

Zur Pathogenese der Herderscheinungen bei der allgemeinen Paralyse der Irren.¹⁾

Von

Dr. W. MURATOW

Privat-Dozent an der Universität zu Moskau.

Inmitten der cerebralen Erscheinungen der progressiven Paralyse kann man leicht zwei Kategorien der Symptome unterscheiden — einen allgemeinen cerebralen Process der fortschreitenden Demenz und dazutretende stürmische Hirnerscheinungen mit völlig bestimmter Lokalisation — sowie die epileptoiden und apoplectiformen Anfälle, die circumscribten Sensibilitätsstörungen und Bewegungsdefecte. Die Pathogenese der letzteren ist besonders interessant, weil sie den gewöhnlichen chronischen Verlauf der Paralyse stören und als etwas fremdes in das allmählich sich entwickelnde klinische Bild hineintreten. Indem wir die Genese dieser Symptome erklären wollen, entsteht die Frage, ob wir mit etwaigen neuen Complicationen oder mit einer Exacerbation der Encephalitis zu thun haben. In unserer Mitteilung wollen wir diese Frage etwas eingehender studieren.

Zu diesem Zwecke stand mir das grosse anatomische und klinische Material der Preobrajensky-Irrenanstalt zu Gebote. In den letzten vier Jahren machte ich hundertdreißig Obduktionen von Paralytikern. Nur wenige von diesen Kranken war ich im Stande persönlich klinisch zu beobachten, für die anderen Fälle habe ich die Krankengeschichten der Klinik benutzt. Zur Erklärung der Herdveränderungen, welche von der Encephalitis unabhängig sind, wollen wir vorher die Fälle studieren, in welchen die lokalen Veränderungen der Hirnsubstanz von einer circumscribten Affection der Gefässe abhängen.

In allen obducierten Fällen constatirte ich eine diffuse Periencephalitis mit atrophischen Veränderungen der Hirnrinde, fast überall waren die bekannten Veränderungen der Arachnoidea und des Ependyms zu constatieren. Um die Analyse zu erleichtern, wollen wir drei Kategorien von Complicationen unterscheiden.

1. Die Herdveränderungen, welche von Atheromatose der Hirngefässe abhängen und in keiner Beziehung zur progressiven Paralyse stehen, hier sind Blutungen und Hirnerweichungen zu nennen.

¹⁾ Vortrag, gehalten auf dem XII. internationalen medicinischen Congresse zu Moskau 1897.

2. Die entzündlichen Veränderungen der Dura mater mit consecutiven Blutungen (Pachymeningitis haemorrhagica interna), welche nur in einem indirecten Zusammenhange mit Encephalitis stehen und einen Bestandteil des klinischen Bildes der Paralyse darstellen.

3. Zufällige Complicationen von unklarer Genese.

Zur letzten Kategorie können wir nur einen Fall von Atrophie des Kleinhirns rechnen. Zur ersten gehören vier Fälle. Dreimal kamen die apoplektischen Cysten der Hirnsubstanz im Centrum semiovale und Corpus striatum vor, in einem Falle war es eine Erweichung des rechten Temporallappens. Diese circumscripten Erweichungen waren sehr alten Ursprungs. Sie hatten das Ansehen von glattwandigen, mit seröser Flüssigkeit gefüllten Cysten oder das der gelben Erweichung. Niemals sahen wir eine frische Blutung oder eine weisse Hirnerweichung; es ist hier hervorzuheben, dass viele Kranke in Folge eines apoplektiformen Anfalls oder im Status epilepticus zu Grunde gegangen sind. Dabei müssen wir bemerken, dass wir bei mehreren Paralytikern nur eine mässige Atheromatose der Hirngefässe und eine beständige sehr ausgeprägte arteriosclerotische Degeneration der Aorta getroffen haben.

Die Kranken der ersten Kategorie hatten schon lange vor dem Beginne der Paralyse die Hirninsulte erlitten, welche entweder eine Hemiplegie hinterliessen oder ohne constante Folgen verliefen. Dieser Unterschied steht mit der Localisation in Verbindung. Bei allen Kranken der ersten Kategorie ist anamnestisch Lues festgestellt. Auf diese Weise haben wir in diesen Fällen keine Hemiplegie im Laufe der Paralyse, sondern progressive Paralyse bei einem Hemiplegischen.

Schon durch Gegenüberstellung der Thatsache, dass apoplektiforme Insulte bei allen Kranken beobachtet wurden, während anatomische Veränderungen älteren Datums nur in fünf Fällen constatirt wurden, kann man sich leicht überzeugen, dass die Insulte im Verlaufe dieser Krankheit in keinem Zusammenhange mit Erweichungs- und Blutungsherden stehen. Fast alle psychiatrischen Lehr- und Handbücher nehmen diesen Schluss an, und wir haben denselben nur zur vollständigeren Analyse unserer Fälle angeführt.

Wir wollen jetzt die entzündlichen Veränderungen der harten Hirnhaut der Analyse unterwerfen. In einer ausgeprägten Form haben wir dieselbe acht Mal getroffen. Sechs Mal war es eine unzweideutige Pachymeningitis haemorrhagica interna — eine schichtförmige Anlagerung des fibrinösen Exsudates mit consecutiven Blutergüssen. In zwei Fällen beobachtete ich eine abgekapselte Blutung, ein Hämatom.

Epileptiforme Anfälle kommen bei diesen Kranken nicht häufiger vor, als bei anderen. Keinmal waren wir imstande, eine

Complication mit Hämatom klinisch sicher zu diagnosticieren. Bei der Obduction erscheint sie als ein zufälliger Befund.

Wir bemerkten schon oben, dass eine Entzündung der Arachnoidea fast beständig in Form von festen Verwachsungen mit der Hirnrinde vorkomme (Arachnitis). Dazu gehört auch ein Haften der Hirnhaut an der Oberfläche der Rinde und die Bildung von Höhlen unter der Pia, welche mit seröser Flüssigkeit gefüllt sind. Nach unseren Befunden haben diese Höhlen keine besondere klinische Bedeutung. Oefters kann man sie vermissen, trotz der verschiedensten Herderscheinungen und Anfälle.

Daher kann man nicht durch makroskopische Veränderungen des Gehirns und seiner Häute die Genese der Herderscheinungen erklären.

Wir wollen jetzt die mikroskopischen Veränderungen in ihrem Zusammenhange mit dem klinischen Bilde analysieren. Wie schon Westphal (1) festgestellt hat, folgen die epileptoiden Anfälle dem corticalen Typus. Zuweilen kommt der monoplegische oder hemiplegische Typus vor, das heisst es tritt ein typischer Anfall von Jackson'scher Epilepsie ein; zuweilen sind auch die andere Körperhälfte und die Extremitäten auf beiden Seiten mitbetroffen. Bei den Kranken, welche wir persönlich beobachteten, haben wir einseitige hemiplegische Anfälle öfters gesehen. In einem Falle ist nach dem Anfälle eine transitorische Sensibilitätsstörung geblieben, in einem anderen bei gehäuften Krämpfen und Hemiplegie war ein bleibender Ausfall des Muskelgefühls zu constatieren. Die meisten Untersucher (Bechterew, Krafft-Ebing, Neisser, Lissauer, Kraepelin) sahen die Ursache des Anfalls in einer direkten oder indirekten Reizung der Rinde. Bei einer detaillierten Erklärung der Genese — wie kommt bei paralytischen Kranken der epileptoide und apoplectiforme Anfall ohne neue Herderkrankung zum Ausbruche? — sind verschiedene Meinungen ausgesprochen worden.

Binswanger (2) denkt an eine Zunahme des Entzündungsprocesses mit vasomotorischen Erscheinungen. Kraepelin (3) an Vermehrung des Toxins, Krafft-Ebing, indem er verschiedene Hypothesen annimmt, schreibt der reflectorischen Genese eine gewisse Bedeutung zu, Mierzeiewsky und Bechterew (4) verteidigen die vasomotorische Genese, indem sie den grössten Einfluss den Schwankungen des Drucks in subpialen Cysten zuschreiben. Zweifelsohne erklärt zum Teil jede angeführte Ansicht die Genese des Anfalls, aber zusammen mit diesen äusseren Ursachen, welche schädlich auf das Gehirn wirken, muss man die Veränderungen des Gehirns selbst in Betracht ziehen.

Wir haben fünf Fälle von progressiver Paralyse mit Herderscheinungen klinisch beobachtet und genau mikroskopisch untersucht. In zwei Fällen wiederholten sich öfters epileptoide Anfälle von Jackson'schem Typus. Zwei andere stellten eine

constante Hemiplegie mit Ausfall des Muskelgefühls und beständigen clonischen Krämpfen der gelähmten Glieder dar. In einem von diesen Fällen war eine Aphasie notiert. In allen vier Fällen fand ich ausgeprägte entzündliche und degenerative Veränderungen der Zellen des motorischen Gebietes. In den Gefässen und der Neuroglia fand ich nur diejenigen Veränderungen, welche man gewöhnlich bei progressiver Paralyse findet — perivaskuläre Infiltrate, capilläre Haemorrhagien, zahlreiche Deiters'sche Zellen.

Ausser den Veränderungen der Zellschicht wurde ein Zerfall und eine initiale Degeneration der Bogenfasern und Radiärfaserung beobachtet. In zwei Fällen notierte ich bei beständigen corticalen Anfällen und constanten Sensibilitätsstörungen und Bewegungsdefecten sehr ausgeprägte corticale Degenerationen und eine fast vollständige, jedenfalls sehr fortgeschrittene Entartung der Bogenfasern, welche mit einem sehr bedeutenden Zerfall des Myelins verbunden war. Wir müssen hier bemerken, dass die subcorticalen Veränderungen zweifellos degenerativer Natur waren. Es ist ein gewöhnlicher parenchymatöser Zerfall mit einer strengen Anordnung der Zerfallsproducte nach der Richtung der Fasern.

Es ist zu bemerken, dass von den Tangentialfasern nur die oberflächliche Schicht afficiert war, während die Faserstreifen von Bechterew und Baillarger unverändert geblieben sind; in den langen Associations- und Commissuralbahnen konnte man eine Entartung leichteren Grades verfolgen. Es besteht also kein pathologisch-anatomischer Unterschied zwischen dem Substrate der corticalen Epilepsie infolge von circumscribten Herdveränderungen und demjenigen der beständigen Ausfalls- und Reizungserscheinungen der progressiven Paralyse. Das ist nur eine Anwendung von Lissauer's Gesetz, dass die Veränderungen der weissen Hirnsubstanz bei der progressiven Paralyse von einer streng systematischen Natur seien und dass die constanten Herderscheinungen der Paralytiker von einer stärkeren encephalitischen Veränderung bestimmter Bezirke des Gehirns abhängen. In der letzten Zeit erschienen die Mitteilungen von Starlinger (5), Heilbronner (6) und meine (7) eigenen Untersuchungen, welche diese Ansicht bestätigen. Diese Analogie ist leicht von dem klinischen Standpunkte aus zu erklären. Die Anordnung der Krämpfe, die nachfolgende, zuweilen transitorische, zuweilen constante Lähmung und der Ausfall des Muskelgefühls wiederholen genau den Symptomencomplex der focalen Rindenepilepsie. Kraepelin hebt den Ausbruch des paralytischen Wahns nach den Anfällen hervor und benutzt diesen Umstand als Beweis für den toxischen Ursprung des Anfalls. Mit demselben Rechte kann man den Ausbruch und die Exacerbationen des Wahns als eine

Aeusserung der allgemeinen entzündlichen Erscheinungen der Rinde oder als eine Fernwirkung der localen Reizung betrachten.

Nachdem diese nutritiven Veränderungen eine gewisse Intensität erreicht hatten, äussern sie sich in Lähmungen und Krämpfen in der motorischen Region, in Gesichtstäuschungen im corticalen senso-motorischen Gebiete, in Wahnideen, in der allgemeinen Associationsthätigkeit des Grosshirns.

Wir selbst hatten Gelegenheit, drei Fälle von focaler Rindenepilepsie zu beobachten, wo die Anfälle mit Sinnestäuschungen verbunden waren, in einem Falle hatten wir Hemianopsie beobachtet. Bei der anatomischen Untersuchung fand ich eine Herdveränderung in den centralen Windungen. Diese Reizungserscheinungen erkläre ich als eine Fernwirkung. Auf diese Weise besteht eine völlige Analogie wie in klinischer, so auch in pathologisch-anatomischer Hinsicht zwischen der focalen Rindenepilepsie und den epileptiformen Anfällen der Paralytiker. Wir können für die letzteren auch eine ähnliche Pathogenese annehmen. Auf Grund einer genauen klinischen und anatomischen Untersuchung eines Falles von Rindenepilepsie hatten wir früher die Ansicht ausgesprochen, dass in der Umgebung des Herdes eine Zone von degenerativen Veränderungen sich entwickle. Die Zellen in diesem Gebiete erhalten eine besondere Reizbarkeit, und auf diese Weise entsteht ein localer epileptoider Character. Diese Zellen sind in einem Zustande chronischer Entzündung.

Wir müssen hier bemerken, dass bei den focalen Erkrankungen das Vorhandensein von solchen Zellen durch die genaueste mikroskopische Untersuchung bewiesen werden musste, während die chronische Periencephalitis der Centralwindungen bei der progressiven Paralyse augenfällig ist. Bei normalem Verlaufe der Paralyse gewöhnen sich die Zellen an ihren krankhaften Zustand — wir sehen hier eine Reihe von allmählich fortschreitenden Defectsymptomen. Wird die Reizung der Zellen durch irgendwelche Einflüsse verstärkt, so treten sie aus dem Zustande des stabilen Gleichgewichts heraus. Dies genügt für die Entwicklung der schweren Erscheinungen des epileptischen oder apoplektischen Anfalls. Ganz ähnlich wie bei der gewöhnlichen corticalen Epilepsie können die paralytischen Anfälle von der pathologischen Reizung der Zellen abhängen. Als Ursache der Reizungssteigerung kann eine Verstärkung der nutritiven und entzündlichen Processe der Zellen, eine Störung in der Circulation der Lymphe und des Blutes (Binswanger), eine Steigerung des Druckes (Bechterew), oder eine peripherische Reizung (die peripherische Genese von Krafft-Ebing) wirken. Jedenfalls sind alle aufgezählten Bedingungen als secundäre Momente zu betrachten, die primäre Ursache — die chronische Entzündung — liegt in der Zelle selbst.

Der chronische Entzündungsprocess der Zellen des motori-

schen Gebietes genügt an und für sich zur Erklärung der Pathogenese des Anfalls. Man kann dagegen einwenden, dass die Veränderung der Centralwindungen nicht in allen Fällen bewiesen ist, und die paralytischen Anfälle in dem Beginne der Paralyse transitorisch auftreten können. Von unserem Standpunkte aus ist dies völlig gleichgültig. Wenn auch die Entzündung der Centralwindungen nur begonnen hat, bestehen doch weit fortgeschrittene Veränderungen der Hirnhäute und bereits zertreute Entzündungsherde im Gehirn selbst, welche eine constante irritative Wirkung ausüben. Wir haben einen Fall von corticaler Epilepsie bei Abscess des Frontallappens und einen anderen bei Erweichung des Occipitallappens gesehen. Die Anfälle entwickelten sich dort seltener und waren mit keinen constanten Lähmungserscheinungen verbunden. Die Genese derselben ist aus einer Fernwirkung auf die weiteren Hirnbezirke zu erklären.

Wenn diese Reizungserscheinungen bei localem Leiden und relativ normalem Zustande der anderen Hirntheile möglich sind, so sind sie noch viel leichter bei diffuser Encephalitis zu erklären.

Die allgemeine Pathogenese der paralytischen Anfälle erklären wir als eine Veränderung der Thätigkeit der Zellen unter der Einwirkung des fortschreitenden localen oder entfernten Entzündungsprocesses. Man kann eine ähnliche Genese zur Erklärung jeder anderen Herderscheinung annehmen. Durch dieselben Ursachen kann man die transitorischen und constanten Aphasien der Paralytiker erklären. In zwei Fällen von aphasischen Paralytikern constatirte ich anatomisch eine ausgeprägte entzündliche Veränderung des dritten Frontallappens.

Eine ähnliche Genese haben die protrahierten Krämpfe der Paralytiker. Unter diesem Namen verstehen wir die beständigen clonischen Krämpfe der gelähmten Glieder und Gesichtshälfte, welche zum paralytischen Anfall hinzutreten. Von Zeit zu Zeit werden sie von epileptischen Anfällen unterbrochen. In zwei von uns beobachteten Fällen fanden wir anatomisch ausser entzündlichen Veränderungen der Zellen eine tiefe Degeneration der Bogenfasern. In unserer (7) jüngst veröffentlichten Mittheilung hielten wir dieses Symptom für eine constante Reizungserscheinung bei einem schleichenden Degenerationsprocesse der Bogenfasern.

Wir vergleichen diese protrahierten Krämpfe der Paralytiker mit denjenigen Reizungserscheinungen, welche nach den Anfällen der corticalen Epilepsie focalen Ursprungs eintreten und zuweilen zu einem constanten Symptom werden. Solche Fälle wurden von Eulenburg unter dem Namen „corticale Athetose“ beschrieben, Koschewnikow bezeichnete sie als *Epilepsia corticalis continua*. Diese Krämpfe, in Folge einer Herderkrankung der Rinde, kann man nicht als eine selbständige klinische Form betrachten, sie stellen nur eine Complication der corticalen Jackson'schen Epilepsie dar.

Die von Kemmler (9) beschriebenen rythmischen dem Pulse synchronen Zuckungen sind auch als eine Reizungserscheinung der Rinde zu betrachten. Wollen wir auch mit diesem Verfasser die Reizung durch die Pulswelle als eine Ursache annehmen, bleibt doch die chronische Entzündung der Rinde als ein primäres ursächliches Moment übrig.

Eine andere Genese hat der constante Tremor der Paralytiker, welcher sich zuweilen bis zu choreatischen Bewegungen steigert. Dieser gehört zu den spastischen Erscheinungen, d. h. zu den Degenerationssymptomen der Pyramidenbahnen.

Wir haben noch nicht Gelegenheit gehabt, die Pathogenese der paralytischen Dysarthrie genauer zu studieren. Es ist wahrscheinlich, dass diese letztere eine atactische Störung darstellt und mit Rindenataxie des Frontallappens verbunden ist.

Es giebt viele Bedingungen, welche die Störung der Sensibilität bei der progressiven Paralyse erklären, weil in vielen Fällen eine schwere Veränderung der sensiblen Rückenmarksbahnen und peripherischen Nerven vorkommt. Die Störung des Muskelgefühls kann man jedoch oft auch als eine Ausfallserscheinung der Bewegungsassociationen betrachten, welche von einer Degeneration der Bogenfasern abhängt. Auf diese Weise hatten wir vier Jahre vorher unsere experimentellen Befunde erklärt, zwei Jahre später haben wir es durch klinische und pathologisch-anatomische (10) Forschungen an Menschen erwiesen. In der letzten Zeit beobachtete ich einen Fall von progressiver Paralyse mit schwerer Störung des Muskelgefühls in den gelähmten Gliedern. Die mikroskopische Untersuchung zeigte eine fortgeschrittene Entartung der Bogenfasern.

Meine Herren! Eine vollständige Aufklärung über die allgemeine Pathologie der progressiven Paralyse ist zweifelsohne erst von weiteren Forschungen zu erwarten. Aber schon jetzt nach den bahnbrechenden Untersuchungen von Westphal, Mendel, Binswanger, Lissauer und vielen anderen können wir einzelne Grundzüge erkennen. Vielleicht erscheint manchen meine Ansicht etwas vorzeitig, wenn ich geneigt bin, die Herderkrankungen des Gehirns als Grundlage der Pathologie der Paralyse zu betrachten.

Jedes erkrankte Gebiet der Rinde spielt die Rolle eines circumscribten Herdes, indem es Ausfallserscheinungen hervorruft und Fernwirkungen infolge von cerebralen Degenerationen ausübt.

Auf diese Weise sind die Herdsymptome und die allgemeinen Erscheinungen -- die progressive Schwäche des Associationsapparats -- die Wahnideen und die fortschreitende Demenz zu erklären.

Dieser pathologische Schluss stimmt mit Nissl's und Weigert's Angaben überein, dass die parenchymatösen Veränderungen der Zellen sich primär entwickeln.

Damit ist nicht auszuschliessen, dass die Erkrankung des Bindegewebes, der Hirnhäute, des Ependyms und die Circulationsstörungen sehr günstige Bedingungen für das Fortschreiten des Degenerationsprocesses darstellen.

Ebenso muss man die complicierende Wirkung der Neuritis und der tabischen Rückenmarksveränderung in Betracht ziehen.

Mit diesem Vortrage habe ich nicht die Absicht gehabt, eine vollständige Klarlegung der Pathologie der Paralyse darzustellen, ich hoffe nur einige Anregungen zur Analyse einzelner Fragen gegeben zu haben.

Litteraturverzeichnis.

1. Westphal, Archiv für Psychiatrie, 1868.
2. Binswanger, Pathologische Histologie der Hirnrinde, 1895, Jena.
3. Kraepelin, Psychiatrie. V. Auflage. 1896.
4. Bechterew, Neurologisches Centralblatt, 1888.
5. Starlinger, Wien. klin. Wochenschrift, 1895, 8., 763.
6. Heilbronner, Rindenbefunde bei progressiver Paralyse. Allg. Zeitschr. für Psychiatrie, LIII, 172.
7. W. Muratow, Die protrahierten corticalen Krampfanfälle bei der allgemeinen Paralyse. Neurol. Centralbl., 1896.
8. Krafft-Ebing, Psychiatrie, siehe auch: „Progressive Paralyse der Irren“ Nothnagel's Spec'le Pathologie. 1896.
9. Kemmler, Arbeiten aus der psychiatrischen Klinik in Breslau, II, 1895.
10. Muratow, Zur pathologischen Physiologie der corticalen Epilepsie. Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. VIII.
11. Lissauer, citirt nach Heilbronner, l. c.

Aus dem Neuen Allgemeinen Krankenhaus in Hamburg-Eppendorf.

Beitrag zur pathologischen Anatomie des Nervensystems bei dem Tetanus des Menschen.

Von

Dr. WILHELM GOEBEL.

(Hierzu Tafel III.)

Die neuen Veröffentlichungen von Goldscheider und E. Flatau¹⁾ über die Veränderungen der Nervenzellen nach Vergiftung von Tieren mit Malonnitril, nach künstlichen Temperatursteigerungen, nach Einverleibung von Te-

¹⁾ Fortschritte der Medicin, 1897, No. 7 und 16.