, namentlich unter dem Einflusse der Behandlung, wie in diesem Falle, Schwankungen unterliegen, wenn wir die anatomische Grundlage der reflectorischen Pupillenstarre nur in dem sog. Reflexbogen Meynert's suchen wollen (d. h. in den Fasern, welche die primären Sehnervenstationen mit den Oculomotoriuskernen verbinden). Folgende Thatsache muss jedoch in Betracht genommen werden.

Die reflectorische Pupillenstarre in der Syphilis combinirt sich sehr oft, wie das Moeli<sup>1)</sup> betont und Uhthoff<sup>2)</sup> mit statistischen Zahlen bekräftigt, mit der Lähmung dieses oder jenes Oculomotoriusastes. Die reflectorische Pupillenstarre wurde viele Jahre hindurch als einziges übriggebliebenes Symptom nach überstandener Oculomotoriuslähmung beobachtet (Moeli, Oppenheim). Man begegnete sogar isolirter beiderseitiger interner Ophthalmoplegie als Folge einer Meningitis basilaris syphilitica. Ein specifischer Process im Trigonum interpedunculare kann ausschliesslich diese Fasern betreffen, welche zum Sphincter iridis und zum Musc. ciliaris verlaufen; diese Fasern sind nach Kahler und Pick mehr nach vorne gelagert.

In unserem Fall waren die Veränderungen der Gefässe und der Pia im Trigonum interpedunculare sehr bedeutend. Es bestand auch totale rechtsseitige Oculomotoriuslähmung. Exacerbationen und Remissionen des entzündlichen Processes konnten in gewissem Grade Veränderungen der Weite und der Reaction der Pupillen verursachen.

Zu wenig wird die centripetale Bahn des Reflexbogens bei der Pupillenstarre in Betracht genommen, namentlich wenn dieselbe häufigen Schwankungen unterliegt. Ich meine hier den Lieblingssitz der syphilitischen Prozesse auf der Hirnbasis, die Opticuskreuzung. In unserem Falle handelte es sich um gummöse Infiltration in der Peripherie und hinter dem Chiasma; die Infiltration drang mittelst der Bindegewebssepta in die Mitte des Chiasma und des Tractus opticus. Mit gewisser Wahrscheinlichkeit können wir vermuthen, dass obige Pupillenreflexschwankungen gleichfalls von der Exacerbation und Remission des entzündlichen Processes dieser Gegend abhängig waren.

Jedenfalls können derartige ausgesprochene Schwankungen der Weite und Reaction der Pupillen, namentlich wenn sie von der

1) Moeli, Ueber die Pupillenstarre bei der progressiven Paralyse. Arch. für Psych. 1885. Bd. 17.

2) Uhthoff, Zur diagnostischen Bedeutung der reflectorischen Pupillenstarre. Berl. klin. Wochenschr. 1886. Nr. 3.

Lähmung anderer Oculomotoriusäste begleitet sind, unserer Meinung nach, für ein pathognomonisches Symptom der Lues cerebri betrachtet werden.

\* \* \*

Jetzt erlaube ich mir, m. H., Sie auf zwei pathologisch-anatomische Thatsachen aufmerksam zu machen. Die eine von ihnen betrifft die Veränderungen in den Gefässen.

In unserem Falle war das Arteriensystem an der Hirnbasis afficirt, unter den Venen fand ich nur in einer Veränderungen. Dieses stimmt mit den Beobachtungen anderer Autoren überein, die in den Fällen von Lues cerebrospinalis hauptsächlich Veränderungen im Arteriensystem im Hirn, dagegen im Venensystem im Rückenmark gefunden haben (Greiff).

Was den Charakter der Veränderungen in den Gefässen anbetrifft, so sah man sie ebenso in der Intima, wie in der Adventitia. Es handelte sich also um eine Endarteriitis und Periarteriitis. Die Intima war im Zustande starker Wucherung begriffen und verengte bedeutend das Gefässlumen; in anderen wuchs die hyperplasirte Intima an etlichen Stellen zusammen und bildete Gefässe von mehreren Lumina. Aehnliche Zustände wurden von Orłowski in seiner ausführlichen Monographie beschrieben und in den Abbildungen dargestellt.<sup>1)</sup> Eben solche Abbildungen, welche die Art. basilaris mit etlichen von Endothel ausgekleideten Lumina in Folge der Intimawucherung darstellen, hat Marchand<sup>2)</sup> gegeben. Die verengten Lumina waren in einigen kleinen Arterien von Thromben verlegt. In dem unter dem Chiasma verlaufenden Gefäss haben wir intra und extra aller seiner Wandungen Hämorrhagien constatirt. Blutige Extravasate in den Gefässmembranen bei syphilitischen Veränderungen finden wir nicht gar oft. Ausführlich hat sie Brasch beschrieben und abgebildet<sup>3)</sup>. In der fast total ausgewucherten und das Lumen obliterirenden Intima der Arteria basilaris entstand bedeutende Blutung zwischen der M. intima und M. elastica. Auf einer gewissen Strecke leistete die elastische Membran der Blutung Widerstand, weiter dagegen durchbrach die Blutung dieselbe und drang bis zur Muscularis und Adventitia hinein.

Die verdickte Intima war stellenweise von innen mit der elastischen Membran bedeckt. Die Endothelschicht war auf dem

1) Orłowski, Syphilis des Rückenmarks. Warschau 1898 (polnisch).

2) Marchand, Eulenburger's Realencyklopädie. 1885. Bd. 1 Arterien.

3) Brasch, Zur Pathologie der syphilitischen Früherkrankungen des centralen Nervensystems. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1896. Bd. 8. Hft. 5 u. 6.

Querdurchschnitt meist unsichtbar. Nach Heubner fällt die Membran unter solchen Bedingungen heraus. Einige Forscher, wie Heubner, betrachten die elastische Membran, welche die hyperplasirte Intima bedeckt, für eine Neubildung, andere, wie Cornil und Rumpf, für Theile der gespaltenen älteren *Elastica* (siehe unten). Die ältere *Elastica* war an vielen Stellen etwas verdickt, durchbrochen, stark und unregelmässig gefaltet. Die Veränderungen an der elastischen Membran erwähnen viele Autoren. In dem Falle von Siemerling (l. c.) war sie in der *Arteria fossae Sylvii* enorm verdickt, bestand aus 3 bis 4 Lamellen und hatte buckelförmige Anschwellungen. In einem Falle von Goldflam<sup>1)</sup> liess sich die *Elastica* an etlichen Stellen schlechter färben, schwell an, spaltete sich und nahm faseriges Aussehen an. Die *Muscularis* stellte auf meinen Präparaten fast keine Veränderungen dar. Andere Autoren, wie Goldflam, Rumpf, beschreiben ihre Verdünnung, Lancéaux und Rumpf<sup>2)</sup> schreiben der Atrophie der *Muscularis* grosse Bedeutung zu; es sollen, ihrer Meinung nach, davon kleine Aneurysmen (*Aneurysmata miliaria*) entstehen. Viele Autoren fanden auch eine rundzellige Infiltration der *Muscularis*. Ich fand die *Adventitia* auf meinen Präparaten sehr oft kleinzellig infiltrirt.

Ohne weiter darauf einzugehen, ob die Veränderungen in unseren Gefässen ihren Ausgangspunkt in der Intima, wie das Heubner will, oder in der *Muscularis* und in den *Vasa vasorum*, wie es Rumpf, Koester, Orłowski behaupten, oder in der *Adventitia* (die sog. *Periarteriitis gummosa*; Baumgarten), oder endlich in allen drei Membranen, wie das Oppenheim lehrt, wollen wir nun, die Frage nach der specifischen Natur der Veränderungen auf der Seite lassend, zu der uns interessirenden Frage der sog. *Arteriomata* schreiten.

Bei der Beschreibung des Brückendurchschnitts haben wir Gefässe bemerkt, die scheinbar doppelte Wandungen besitzen: neben den älteren eine neue *Adventitia*, *Muscularis*, *Elastica* und Intima. Auf ähnliche Bilder hat schon vor 25 Jahren Heubner in seiner klassischen Arbeit über die syphilitischen Veränderungen in den Hirngefässen aufmerksam gemacht<sup>3)</sup> und gab ihnen den obigen Namen. Kurz aufgefasst ist seine Beschreibung folgende:

1) Goldflam, Ueber die Rückenmarkssyphilis. Wiener Klinik. 1893. Hft. 2 u. 3.

2) Rumpf, Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems. Wiesbaden 1887. S. 66.

3) Heubner, Die luetische Erkrankung der Hirnarterien. Leipzig 1879. S. 148 ff.

Das Endothel, vom syphilitischen Gift im Blut gereizt, wuchert. Zwischen diesem und der *Elastica* bildet sich eine Granulationsschicht, in welche aus den *Vasa vasorum* Rundzellen eindringen. Zwischen dem neugebildeten Granulationsgewebe und dem Endothel kommt in gewissem Stadium der syphilitischen Neubildung eine neue *Elastica* zum Vorschein, als Ausdruck eines Stillstandes der Wucherung des Endothels und als ein Symptom einer wenigstens zeitlichen Genesung. Das Endothel, wenn dasselbe vom syphilitischen Gift nicht mehr gereizt wird, beginnt seine Thätigkeit, welche es vordem gehabt hat, als es im jugendlichen Organismus die *Muscularis* bedeckte.

Auf die Frage, von wo diese neue *Elastica* herkommt, giebt es, nach Heubner's Meinung, nur eine Antwort: aus dem Endothel oder den unterhalb liegenden Zellen — seinen Derivaten. In der gewucherten *Intima* unterscheiden wir zwei Schichten: eine innere, die aus compacten, dicht an einander, concentrisch zum Lumen gelegenen Zellen besteht, und eine äussere, zellenarme, hauptsächlich aus intracellulärer, fibrinöser Substanz. Die erstere wird mit Carmin intensiv roth gefärbt, die andere dagegen blass. Weiterhin folgt die alte *Elastica*, nachher die *Muscularis* mit den concentrisch gelagerten Zellen, und noch weiter die *Adventitia* mit ihren Spalten. Wenn wir die frühere Arterie mit der neuen vergleichen, so fällt uns ausgesprochene Aehnlichkeit auf: in der syphilitischen Neubildung sehen wir eine differencirte *Adventitia*, *Muscularis* und *Elastica* mit dem Endothel. Es ist zwar schwer aus dem anatomischen Bilde auf die physiologischen Eigenschaften zu schliessen. A priori können wir aber den Muskelzellencharakter der Zellen der neugebildeten *Intima* nicht in Abrede stellen. Wir dürfen also einigermaßen über ein neues Gefäss im Gefässe, über sog. *Arteriomata*, sprechen.

Rumpf (l. c.) ist einer anderen Meinung über die *Arteriomata*. Er betont die Veränderungen, denen in diesen Fällen die *Elastica* unterliegt. Sie schwillt vielfach, zerfällt und spaltet sich in dünne Fasern. Zwischen die gespaltenen und auseinandergedrängten Fasern der *Elastica* wächst das Granulationsgewebe hinein und differencirt sich in gewissem Grade in seinen inneren Theilen. Die inneren Fasern der *Elastica* wuchern und schwellen und werden unter dem gegenseitigen Druck des Granulationsgewebes und des Blutstroms *compact*.

Obermeyer (l. c.) beschreibt ausführlich in seinem ersten Falle die luetischen Veränderungen der Gefässe und betont, dass er die häufig bemerkte neue *Elastica* mit Heubner für ein Product des Endothels, für ein Symptom gewissen Stillstands des luetischen Entzündungsprocesses hält. Was die Heubner'schen *Arteriomata* an-

betrifft, so sagt er, dass er in einigen Gefässen mit stark gewucherter Intima um einige kleine Lumina concentrische Schichten länglicher, „stäbchenförmiger Kerne fand, die den Muskelkernen aufs Täuschendste ähnlich sehen.“

Mehr Erwähnungen betreffs der Heubner'schen Arteriomata gelang es mir in der Literatur kaum zu finden. Unter den polnischen Autoren beschreibt Orłowski ähnliche Arteriomata, wenn „die innere Schicht der gewucherten Intima mit den stäbchenartigen Kernen die neue *Elastica* bedeckt, auf der sich ein Endothel entwickelt, mit einem Worte es entsteht in der alten geschlossenen Arterie ein neues Gefäss mit doppelten Wandungen“ (l. c. S. 102). Verfasser führt eine Abbildung, die seine Beschreibung erklärt, an.

Die Anschauungart des Charakters der inneren Schicht der gewucherten Intima hat nicht nur theoretisches Interesse. Wenn wir den Muskelcharakter dieser Zellen annehmen, so wird die Prognose in Betreff der Wiederherstellung der Function dieses Gefässes anders sein, als wenn wir den Bindegewebscharakter dafür annehmen: in ersterem Falle wird das Lumen längere Zeit erhalten bleiben und die neue *Muscularis* wird die *Circulation* fördern, in letzterem Falle dagegen wird das Bindegewebe, von seinen äusseren Theilen an, den narbigen Charakter annehmen, das Lumen wird enger, die Undurchgängigkeit nimmt zu.

Aus den beobachteten Bildern in unserem Präparate, wo die „Arteriomata“ in verschiedenen Entwicklungsstadien sich befanden, haben wir die Ueberzeugung gewonnen, dass es sich hier ausschliesslich um gewisse Differenzirung der gewucherten Intima handelt: in ihren äusseren Schichten verschwinden die Zellen, die intracelluläre Schicht wird grösser, die Zahl der Bindegewebsfasern nimmt zu, schrumpft und deformirt das Gefäss. Weiterhin schreitet der Process nach innen und führt zur Entartung der ganzen gewucherten Intima und nachher auch des ganzen Gefässes in einen bindegewebigen Strang. Was die neue *Elastica* anbetrifft, so kann über ihre Entstehung nichts Bestimmtes gesagt werden.

\* \* \*

Die zweite Thatsache, welche vom pathologisch-anatomischen Standpunkt unsere Aufmerksamkeit verdient, ist die totale Pyramidenkreuzung auf unseren Präparaten von verschiedenen Höhen des Rückenmarks. Sogar in den oberen Halssegmenten konnten wir in den Bündeln, die den vorderen Pyramidenbahnen entsprechen, keine Spur der Entartung finden. Deshalb möchte ich auf dieser Stelle einige Worte über diese Bahnen sagen.

Die Pyramidenbahnen gehören, dank den Untersuchungen Flechsig's, Türck's, Hitzig's, Bechterew's, Fritsch's und Anderer, zu denjenigen Theilen des Nervensystems, die am genauesten erforscht sind; trotzdem aber sind noch viele Einzelheiten betreffs dieser Bahnen unaufgeklärt geblieben. Viel Licht wirft darauf die vergleichende Anatomie. Es ergab sich, dass bei niederen Thieren die Pyramiden durchaus keine solche Rolle spielen wie beim Menschen. Wagner und Starlinger<sup>1)</sup> haben bei Thieren die Pyramidenbahnen unterhalb der Medulla oblongata durchschnitten, und diese Thiere unterschieden sich gar nicht in ihren Bewegungen von den gesunden. Nach Bechterew<sup>2)</sup> sollen bei gewissen niederen Thieren (Hund, Katze) die vorderen Pyramiden gar nicht vorhanden sein. Bei einigen Wirbelthieren sollen sie sehr schwach entwickelt sein oder vollständig fehlen, bei anderen endlich sollen sie in den hinteren Rückenmarkssträngen verlaufen. Diese schwache Entwicklung der Pyramidenbahnen bei Thieren, im Vergleich mit denjenigen beim Menschen, hängt wahrscheinlich davon ab, dass ihre Bewegungen vornehmlich automatisch, nicht willkürlich sind.

Was den Verlauf der Pyramidenbahnen im Rückenmark des Menschen anbetrifft, so unterliegen, wie bekannt, diese Bahnen auf der Höhe des zweiten Halssegmentes der sog. Kreuzung, d. h. ein grösserer Theil der Nervenfasern geht von den vorderen Bündeln in die seitlichen der entgegengesetzten Seite (die sog. lateralen oder gekreuzten Pyramiden) über; der übrige Theil verläuft weiter in den vorderen Strängen (die sog. vorderen oder ungekreuzten Pyramiden — Türck's Säulen). Die lateralen Pyramiden verlaufen bis zu den untersten Abschnitten des Rückenmarks, die vorderen, über deren Kreuzung die Meinungen noch verschieden sind, verschwinden auf verschiedenen Höhen: zuweilen im Halsmark, zuweilen im Dorsalmark, sie sind sogar im Lendenmark nachgewiesen worden (Fall von Déjerine, citirt bei Bechterew). Allmählich gehen sie auf die entgegengesetzte Seite über, wie es Obersteiner behauptet; nach der Meinung einiger Forscher sollen sie mit ihren Endverzweigungen die motorischen Zellen derselben Seite umfassen.

Was das Verhältniss der gekreuzten Pyramiden zu den ungekreuzten anbetrifft, so hat Flechsig<sup>1)</sup> zahlreiche genaue Berech-

---

1) Starlinger, Die Durchschneidung der Pyramiden beim Hunde. Neurol. Centralbl. 1895. Nr. 9.

2) Bechterew, Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark. Leipzig 1898.

3) Obersteiner, Anleitung zum Studium des Baues der nervösen Centralorgane. Leipzig und Wien. 1896. S. 340 ff.

nungen ausgeführt (citirt bei Obersteiner), die wir im Bezug zu unserem Falle in Kurzem hier anführen.

In der Mehrzahl der Rückenmarke (75 Proc.) machen die lateralen Pyramiden unterhalb der Kreuzung 91—97 Proc. aller Pyramidenfasern aus, die vorderen Pyramiden dagegen 3—9 Proc. Die totale Kreuzung der Pyramiden, wenn alle Fasern in den lateralen Strängen verlaufen, kommt nach Flechsig in 11 Proc. der Fälle vor. Hier muss auch mein Fall zugerechnet werden. Es kommt auch vor, dass  $\frac{9}{10}$  aller Pyramidenfasern in den vorderen Strängen verlaufen, die in diesem Falle auf dem Querschnitte sehr mächtig erscheinen, das übrige  $\frac{1}{10}$  der Fasern bildet einen schmalen seitlichen Strang.

Totale Kreuzung kann nur eine Seite des Rückenmarks betreffen. Symmetrische Theilung, d. h. gleiches Verhältniss der vorderen Pyramiden zu den seitlichen auf beiden Seiten des Rückenmarks, kommt nur in 60 Proc. der Fälle vor.

In dem Gebiet, welches die entarteten Pyramiden darstellte, fanden wir zahlreiche gesunde Fasern zwischen den entarteten. Das sind theilweise von der Entartung verschonte Pyramidenfasern, theilweise aber jene Bahnen, welche nach Riedel und Wasilewski (citirt bei Bechterew) vom Kleinhirn nach unten centrifugal verlaufen.

Bei einseitigen entsprechenden Herden im Hirn beobachtete man vielfach im Rückenmark ausser der Entartung der vorderen Pyramiden auf der Seite des Herdes und der lateralen auf der entgegengesetzten Seite auch die Entartung der lateralen Pyramiden auf der Seite des Herdes. Diese Thatsache wurde auch experimentell erwiesen (Probst<sup>1)</sup>). Dadurch wurde auch die nicht selten beobachtete Erscheinung erklärt, nämlich dass bei Hemiplegikern Steigerung der Sehnenreflexe und sogar Fussclonus auch auf der gesunden Seite vorhanden sind. Wahrscheinlich verläuft ein Theil der entarteten Pyramiden auch in den Seitensträngen auf der der Hemiplegie entgegengesetzten Seite. Auf dieselbe Weise können wir auch diesen Befund erklären, dass auf unseren Präparaten, trotz des ausgiebigen Unterschieds im Grade der Entartung der Pyramidenbahnen auf beiden Seiten des Hirnschenkels und der Medulla oblongata, der Unterschied im Rückenmark der rechten und linken Seite verhältnissmässig sehr unbedeutend war.

Herr Prof. Oppenheim erlaube ich mir meinen besten Dank für die lebenswürdige Ueberlassung des Materials auszusprechen.

1) Probst, Zur Kenntniss der Pyramidenbahn. Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie. August 1899.