

Zur Klinik und pathologischen Anatomie der Syringomyelie.

Von

Ernst Frey,

Ordinarius an der psychiatrischen Abteilung des hauptstädt. Siechenhauses.

Mit 19 Textfiguren.

(Eingegangen am 18. Oktober 1913.)

I.

Trotzdem die Symptomatologie der Syringomyelie und -bulbie so ziemlich geklärt ist, glaube ich doch keine überflüssige Arbeit durch die Publikation nachfolgender Krankengeschichten gemacht zu haben. — Meine Fälle von Syringobulbie werden die spärliche Anzahl von Publikationen, welche sich auf die Affektion der bulbären Nerven beziehen, bereichern, auch wird es nicht uninteressant sein, einige seltene Symptome und seltene Formen der Syringomyelie zu besprechen. — Von ganz besonderem Interesse aber wird die Mitteilung eines anatomisch untersuchten Falles sein, weil die Befunde zur Bestätigung der Annahme von Petré, Thomas und Hauser geeignet sind, daß beim Zustandekommen der syringomyelischen Höhlen und Spalten die Sklerose der Gefäße und Bindegewebswucherung von großer Wichtigkeit ist.

A. Klinischer Teil.

Fall 1. S. G., 27-jähriger Goldarbeiter. Keine familiäre Belastung. Pat. hat im Kindesalter nur Morbilli durchgemacht. Die jetzige Krankheit begann mit einer Schwäche der Hände. Nach einem Jahre stellte sich auch die Schwäche der Beine ein. Pat. negiert Lues und Potus und hat immer nur sehr mäßig geraucht.

Stat. praes. Mittelgradige Deviation des Rückgrates nach rechts. Normaler Schädel. Umfang 57 cm. Mittelweite Pupillen, welche different sind; die rechte ist weiter, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Die Bewegungen beider Bulbi zeigen keine Abnormität. Augenhintergrund normal. Normale Gesichtsfelder. Nystagmus rotatorius der beiden Bulbi. Die beiden Faciales funktionieren normal. Die ausgestreckte Zunge zeigt keine Veränderung und auch keine trophische Störung, nur an der Spitze der Zunge ist ein feiner Tremor zu sehen. Die beiden Gaumensegel normal. Intakter Geruchs- und Geschmackssinn. Das Gehör zeigt keine Abnormität.

Extremitäten. An beiden Händen Krallenhandstellung. Die rechte Hand ist im Handgelenke stark extendiert. Die Finger sind in dem metakarpophalangealen Gelenke stark flektiert. Der vierte Finger ist ständig in hochgradiger Flexionskontraktur. Der Daumen ist im Interphalangealgelenk flektiert, im Metakarpophalangealgelenke aber extendiert. Das Spatium interos. I der rechten

Hand ist stark eingesunken. Die Muskulatur dieses Spatiums zeigt hochgradigen Schwund und träge, aber sich stark hervorhebende, sehr oft sich wiederholende fibrilläre Zuckungen. Die Finger können nicht ausgestreckt werden. Die Vola manus ist stark exkaviert. An dem Thenar ist keine hochgradige Atrophie vorhanden. Die linke Hand ist im Handgelenke und Metakarpophalangealgelenken extendiert und nur in den Interphalangealgelenken flektiert. Der Daumen ist in toto flektiert und stark abduziert. Das Spatium inteross. I ist auch eingesunken. Vola und Thenar sind abgeplattet, doch bei weitem nicht in dem Maße, als an der rechten Hand. Sowohl die Unterarme, als auch die Oberarme sind stark abgemagert. Der linke Deltoideus zeigt hochgradigen Muskelschwund.

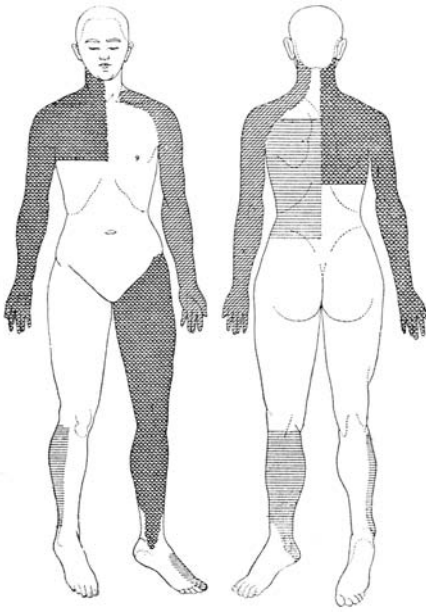





Fig. 1. Syringomyelie, spastische Form. Störungen aller Sensibilitätsqualitäten.

-  Thermoanästhesie.
-  Analgesie und Anästhesie.
-  Fehlen aller Sensibilitätsqualitäten.

Der Supra- und Infraspinatus der linken Seite zeigt hochgradige Atrophie. Besonders dünn erscheint der linke Cucullaris. Die Muskeln der rechten scapularen Region sind zwar auch etwas atrophisch, jedoch nicht im hohen Grade. Die beiden oberen Extremitäten können aktiv überhaupt nicht bewegt werden und sind stark an den Rumpf gepreßt. Die nicht wesentlich atrophische Muskulatur zeigt hochgradige Hypertonie. Die Haut der beiden Hände zeigt bläulich-rote Färbung, ist trocken und sehr kühl. Die elektrische Untersuchung ergab folgende Resultate: Die kleinen Muskeln beider Hände geben, weder direkt, noch von Nerven aus gereizt, Reaktionen. Mittels galvanischen Stromes kann bei sehr starkem Strom träge, wurmartige Reaktion erzielt werden. KSZ. < ASZ. Die übrigen Muskeln geben sowohl auf galvanischen als auch auf faradischen Strom träge Reaktionen. Die Muskulatur der unteren Extremitäten zeigt eine allgemeine Abmagerung und eine hochgradige Hypertonie. Die motorische Kraft ist stark herabgesetzt; der Gang ist spastisch-paretisch. Beim Stehen Unsicherheit.

Reflexe. Beide Tricepsreflexe sind nicht auszulösen. Die Infraspinatusreflexe flektieren und abduzieren. Die Bauchreflexe sind stark gesteigert. Normale Cremasterreflexe. Spastische Kniereflexe. Patellar- und Fußklonus. Sehr gesteigerte Achillesreflexe. Der Plantarreflex kann nicht ausgelöst werden.

Sensibilität. (Fig. 1.) An der rechten oberen Extremität, an der Schulter, am Halse, an der vorderen Seite des Brustkorbes bis zur Median-, unten bis zur Mamillarlinie, hinten bis zur Ausdehnung der Schulterblätter ist totale Anästhesie für Tastempfindung vorhanden. An der linken oberen Extremität, als auch hinten auf dem Halse bis zum behaarten Teile des Kopfes nach rückwärts sich erstreckend, ist dieselbe Anästhesie vorhanden. Die vordere Seite der linken unteren Extremität bis zum Fußgelenk hinunter, ferner rückwärts von der Poplitea abwärts bis zur

Mitte der Fußsohle ist Berührungen gegenüber anästhetisch. An den übrigen Stellen des Körpers ist normale Tastempfindung vorhanden. Die anästhetischen Stellen zeigen zugleich Analgesie und totalen Schwund der tiefen Sensibilität. Thermoanästhesie zeigen folgende Stellen des Körpers. Die ganze Oberfläche der rechten oberen Extremität, der vordere und seitliche Teil des Halses als auch der rückwärtige Teil bis zur Medianlinie; ferner das rechte Schulterblatt, die linke Hälfte des Rückens bis zur Höhe des Os ilei, die vordere Fläche der linken oberen Extremität von der Schulter abwärts; an den unteren Extremitäten die vordere Fläche des linken Oberschenkels, ein bandartiger Streifen an der äußeren vorderen Fläche des rechten Unterschenkels bis zur Höhe des äußeren Knöchels, die obere und innere Fläche des linken Fußrückens.

Epikrise. Es unterliegt keinem Zweifel, daß es sich in diesem Falle um eine Syringomyelie handelt. — Die ausgedehnte Unempfindlichkeit, welche sich auf den Tatsinn, auf Schmerz- und Temperatursinn bezieht, dann die trophischen Störungen der Muskulatur, welche den Typus Aran - Duchenne zeigen, die Krallenhandstellung der beiden Hände und endlich der langsame Verlauf sind Symptome, welche alle für Syringomyelie charakteristisch sind und lassen sich durch keine andere Krankheit erklären. Andererseits aber weicht das Bild der Syringomyelie dieses Falles in einigen Punkten von demjenigen ab, welches diese Krankheit gewöhnlich darbietet. Die spastische Parese, sowohl der oberen, als auch der unteren Extremitäten weist darauf hin, daß in diesem Falle auch die beiden Py.-S. stark affiziert worden sind und daß die Läsion wenigstens im oberen Halsmark ihren Sitz haben muß; denn es sind keine solchen Symptome vorhanden, welche darauf hinweisen möchten, daß eine andere Läsion in den höheren Partien die Pyramidenbahnen affiziert hätte. Die Beteiligung des Py.-S. am krankhaften Prozeß gibt dem Fall ein besonderes Gepräge und gehört daher zu jener Form der Syringomyelie, welche den spastischen Typus darbietet.

Dieser Typus von Syringomyelie wurde zuerst von Schlesinger beschrieben. Eine eingehendere Schilderung der diesbezüglichen Fälle stammt von Guillain. Nachher haben einige französische Autoren, wie Raymond und Lejonne, Raymond und Français, Alquier und Guillain ihre Aufmerksamkeit dieser Form von Syringomyelie gewidmet und eine Reihe von Fällen mitgeteilt. Einen interessanten Fall von spastischer Form der Syringomyelie hat Petrén veröffentlicht. Sein Fall nimmt auch von dem Gesichtspunkte aus eine Sonderstellung ein, daß er einen unilateralen Typus darbietet, zeigt daher die hemiplegische-spastische Form. Die Fälle der oben angeführten Autoren repräsentieren den bilateralen Typus. Petrén ist der Ansicht, daß zu diesem Typus von Syringomyelie eigentlich nur solche Fälle zu rechnen wären, bei denen nur die für Syringomyelie charakteristische Sensibilitätsstörungen und spastischen Paresen ohne typische Muskel-

atrophie vorkommen. Dieses Postulat kann aber nur sehr schwer aufrechterhalten werden, weil es zwar denkbar, doch in der Wirklichkeit fast unmöglich zu verstehen ist, wie ein syringomyelischer Prozeß, welcher sich bis zu den Py.-S. ausdehnt, die sehr nahe gelegenen Vorderhörner freilassen wird. Tatsächlich weisen alle Fälle des spastischen Typus der Syringomyelie gewisse Grade und Ausdehnungen von Muskelatrophie auf; ja sogar in Petrén's Fall war der Schwund der kleinen Muskeln der Hand auf der kranken Seite vorhanden. Auch Schlesinger ist der Ansicht, daß bei der spastischen Form eigentlich kein Muskelschwund vorhanden ist, doch entbehren auch seine Fälle nicht eines gewissen, wenn auch nur geringen Grades von Atrophie der kleinen Handmuskeln.

Das Charakteristische aller der einschlägigen Fälle, mit Ausnahme des Falles von Petrén stellt die spastische Parese dar, welche sämtliche vier Extremitäten betrifft. Bei meinem Falle sind auch alle vier Extremitäten an der spastischen Parese beteiligt. Jedoch weicht mein Fall darin von den Fällen der übrigen Autoren ab, daß nicht nur eine Atrophie der kleinen Muskeln der Hände, sondern auch ein hochgradiger Schwund der Muskeln der humeroscapularen Zone vorhanden war.

Was die Bedingung für die Entstehung dieses ungewöhnlichen Typus der Syringomyelie betrifft, hebt Schlesinger hervor, daß dieser Typus in dem Falle auftritt, wenn der syringomyelische Prozeß im oberen Halsmarke eine größere Ausdehnung erreicht. Petrén ist derselben Auffassung. Die Richtigkeit dieser Annahme wurde von vielen Autoren durch die Autopsie bestätigt (Raymond, Lejonne, Reisinger, Alquier, Guillain).

Die Erklärung dafür, daß eine spastische Syringomyelie leichter auftritt, wenn der krankhafte Prozeß im obersten Cervicalmark seine größte Entwicklung erreicht hat, dürfte wohl nach Petrén hauptsächlich darin zu sehen sein, daß bei der Hauptausbreitung der Krankheit im obersten Cervicalmark die Vorderhörner der Cervicalanschwellung frei bleiben können, so daß keine atrophische Lähmung in den oberen Extremitäten erfolgt, während die Pyramidenbahnen oberhalb der Cervicalanschwellung mehr oder weniger angegriffen werden und demnach eine reine oder fast reine spastische Parese die Folge sein wird. Zwar hat diese Auffassung Petrén's nichts Unmögliches an sich, lehrt doch die Pathologie, daß gewöhnlich bei einem so ausgedehnten syringomyelischen Prozeß, welcher die Pyramidenbahnen auch in Mitleidenchaft gezogen hat, gewöhnlich auch die Vorderhörner in geringerem oder größerem Maße geschädigt hat. Meine Beobachtung liefert dafür zweifellose Beweise, daß die Vorderhörner des Cervicalmarkes in großem Maße an dem Prozeß beteiligt sind; der ausgedehnte und hochgradige Muskelschwund kann nur auf diese Weise erklärt werden.

Um die Ausbreitung des syringomyelischen Prozesses in diesem Falle feststellen zu können, muß kurz auf die vorhandene Sensibilitätsstörung hingewiesen werden. Da in diesem Falle alle Sensibilitätsqualitäten aufgehoben sind, muß die Ausbreitung als eine solche angenommen werden, welche außer der schon erwähnten Zerstörung der Vorderhörner und Pyramidenbahnen sich auch auf die ganzen Hinterhörner und einen Teil des Hinterstranges bezieht. Die Ausdehnung der Hinterstrangläsion kann aber nicht mit voller Sicherheit festgestellt werden, weil, wie bekannt, die langen Bahnen der Hinterstränge keine segmentäre Anordnung haben. Nach unten erstreckt sich die Läsion bis zum mittleren Dorsalmarke. Ein zweiter Herd hat seinen Sitz im lumbo-sakralen Marke, dessen Ausdehnung mit der Läsion des cerviko-dorsalen Markes identisch ist.

Auf ein eigenartiges Symptom dieses Falles möchte ich noch hinweisen, das ist der Nystagmus rotatorius. Der Nystagmus ist kein so seltenes Symptom, wie früher angenommen wurde. Die Untersuchungen von Uhthoff und Charcot haben es bewiesen, daß bei einer sehr großen Anzahl der Fälle Nystagmus oder nystagmusartige Zuckungen vorkommen. Die Bedeutung des Nystagmus bei Syringomyelie ist bis jetzt noch unklar. Die meisten Autoren sind darüber einig, daß der Nystagmus als Schwächezustand oder als eine Anomalie des Tonus der Augenmuskeln aufzufassen sei. Die anatomische Begründung für das Zustandekommen des Nystagmus bei Syringomyelie ist auch noch nicht geklärt. Manche Autoren (Kahler) nehmen eine chronische Ependymitis, andere (Roth) eine Läsion des Aqueductus Sylvii als Ursache an. Dann sind einige Autoren (Landois, Schlesinger), die in solchen Fällen von Syringomyelie, wo Nystagmus auch vorhanden war, das Corpus restiforme immer lädiert gefunden haben. Denjenigen Autoren, welche zwischen Nystagmus und Syringomyelie einen kausalen Nexus aufstellen wollen, stehen jene Autoren (Neuhaus, Hoffmann) gegenüber, die nur eine Komplikation im Auftreten des Nystagmus bei Syringomyelie sehen. Diesen gegenüber hebt Schlesinger mit besonderer Betonung seine Erfahrung hervor, daß in seinen Fällen ohne Zweifel festgestellt werden konnte, daß der Nystagmus erst nach Auftreten der Syringomyelie wahrzunehmen war und niemals vor der Erkrankung beobachtet wurde. Er findet in diesem Umstande die Annahme gerechtfertigt, daß zwischen Nystagmus und Syringomyelie ein kausaler Zusammenhang bestehe. Ich konnte zwar nur selten Nystagmus bei Syringomyelie beobachten, aber auch ich war in der Lage, die Tatsache festzustellen, daß bei meinen Fällen vor der Entwicklung der Syringomyelie kein Nystagmus bestand. Ob eine anatomische Grundlage und welcher Art der Entwicklung des Nystagmus zugrunde liege, konnte ich mangels anatomischer Untersuchungen geeigneter Fälle nicht feststellen.

Sensibilitätsstörungen als auch den Muskelschwund vom humero-scapularen Typus werde ich erst später besprechen.

Fall 2. S. W., 38jähriger Kellner. Eltern leben und sind gesund. 7 Geschwister sind an ihm unbekannter Krankheit gestorben. Einer seiner Geschwister starb an Eklampsie. Keine hereditäre Belastung. Pat. soll zweimal Rheumatismus durchgemacht haben. Die jetzige Krankheit hat vor einem Jahre mit Doppelsehen begonnen, welches sehr rasch verschwand. Bald wurde er sehr schwach. Sehr häufiger Schwindel. Vor 2 Monaten wurde er plötzlich heiser. Potus und Luesinfektion wird negiert, doch konzidiert er eine Excoriation vor 8 Jahren gehabt zu haben, welche binnen 3 Tagen heilte. Die Gattin hatte einen Abortus.

Ein Kind starb im siebenten Lebensmonate. Mehr Kinder hat er nicht gehabt.

Stat. praes. Mäßig gebauter und genährter Patient. Die Pupillen sind mittelweit, die linke etwas weiter als die rechte, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Die linke Pupille zeigt beginnenden Sehnervenschwund. Am rechten Auge starke konzentrische Einengung des Gesichtsfeldes. Am linken Auge ein hemianopsieähnliches Gesichtsfeld. Der Geruch der beiden Nasenhälften ist normal. Beide Faciales innervieren gut. Die ausgestreckte Zunge diviiert nach rechts. Die rechte Zungenhälfte zeigt hochgradigen Schwund ihrer Muskulatur. Die elektrische Reaktion in der rechten Zungenhälfte ist ausgesprochen eine wurmartige, jedoch ist sie sowohl mittels faradischen als auch galvanischen Stromes auszulösen. KSZ. > ASZ. Normaler Geschmacksinn. Der rechte Gaumensegel ist paretisch. Die Uvula in Mittelstellung. Beiderseitige Recurrenslähmung. Erschwertes Schlucken. Die Flüssigkeit regurgitiert öfters. Das Gehör rechts viel schwächer als links. Am rechten

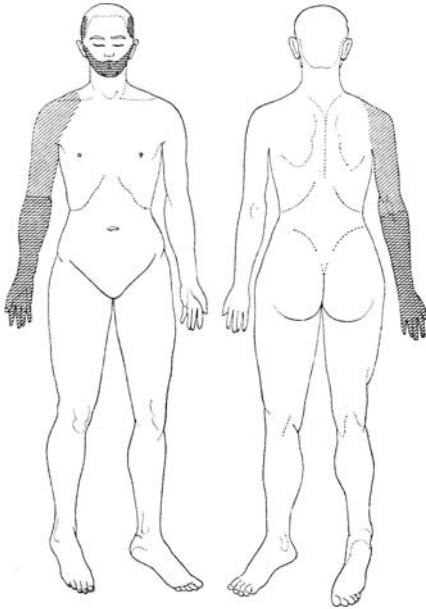


Fig. 2. Syringomyelie und -bulbie. Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes.

▨ · Thermodissoziation.

▩ Anästhesie und Thermodissoziation.

Ohre wird der Politzersche Acumeter in einer Entfernung von 15 cm links von 3 m gehört.

Extremitäten. Die oberen Extremitäten sind im allgemeinen abgemagert; die rechte Extremität etwas stärker als die linke. Die Dimensionen sind folgende:

rechter Oberarm	27 cm	rechter Unterarm	24 cm
linker Oberarm	29 cm	linker Unterarm	25 $\frac{1}{2}$ cm.

An der rechten Hand ist ein Muskelschwund vom Typus Aran-Duchenne wahrzunehmen, welcher am stärksten an dem Thenar, am wenigsten an den Interossei vorhanden ist. Sonst keine individuelle Muskelatrophie der Extremitäten. An den atrophischen Muskeln kann eine wurmartige Reaktion ausgelöst werden mittels beider Stromarten. Die kleinen Muskeln der linken Hand zeigen auch träge Reaktionen, jedoch sind die Zuckungen um vieles lebhafter als in den

kleinen Muskeln der rechten Hand. Die Muskulatur der Ober- und Unterarme beiderseits zeigt blitzartige Zuckungen auf elektrische Einwirkung. Die grobe Muskelkraft beider Hände hat abgenommen. Die Muskulatur der Unterextremitäten zeigt keine Veränderung, keinen individuellen Muskelschwund. Die grobe Muskelkraft ist gut erhalten. Normaler Gang.

Die Funktionen der inneren Organe sind normal.

Reflexe. Die Triceps- und Infrapinatusreflexe können beiderseits gut ausgelöst werden. Die mechanische Erregbarkeit der Muskulatur ist nicht gesteigert. Lebhaftige Bauch- und Cremasterreflexe. Beide Knie- und Achillesreflexe sind gesteigert. Der Plantarreflex zeigt sich in Form einer Plantarflexion.

Sensibilität. (Fig. 2.) Der Tastsinn ist am ganzen Körper gut erhalten. Die artikulare und tiefe Sensibilität zeigt keine Veränderung. An der rechten oberen Extremität, von der Schulter beginnend, ist eine sich vom Rumpfe scharf abgrenzende, auf die ganze obere Extremität sich ausdehnende Analgesie vorhanden, hingegen ist an den übrigen Stellen des ganzen Körpers normale Schmerzempfindung vorhanden. Der Temperatursinn zeigt folgendes Verhalten: An der rechten oberen Extremität vom Ellbogengelenke beginnend und sich auf Unterarm und Hand ausdehnend, zeigt sich eine Thermidissoziation, indem warm fehlerlos empfunden wird, hingegen wird kalt als warm bezeichnet. Am Gesicht ist das dem Unterkiefer entsprechende Hautterritorium beiderseits thermoanästhetisch für kalt. Die Warmempfindung dieser Stellen ist normal. An den übrigen Stellen des Körpers ist der Temperatursinn fehlerlos.

Fall 3. F. Sz., 28jährige Arbeitergattin. Soll angeblich nie ernstlich krank gewesen sein. Keine erbliche Belastung. Ist seit 8 Jahren verheiratet und hat zwei Kinder; kein Abortus. Die jetzige Krankheit hat vor 6 Monaten mit einer allgemeinen Schwäche begonnen. Ermüdet sehr leicht, sogar das Essen fällt ihr schwer. Die Sprache hat sich auch etwas verschlimmert.

Stat. praes. Das Knochensystem ist nicht verändert. Der Schädel ist normal. An beiden Augen Lagophthalmus, welcher sich aber nach einigen Bewegungen der Augenlider verschlimmert. Die Pupillen sind mittelweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Fundus normal. Gesichtsfelder zeigen keine Einengung. Das Zeigen der Zähne geschieht unvollständig, und einige forcierte Innervationsversuche verschärfen die Parese zur Paralyse. Beim Ausstrecken deviiert die Zunge nach rechts; die ganze Zunge ist atrophisch, stark gerunzelt und höckerig. In der linken Hälfte ausgesprochene fibrilläre Zuckungen. Die Gaumensegel funktionieren gut. Das Kauen ist erschwert, wegen der sehr raschen Ermüdung und der Schwäche der Kaumuskeln. Die größten Beschwerden verursacht die Unfähigkeit zu schlucken. Nach einigen kompakten Bissen stellt sich Schluckenunfähigkeit ein und Pat. bekommt Erstickungsanfälle. Das Schlucken flüssiger Nahrung ist zwar erschwert, jedoch möglich. Die Sprache hat bulbären Charakter. Mit dem Kehlkopfspiegel konnte nichts Abnormes festgestellt werden. Der Geruchs- und Geschmackssinn sind gut erhalten.

Extremitäten. An beiden Händen Muskelschwund nach Aran-Duchenne. An beiden Händen beginnende „Klauenhand“. Die oberen Extremitäten sind zwar abgemagert, entbehren aber der individuellen Atrophie. Die Muskelkraft hat stark abgenommen. Bei aktiven Bewegungen stellt sich sehr bald Ermüdung ein. Myasthenische Reaktion kann nicht nachgewiesen werden. Untere Extremitäten sind auch stark abgemagert, zeigen auch keine individuelle Atrophie. Das rechte Bein ist dicker als das linke. Die motorische Kraft hat abgenommen. Die Muskulatur der Beine ermüdet sehr rasch, weshalb das Gehen wesentlich erschwert ist.

Die elektrische Untersuchung erwies E.-R. an den atrophischen Muskeln.

Reflexe. Die Reflexe der oberen Extremitäten sind leicht auszulösen. Der

Infraspinatusreflex ist etwas lebhaft. Die Bauchreflexe sind vorhanden. Knie- und Achillesreflexe fehlen.

Die Funktionen der Brust und Bauchorgane sind normal. Wassermann negativ.

Sensibilität. (Fig. 3.) Der Tastsinn und die tiefe Sensibilität sind gut erhalten am ganzen Körper. An der linken Gesichtshälfte, den unteren zwei Ästen entsprechend, und an der linken Zungenhälfte besteht Thermoanästhesie und Hypästhesie. An den oberen Extremitäten am Halse, an der Brust bis zur zweiten Rippe, am Rücken bis zum oberen Drittel der Scapula besteht Thermoanästhesie und Hypalgesie, welche sich gegen die Peripherie verstärkt. An den unteren Extremitäten ist Hypästhesie der Thermoempfindung und Hypalgesie vorhanden.

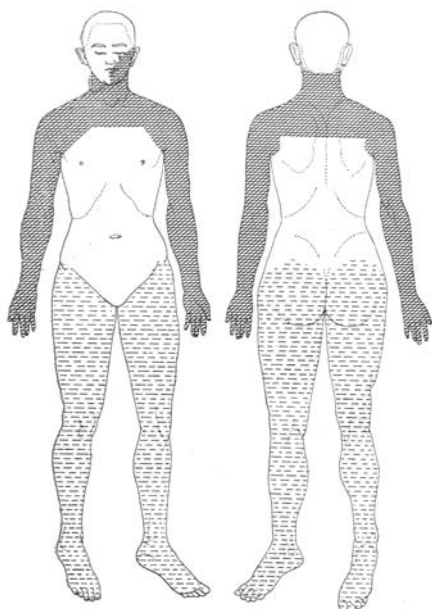


Fig. 3. Syringomyelie und -bulbie. Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes.

■ Analgesie und Thermoanästhesie.
 ■ Hypalgesie und Hypästhesie für Temperaturempfindungen.

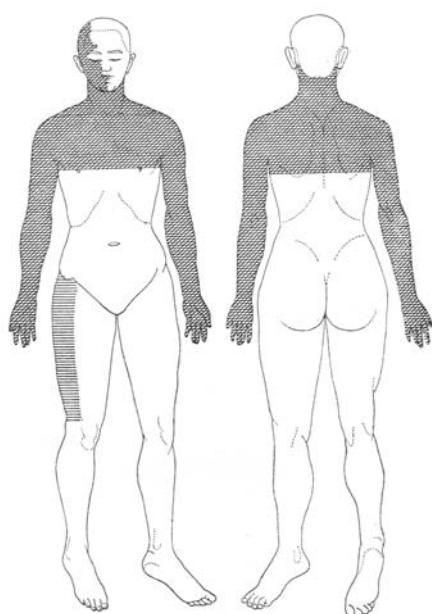


Fig. 4. Syringomyelie und -bulbie. Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes.

■ Analgesie und Thermoanästhesie für Warm.
 ■ Anästhesie für Warm.

Fall 4. E. E., 35jähriger Schneider. Familiäre Belastung; ein Onkel ist an Geisteskrankheit gestorben. Außer Kinderkrankheiten soll er nie ernst krank gewesen sein. Mit 20 Jahren Luesinfektion. In bezug auf die jetzige Krankheit gibt er an, daß ungefähr seit einem Jahre er sich beim Bügeln immer die Hände und die rechte Gesichtshälfte verbrennt. Seither hat er ständigen Schwindel. Pat. ist verheiratet; hat zwei Kinder. Die Gattin hat einmal abortiert.

Stat. praes. Gut gebauter und genährter Pat., dessen Knochensystem keine Veränderung aufweist. Die Pupillen sind mittelweit, die linke ist weiter als die rechte, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Normaler Augenhintergrund. Normale Gesichtsfelder. Augenbewegungen sind in jeder Richtung normal. Der rechte Facialis ist paretisch. Die ausgestreckte Zunge deviiert nicht und zeigt auch keine trophischen Störungen. Die Gaumensegel funktionieren normal. Keine

Schluckbeschwerden. Normale Sprache. Am rechten Gesichte viele Narben, welche von Brandwunden herrühren.

Extremitäten. Hochgradiger Muskelschwund vom Typus Aran-Duchenne, welcher links hochgradiger ist als rechts. Die motorische Kraft der Handmuskeln hat stark abgenommen. Trotzdem daß an den übrigen Muskeln der oberen Extremitäten keine makroskopisch nachweisbaren Veränderungen festzustellen sind, hat die motorische Kraft der Muskulatur stark abgenommen. Sowohl mittels des galvanischen, als auch des faradischen Stromes konnten träge Reaktionen in den atrophischen kleinen Handmuskeln erzielt werden. Keine ausgesprochene E.-R. An den übrigen Muskeln sind normale Zuckungsverhältnisse festzustellen.

Die Muskulatur der unteren Extremitäten ist stark entwickelt. Die motorische Kraft der Muskeln ist gut erhalten. Der Gang normal. Die Bauch- und Brustorgane ohne Veränderungen.

Reflexe. Die Tricepsreflexe als auch die beiderseitigen Infraspinalreflexe sind gut auslösbar. Die Bauch- und Cremasterreflexe sind von normaler Lebhaftigkeit. Die Kniereflexe sind gesteigert. Die Achillesreflexe sind normal. Die Plantarreflexe sind nicht auslösbar.

Sensibilität. (Fig. 4.) Der Tastsinn ist am ganzen Körper wohl erhalten. An beiden oberen Extremitäten, am Halse vorn und rückwärts beiderseits, an der ganzen Brust bis zu der die beiden Warzen verbindenden Linie, rückwärts bis zur unteren Grenze der beiden Scapula besteht eine Anästhesie für Warm. An der äußeren Seite des rechten Oberschenkels ist ebenfalls eine streifenförmige Anästhesie für Warm vorhanden. An der rechten Gesichtshälfte ist eine dem ganzen Gebiete des Trigeminus entsprechende Anästhesie für Warm festzustellen. An diesen Territorien des Körpers besteht auch Analgesie. Sonst sind am ganzen Körper keine Störungen des Temperatur- und des Schmerzsinnes.

Epikrise. Wie aus den Krankengeschichten der angeführten drei Fällen entnommen werden kann, sind eine Reihe solcher Symptome vorhanden, welche in den Rahmen der spinalen Syringomyelie nicht eingereiht werden können. Diese Symptome weisen darauf hin, daß in diesen Fällen auch der Bulbus vom syringomyelischen Prozeß befallen wurde. Im Falle 4, wo sich der Prozeß nur auf den sensiblen Teil des Trigeminus und den Facialis begrenzt, konnte festgestellt werden, daß der Prozeß im Rückenmarke viel älter ist als im Bulbus. Im Falle 2 waren die cerebralen Symptome die frühesten, und nur später traten die spinalen auf. Es scheint in diesem Falle, daß der syringomyelische Prozeß ein absteigender war. Die Mannigfaltigkeit der cerebralen Symptome, ja sogar ihre Prävalenz dürfte für die Richtigkeit dieser Annahme sprechen.

Der Beginn des syringomyelischen Prozesses im Bulbus ist eine ziemlich seltene Erscheinung. Schlesinger, der über ein sehr großes Material von Syringobulbie verfügt, konnte einen ähnlichen Beginn nur zweimal beobachten. Eine Sonderstellung beansprucht der Fall 3. In diesem Falle begannen die beiden syringomyelischen Prozesse (spinaler und bulbärer) zu gleicher Zeit. Was aber diesem Fall ein besonderes Gepräge verleiht, ist die kolossal leichte Ermüdung der Muskeln; myasthenische Erscheinungen ohne myasthenische Reaktion. Auffallend ist.

daß die Muskulatur der Extremitäten bei weitem nicht so leicht ermüdet als die von den bulbären Nerven versorgten Muskeln. Die Ausdehnung des syringobulbischen Prozesses ist beim Falle 4 einseitig, und wie schon erwähnt, beschränkt er sich nur auf den Trigeminus und Facialis. Die Veränderung des Trigeminus ist in diesem Falle als Störung des Schmerz- und Temperatursinnes wahrzunehmen.

Das Territorium des Sensibilitätsdefektes entspricht vollkommen dem Innervationsgebiete des rechten Trigeminus, wie dies die Untersuchungen von Schlesinger, Hahn und v. Sölder festgestellt haben. Im Falle 2 ist das Befallensein des Trigeminus zweiseitig und betrifft nur seinen untersten Zweig. Die Begrenzungslinie des Defektes des Temperatursinnes ist nach oben eine scharfe und entspricht der Sölder'schen Kinnlinie. Im Falle 3 ist die Erkrankung des Trigeminus eine einseitige und entspricht den untersten zwei Ästen. In diesem Falle bezieht sich die Veränderung auf den Schmerz- und Temperatursinn, indem eine Hypästhesie und Thermoanästhesie der betroffenen Hautterritorien des Gesichtes besteht. Die Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen dieses Falles entspricht jenen Begrenzungslinien, welche Sölder für die einzelnen Segmente des Trigeminus festgestellt hat. Auch meine Befunde scheinen die Untersuchungen von Hahn, Schlesinger, v. Sölder, Kocher zu bestätigen, da die Sensibilitätsdefekte des Trigeminus auch eine segmentäre Anordnung aufweisen. Im Falle 2 ist der motorische Teil des Trigeminus auch affiziert, worauf die motorische Schwäche der Kaumuskeln hinweist.

Im Falle 2 ist außer den übrigen bulbären Erscheinungen die Erkrankung des Sehnerven von großem Interesse. In der Krankenbeschreibung habe ich schon erwähnt, daß am linken Auge mit dem Augenspiegel ausgesprochene Opticusatrophie festzustellen war. Dieses Symptom ist um so mehr beachtenswert, da keine Komplikation einer solchen Erkrankung vorhanden ist, welche mit der Schädigung des Opticus einhergeht. Die Frage der Schädigung des Opticus ist sehr viel diskutiert worden. Am wahrscheinlichsten kann die Ansicht Hoffmanns für die Erklärung angenommen werden. Dieser Autor behauptet, daß sich eine Neuritis des Sehnerven mit nachfolgender Atrophie sehr leicht entwickeln kann, wenn ein Tumor des Bulbus, aus welchem eine Syringobulbie hervorgeht, raumbeengend einwirkt. Nach der Annahme Schlesingers kann als Ursache des Sehnervenschwundes der bei Syringomyelie so häufig vorkommende Hydrocephalus betrachtet werden, welcher eine direkte Veranlassung zur Neuritis optica gibt. In diesem meinem Falle besteht keine dieser beiden Ansichten zu Recht; ich glaube eher als Ursache des Sehnervenschwundes die Lues annehmen zu können. Der einseitige Sehnervenschwund scheint auch eher für diese Annahme zu sprechen.

Im Falle 3 und 4, wie ersichtlich, ist auch der *Facialis* affiziert. Während im Falle 4 nur einseitige Läsion besteht, ist sie im Falle 3 eine doppelseitige. Die Läsion des *Facialis* ist in diesen Fällen noch keine ausgedehnte, weil sie nur eine Parese zufolge hatte. In diesen Fällen scheint die Entwicklung der *Facialis*lähmung langsam fortschreitend zu erfolgen, was gewöhnlich der Fall zu sein pflegt; kann aber auch rasch in apoplektiformer Weise einsetzen. Die Affektion des *Facialis* scheint eine ziemlich seltene zu sein, weil sie nach den Angaben der diesbezüglichen Literatur nur in 3% vorhanden sein soll; nur nach der Beobachtung Maixners soll der *Facialis* in einem größeren Prozentsatz affiziert sein; er fand unter 34 Fällen 6 mal *Facialis*läsion. Da ich aber nur über eine kleine Anzahl syringobulbischer Fälle verfüge, kann der Umstand, daß unter 3 Fällen der *Facialis* 2 mal affiziert ist, nur als Zufall betrachtet werden.

Der *Hypoglossus* ist im Falle 2 und 3 affiziert und zwar im Falle 2 einseitig, im Falle 3 doppelseitig. Im Falle 2 kam es zu einer rechtseitigen *Hemiatrophia linguae*, hingegen im Falle 3 haben sich beide Zungenhälften atrophisch verändert, jedoch war die eine Hälfte von der Läsion stärker befallen. Fibrilläre Zuckungen waren beiderseits vorhanden. Dadurch, daß die Atrophie der Zunge keine gleichmäßige war, kam es in beiden Fällen zur Bildung von Gruben und Grübchen; die Schleimhaut war auch eine gerunzelte. Die ausgestreckte Zunge weicht in meinen Fällen nach der paretischen Seite ab, auch im Falle 3, wo beide *Hypoglossi* affiziert sind, weicht sie nach der mehr betroffenen Seite ab. Die elektrische Untersuchung ergab in beiden Fällen beginnende E. R.

Die Beteiligung des *Hypoglossus* ist eine höchst seltene und sind in der Literatur nach der neuesten Zusammenstellung von Schlesinger nur 35 solche Fälle bekannt, wo über Affektion des *Hypoglossus* mitgeteilt wird. Überhaupt doppelseitige Affektion ist nur äußerst selten zu finden. Da ich beide Fälle einige Jahre beobachten konnte, hatte ich Gelegenheit, die Entwicklung der *Hypoglossus*lähmung zu verfolgen und konnte feststellen, daß in beiden Fällen sie sich nur allmählich ausbildete. Nach diesbezüglichen Beobachtungen der meisten Autoren soll die Entwicklung der *Hypoglossus*lähmung sehr langsam erfolgen. Der Fall 2 zeigt außer den angeführten Lähmungen einzelner bulbären Nerven noch eine Reihe interessanter Erscheinungen. Bemerkenswert ist die Lähmung des rechten Gaumensegels. Das Schlucken ist erschwert, die Flüssigkeit regurgitiert öfters. Diese Lähmung hat sich rasch, jedoch nicht in apoplektiformer Weise, wie das Schlesinger anführt, ausgebildet. Wenn ich noch erwähne, daß in diesem Fall mittels des Kehlkopfspiegels noch beiderseitige *Recurrenslähmung* festzustellen war, so haben wir in diesem Falle das Bild der durch Erben beschriebenen

nen halbseitigen Bulbärparalyse vor uns, welche von den Erbischen Erscheinungen insofern abweicht, als in diesem Falle die Recurrenslähmung eine doppelseitige ist.

Was die Sensibilitätsstörungen des Innern des Mundes anbelangt, kann ich nur auf die Veränderungen des Temperatur- und Schmerzsinnens hinweisen. Sowohl im Falle 2 als auch im Falle 3 ist Analgesie und Thermoanästhesie vorhanden. Im Falle 2 bezieht sich die Thermoanästhesie nur auf Kalt, hingegen im Falle 3 auf alle Temperaturqualitäten. Die Sensibilitätsstörungen waren in der Raphe scharf abgegrenzt, auf den Schlund waren sie auch noch zu verfolgen; hier konnte ich aber die Begrenzungslinie nicht feststellen.

Wie ich schon angeführt habe besteht im Falle 3 außer der Facialisparese und Hypoglossuslähmung noch erschwertes Schlucken, welches durch die rasche Ermüdung der Deglutitionsmuskeln zustande kam. Es besteht eine der Myasthenie ähnliche Erscheinung hauptsächlich der von den bulbären Nerven innervierten Muskeln ohne myasthenische Reaktion. Es ist die Frage, die Ursache dieser Erscheinungen festzustellen. Ich glaube die Ursache in der progressiven Bulbärparalyse finden zu können. Der gliöse Prozeß, welcher im Bulbus zur Ausbildung kommt, hat zum Teile außer dem Trigeminus, Facialis und Hypoglossus auch die übrigen bulbären Nerven affiziert. Die nicht affizierten Nervenkerne genügen noch, um die erste Muskelkontraktion zustande zu bringen, scheinen aber wegen der ungenügenden Zahl noch intaktgebliebener Ganglienzellen der Kerne die andauernde Funktion der fraglichen Muskeln nicht mehr aufrecht erhalten zu können, oder aber hat die Gliose die scheinbar intakten Elemente (Kernzellen) in solchem Maße angegriffen, daß sie für dauernde Funktion unfähig sind. Die scheinbar myasthenische Erscheinung ist in diesem Falle eigentlich das Prodromum der später sich ausbildenden Parese oder Lähmung. Daß diese Annahme viel Wahrscheinliches an sich hat, beweist auch der Umstand, daß sich ungefähr nach einem halben Jahre eine ausgesprochene Parese des linken Gaumensegels ausbildete. Die Progression des gliösen Prozesses hat schon so viele Kernelemente lädiert, daß es zur Parese kam. Über eine ähnliche Erscheinung bei der Syringobulbie liegt keine Publikation vor.

Was die Ausdehnung des Prozesses bei diesen Fällen anbelangt, so kann angenommen werden, daß der syringomyelische Prozeß die größte Ausdehnung im Fall 3 aufweist, weil er sich bis zum motorischen Trigeminuskern erstreckt, wie das auf Grund der motorischen Schwäche der Kaumuskeln angenommen werden kann. Im Falle 2 und 4 hört der Prozeß in der Facialisgegend auf.

Auf das Verhalten der Pupillen und des Gesichtsfeldes werde ich noch zurückkehren.

Fall 5. M. M., 14-jähriger Schüler. Eltern und Geschwister leben. Keine familiäre Heredität. Außer Varicellen soll er keine Krankheit durchgemacht haben. Seine jetzige Krankheit hat in seinem 8. Lebensjahre begonnen. Zu dieser Zeit bemerkte er, daß an seiner rechten Hand die letzten drei Finger beim Anziehen seiner Stiefel häufig lädiert wurden, die aber rasch heilten. Kurz nachdem begannen sich die ersten drei Finger einzukrümmen, an welche sich später auch die anderen zwei Finger anschlossen, und es entstand eine „Krallenstellung“. Seit dieser Zeit begann die rechte Hand zu atrophisieren. Später bemerkte er auch, daß er die verschiedenen Temperatureindrücke an dieser Hand sehr schwer perzipiert. Zu 11 Jahren begann die Verkrümmung der Wirbelsäule.

Stat. präs. Dem Alter entsprechend ist er gut entwickelt. Hochgradige Verkrümmung der Wirbelsäule nach rechts, welche einen solchen Grad erreichte, daß zurzeit Kyphoskoliose vorhanden ist. Pupillen sind mittelweit, die linke etwas weiter als die rechte, reagieren aber prompt auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen in jeder Richtung frei. Augenhintergrund normal. Normale Gesichtsfelder für Weiß, Rot und Blau und konzentrische Einengung für Grün. Beide Faciales innervieren gut. Im Kauen keine Störung. Die Gaumensegel funktionieren bei Phonation gut. Die ausgestreckte Zunge ist in der Mittellinie, zeigt keinen Schwund. Schlucken intakt. Der Geruch und Geschmack zeigt keine Veränderung.

Extremitäten. An der rechten Hand typische Krallenhandstellung mit starker Abduktion des Daumens. Hochgradiger Muskelschwund vom Typus Aran-Duchenne, welcher am ausgesprochensten im Thenar und im Interosseum primum ist, doch ist er an den übrigen kleinen Muskeln nicht unbeträchtlich. Die ganze obere Extremität ist stark abgemagert und zeigt im Vergleich zum linken eine Abmagerung von $3\frac{1}{2}$ cm. Die motorische Kraft der ganzen rechten oberen Extremität hat stark abgenommen, welche am stärksten an der Hand ist. Die Muskulatur der linken oberen Extremität zeigt keine Veränderungen. Starke fibrilläre Zuckungen in den abgemagerten Muskeln der rechten Extremität. Die rechte Hand ist stark cyanotisch, faßt sich kalt an; die Haut ist sehr trocken. Die Muskulatur der Brust ist normal entwickelt. Der vordere Teil des Brustkorbes zeigt das typische Bild des „Thorax en bateau“. Die Schultern stehen stark nach vorn, hingegen ist der Brustkorb stark eingesunken. Auf der Röntgenplatte ist weder an den Knochen des Brustkorbes, noch an der Wirbel etwas Patholo-

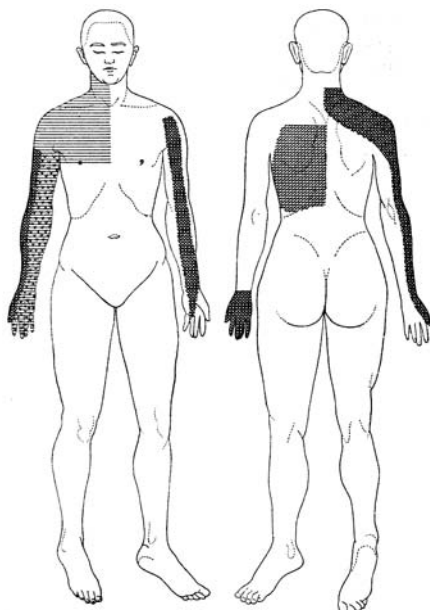






Fig. 5. Syringomyelie mit Kyphoskoliose und „Thorax en bateau“. Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes.

-  Thermoanästhesie für Warm.
-  Thermoanästhesie für alle Temperaturqualitäten.
-  Thermoanästhesie und Analgesie.
-  Perversion des Temperatursinnes.

gisches wahrzunehmen. Trotzdem daß eine augenscheinliche atrophische Störung der Rumpfmuskulatur nicht festzustellen ist, sind doch sehr heftige und ausgiebige fibrilläre Zuckungen wahrzunehmen.

An den kleinen Muskeln der rechten Hand ist totale E. R. festzustellen, sogar mit den stärksten Strömen konnte keine Reaktion ausgelöst werden. An der humeroscapularen Muskulatur als auch an den übrigen Muskeln der rechten oberen Extremität sind träge, wurmartige Zuckungen auslösbar, sowohl mit den faradischen als auch mit dem galvanischen Strome. Die übrigen Muskeln des ganzen Körpers zeigen normale Reaktionsverhältnisse. Die Genitalien sind gut entwickelt. An den unteren Extremitäten sind gar keine Veränderungen feststellbar.

Die inneren Organe sind normal.

Reflexe. Der Tricepsreflex ist nur an der linken Seite auszulösen. Der linke Infraspinalusreflex ist etwas lebhafter als der rechte. Die Bauch- und Cremasterreflexe sind normal. Die Knie- und Achillesreflexe zeigen auch keine krankhaften Veränderungen.

Sensibilität. (Fig. 5.) Bei der Untersuchung mit Warm kann an der rechten oberen Extremität vom oberen Drittel des Humerus beginnend nach unten an der vorderen Fläche eine Perversion des Temperatureindrucks festgestellt werden, indem Warm als Kalt empfunden wird. Von der Axillargegend aufwärts bis zum Halse, an der Brust bis zur Mittellinie, nach unten bis zur Mamillarlinie ist totale Thermoanästhesie vorhanden. Die thermalen Empfindungen werden hier als Berührungen angedeutet. Bei der Untersuchung mit Kalt kann an der äußeren und hinteren Seite der rechten oberen Extremität ein 8 cm breites anästhetisches Band festgestellt werden. An der hinteren Seite dieser Extremität ist ein kontinuierlicher Streifen mit Thermoperversion vorhanden. An der linken oberen Extremität ist an deren vorderen Fläche auch ein thermoanästhetischer Streifen zu finden. Auf der hinteren Seite erstreckt sich diese Anästhesie nur auf die Hand, auf den Rücken in der Gegend des Schulterblattes. An der rechten oberen Extremität ist vom Ellbogen abwärts totale Analgesie vorhanden. Der Tastsinn ist überall gut erhalten.

Fall 6. I. D., 63-jähriger Fuhrmann. Bis vor 2 Jahren soll er angeblich immer gesund gewesen sein. Zu dieser Zeit bemerkte er, daß seine Arme immer schwächer wurden; die Schwäche nahm in einem solchen Maße zu, daß er die rechte obere Extremität überhaupt nicht bewegen konnte. Binnen 3 Monaten hatte sich der Schwächezustand der oberen Extremitäten wesentlich gebessert. Bald bemerkte er, daß seine Beine sich zu verdicken und verbiegen beginnen. Lues und Potus wird zugegeben. Pat. hat 5 Kinder.

Stat. präs. Hochgebauter Mann, ist gut genährt. Beide Kniegelenke sind stark verdickt. Die Röntgenplatte zeigt (Fig. 6 und 7), daß die Verdickung am meisten den Gelenkteil des Femur betrifft. Typische Arthropathie beider Kniegelenke. Beide Beine sind verkrümmt, sie bilden einen Bogen; es haben sich die typischsten „Reiterbeine“ in 6 Monaten ausgebildet (Fig. 8 und 9). Vor Beginn der jetzigen Krankheit hat er an den Beinen nichts Abnormes bemerkt. An beiden Beinen enorme Varices. Schädel normal. Die Pupillen sind gleich, mittelweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen in jeder Richtung normal. Augenhintergrund normal. Gesichtsfelder zeigen keine Einengung. Gehirnnerven funktionieren normal. An der Zunge gar keine trophischen Veränderungen. Der Geruch und Geschmack ist auch normal.

Extremitäten. An beiden Händen Muskelschwund vom Typus Aran-Duchenne, der Muskelschwund ist rechts viel ausgesprochener als links. Der rechte Unterarm ist im ganzen abgemagert, hauptsächlich aber die Extensoren. Am Oberarm ist der Biceps atrophisch und motorisch geschwächt. Der rechte

Deltoideus und Infraspinatus zeigt ausgesprochenere Atrophie als der linke. Pat. kann beide Arme nicht in die vertikale Stellung bringen. In den humero-scapularen Muskeln ist ein starkes fibrilläres Wogen zu bemerken.

Die unteren Extremitäten zeigen Abmagerung ohne individuelle Atrophie. Der Tonus der Muskeln ist schlaff. Fibrilläre Zuckungen. Auf die Verbiegung der Beine und die Arthropathie der Kniegelenke, welche ganz schmerzlos ist, habe ich schon hingewiesen. Die motorische Kraft hat abgenommen. Der Gang ist durch



Fig. 6. Röntgenbild des Kniegelenkes. Eburnisation des Femur, mäßige Verdickung der Tibia.

die Verbiegung sehr erschwert. Die elektrische Untersuchung ergab träge Reaktionen der atrophischen Muskeln, es konnten aber mittels beider Stromarten Reaktionen ausgelöst werden.

Die Funktionen der Brust- und Bauchorgane sind normal.

Reflexe. Die Triceps- und Infraspinatusreflexe sind leicht auszulösen und von normaler Lebhaftigkeit. Die Bauch- und Cremasterreflexe sind nicht verändert. Die Kniereflexe sind schwer auszulösen. Normale Achillesreflexe.

Sensibilität. (Fig. 10.) Der Tastsinn als auch die tiefe Sensibilität ist überall wohl erhalten. An beiden Unterschenkeln ist Analgesie vorhanden. An der linken Hälfte des Rumpfes hinten bis zur Höhe des unteren Drittels der Scapula, vorn in der Höhe der zweiten Rippe beginnend bis zur Mittellinie, nach unten bis zu den Beinen sich erstreckend besteht Hyperalgesie und Thermoperversion; Kalt wird für Warm empfunden. An der äußeren Seite der rechten oberen Extremität besteht teils Thermoanästhesie, teils Thermoperversion insofern, daß

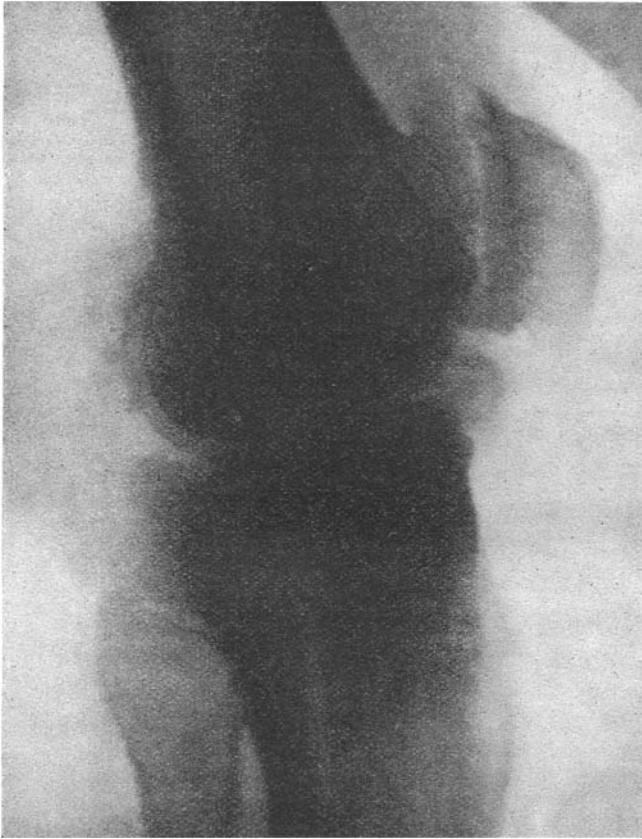


Fig. 7. Seitenansicht der Fig. 6.

Kalt für Warm empfunden wird. An der Außenseite des linken Unterarmes sind einige Stellen vorhanden, welche Thermoanästhesie zeigen, oder auch Thermo-dissociation. An beiden Unterschenkeln, an den Fußrücken ist Thermoanästhesie für Kalt. An der Planta pedis ist normale Temperaturempfindung vorhanden.

Epikrise. In den Fällen 5 und 6, welche sonst die typischen Repräsentanten der spinalen Syringomyelie sind, sind es die Veränderungen der Knochen, welche eine besondere Beobachtung beanspruchen;

außerdem wird das Alter, in welchem der krankhafte Prozeß zur Entwicklung kam, nicht uninteressant sein. Wie aus der Krankengeschichte des Falles 5 ersichtlich ist, bildete sich während der Entwicklung der Syringomyelie eine hochgradige „Kyphoskoliose“ mit den konsekutiven Difformitäten der Rippen und eine ziemlich seltene Erscheinung, der

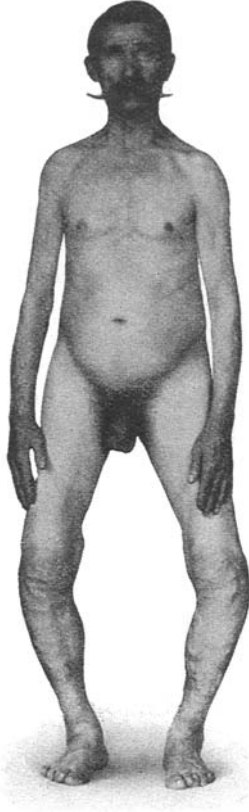


Fig. 8. Syringomyelie mit Arthropathien der beiden Kniegelenke und Verbiegung der Beine. (Von vorn.)

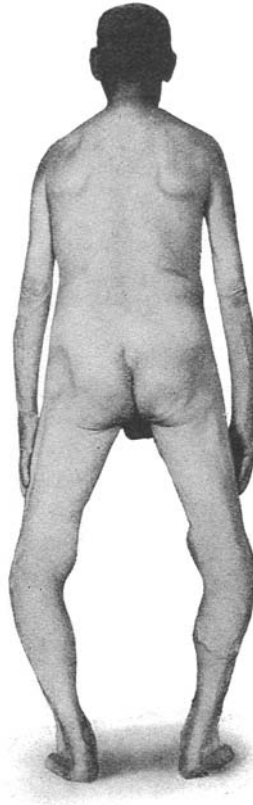


Fig. 9. Syringomyelie mit Arthropathien der beiden Kniegelenke und Verbiegung der Beine. (Von rückwärts.)

„Thorax en bateau“ aus. Wie ich schon bei der Beschreibung des Falles betont habe, hat die Röntgenplatte keine pathologische Veränderung der Wirbeln und Rippen gezeigt. Es war nur ersichtlich, daß die Wirbelsäule im Brustabschnitte nach rechts verkrümmt ist und daß der Gibbus seinen Höhepunkt bei der fünften Brustwirbel erreichte. Der Gibbus war mehr rund als spitzwinkelig. Ich will mit besonderer Betonung hervorheben, daß weder eine Atrophie, noch eine Veränderung

der elektrischen Erregbarkeit an den Muskeln des Rückens festzustellen war. Was aber besonders auffallend ist, daß sind die sehr ausgesprochenen fibrillären Zuckungen dieser Muskeln. Und daß aus den fibrillären Zuckungen auf die gestörte Trophik der Muskeln gefolgert werden kann, möchte ich aus dem Grunde hinweisen, weil meines Erachtens in der trophischen Störung der Rückenmuskeln die Ursache der Entwicklung der Kyphoskoliose zu finden ist.

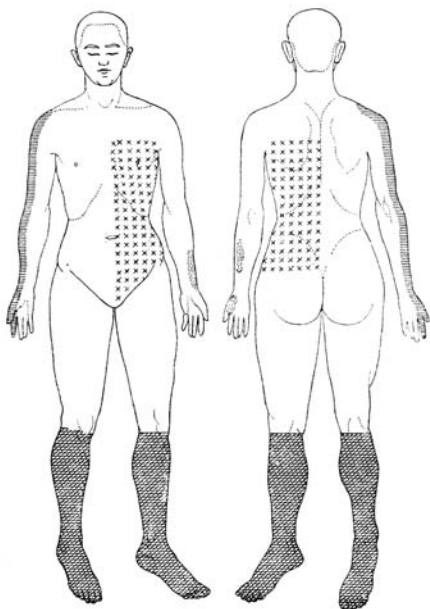






Fig. 10. Syringomyelie mit Arthropathien und Verbiegung der Beine. Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes.

-  Analgesie und Thermoanästhesie.
-  Thermoanästhesie.
-  Hypalgesie und Perversion.
-  Thermodissoziation.

Diese meine Auffassung stimmt mit der von Roth, Marie, Astié, Oppenheim und noch v. a. überein. Ich will nur noch bemerken, daß zwar eine Deviation des Rückgrates nach den Untersuchungen Schlesingers in 50% der Fälle vorkommt, Kyphoskoliosen aber nur selten beobachtet werden. Meine Erfahrung über Rückgratdeviation stimmen eher mit denen von Nalbandoff überein, welcher Autor die Rückgratdeviation nur in 25% der Fälle fand.

Der „Thorax en bateau“, welche Erscheinung zuerst von Marie und Astié beschrieben wurde, gehört auch zu den seltenen Symptomen der Syringomyelie. Schlesinger möchte die Zahl, wenn auch die nur angedeuteten Veränderungen mitgezählt werden, auf 20% stellen. Die Ursache der Entwicklung dieser Thoraxform ist nach der Auffassung von Marie und Astié eine trophische Störung der Kno-

chen. Sie stützen sich bei dieser Annahme auf die Beobachtungen, daß sich diese Thoraxform auch ohne Atrophie der Musculi pectorales und bei intakter Schultergürtelmuskulatur entwickeln könne, haben aber in jedem Fall knöcherne Läsionen und Atrophie der kleinen Handmuskeln gefunden. Schlesinger ist derselben Ansicht, nur ergänzt er die Befunde von Marie und Astié noch dadurch, daß er außer den Veränderungen, welche andere Autoren als Ursache dieser Thoraxform anführen, auch eine Subluxation der Klavikeln in beiden Sternoclavicu-

largelenken gefunden hat. Was meinen Fall anbelangt, konnte keine trophische Läsion außer der schon beschriebenen Difformität der Thoraxknochen mittels Röntgendurchstrahlung beobachtet werden. Es ist daher wahrscheinlich, daß in diesem Fall die trophische Störung der Muskeln, der humeroscapuläre Typus der Atrophie und die Kyphoskoliose gemeinschaftlich den „Thorax en bateau“ verursachten.

Eine weitere Veränderung der Knochen ist im Falle 6 durch die Verbiegung der Diaphysen der Beine und die Arthropathie beider Kniegelenke gekennzeichnet. In diesem Falle ist die Verbiegung eine so hochgradige, daß ähnlich verbogene Diaphysen nur bei schweren Graden von Rachitis oder Osteomalacie vorgefunden werden. Mehrere Publikationen der Literatur berichten über die Verbiegung der Diaphysen und ihre Ursachen. Tedesko hat durch Röntgenuntersuchungen an solchen Knochen Aufhellung des Schattens, Verschmälerung der Corticalsubstanz, Rarefikation der Spongiosa gefunden. Auf Grund dieser Befunde nimmt er eine exzentrische Atrophie an, welche für die Verbiegung verantwortlich gemacht werden kann. Nalbandoff glaubt die Ursache in osteomalacieartigen Veränderungen zu finden. Andere Autoren (Lüders) fanden die Substantia compacta dicker und zugleich weicher als normal. Dann sind wieder Autoren (Desplats), die in ähnlichen Fällen eine eburnisierende Osteitis gefunden haben. Diesen Autoren gegenüber stehen eine größere Anzahl solcher, welche durch Röntgen- und anatomische Untersuchungen keine Strukturveränderungen gefunden haben. Sie nehmen an, wie das hauptsächlich Schlesinger hervorhebt, daß durch die Muskelatrophie bedingten Veränderungen in den Belastungsverhältnissen die Verbiegung zustande kommen kann. Die eventuellen trophischen Strukturveränderungen der fraglichen Knochen dürften die Ausbildung der Verbiegung wesentlich begünstigen. In meinem Falle konnte durch Röntgenuntersuchung keine Strukturveränderung der Diaphysen gefunden werden. Daß aber eine trophische Störung der Diaphysen der Beine vorhanden war, das scheinen die Arthropathien der beiderseitigen Kniegelenke zu bestätigen. Da in diesem Falle eine Atrophie aller Muskeln der Beine bestand, glaube ich mich mit meiner Auffassung über das Entstehen der Verbiegungen eher der Auffassung Schlesingers anschließen zu können.

Die Arthropathien dieses Falles beziehen sich auf beide Kniegelenke, welches eine seltene syringomyelische Erscheinung ist. Es besteht zwar ein ziemlich häufiges Vorkommen der veränderten Gelenke, doch das symmetrische Befallensein der Gelenke der Beine ist nur von wenigen Autoren beobachtet worden. Die Entstehung der Arthropathien ist noch immer nicht geklärt. Ein Teil der Autoren, wie Charcot, Dejerine, Leyden, Hudovernig u. a. sind der Ansicht, daß ein Trauma

der trophisch veränderten Knochen bei der Syringomyelie zur Arthropathie führen kann. Nach Sokoloff und Nalbandoff sollen sich die Arthropathien bei der Syringomyelie ohne nachweisbare Ursache und ohne traumatischen Einfluß entwickeln; nach ihrer Ansicht führt das Trauma nur zur Verschlimmerung des schon vorher bestandenen artikulären Prozesses. Derselben Ansicht ist auch Schlesinger. Über den ostealen Prozeß der syringomyelischen Arthropathien berichten die Röntgenuntersuchungen von Nalbandoff, Kienböck, Hudovernig u. a. Nach Nalbandoff soll im Beginne ein Schwund der Kalksubstanzen festzustellen sein, dem dann später eine vermehrte Ablagerung von Kalksalzen folgt. Kienböck und Hudovernig fanden nur einen hyperplastischen Knochenprozeß, aber keine Andeutungen eines rarefizierten Vorganges. Auf Grund der Röntgenuntersuchungen meines Falles kann ich mich eher der Ansicht von Kienböck und Hudovernig, als der von Nalbandoff anschließen.

Es dürfte nicht uninteressant sein, über die extremen Grenzen des Alters inbezug des Beginnes des syringomyelischen Prozesses hinzuweisen. Im Falle 5 waren die schon schweren Sensibilitätsstörungen im achten Lebensjahre zu beobachten, hingegen hatte die Entwicklung der Syringomyelie des Falles 6 erst im 61. Lebensjahre begonnen. Schlesinger hat in seiner letzten Zusammenstellung nur drei solche Fälle aus der ganzen diesbezüglichen Literatur anführen können, bei denen sich die ersten syringomyelischen Erscheinungen im 61. Lebensjahre auszubilden begonnen hatten. Der Beginn des syringomyelischen Prozesses im ersten Dezennium gehört nicht zu den seltensten.

Die Ausdehnung des syringomyelischen Prozesses beider Fälle erstreckt sich auf das ganze Rückenmark. Der Bulbus ist vom Prozeß frei geblieben.

Die übrigen syringomyelischen Symptome werde ich später besprechen.

Fall 7. N. N., 35jähriger Schlosser. Keine hereditäre Belastung. Patient hat 4 Kinder; eines leidet an Gonitis tbc. In seinem 18. Lebensjahre stürzte er von einem Bau auf einen Sandhaufen herab; außer einer ungefähr halbe Stunde andauernden Bewußtseinstörung hat er augenscheinlich keine ernste Verletzung erlitten. 6 Wochen nach dem Absturz bekam er den ersten epileptischen Anfall. Die Anfälle wiederholten sich im Anfange 4—5 mal täglich; später traten sie nur nach Aufregungen auf; seit Jahren keine Anfälle mehr. Zu 22 Jahren starker Alkoholabusus (3 l Wein pro Tag), Lues wird negiert. In seinem 34. Lebensjahr bemerkte Pat. zum erstenmal, daß die linke Hand immer magerer wird und daß ihre motorische Kraft abnimmt. Nach 7 monatlichem Bestehen des Leidens ist er unfähig, seine linke Hand zu benützen.

Stat. präs. Deviation des Rückgrates nach links. Die Pupillen sind mittelweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen in jeder Richtung normal. Fundus normal. Gesichtsfelder für Weiß normal, für Rot und Blau in der inneren Hälfte eine kleine Einengung, für Grün

ist aber eine konzentrische Einengung festzustellen. Die Gehirnnerven innervieren alle gut. Die Zunge zeigt keine trophischen Veränderungen. Der Geruch und Geschmacksinn ist normal. Die Kopfbewegungen sind frei.

Extremitäten. Die linke obere und untere Schultergrube ist sehr tief. Die Konturen der Schulter sind scharf sichtbar, der Deltamuskel ist hochgradig atrophisch. Beim Erheben beider Arme ist der Schwund der beiden Cucullares auffallend. Die ganze linke obere Extremität ist stark abgemagert, jedoch ist individueller Muskelschwund nicht vorhanden. Die kleinen Handmuskeln zeigen keine hochgradige Atrophie. Die motorische Kraft hat abgenommen. Die Muskelkraft der linken Hand zeigt hochgradige Schwäche. In den atrophischen Muskeln sind fibrilläre Zuckungen zu sehen. Bei Beklopfung der einzelnen Muskeln ist die idiomuskuläre Hügelbildung ganz normal. Die elektrische Untersuchung mittels faradischen und galvanischen Stromes hat träge Zuckungen der atrophischen Muskeln erwiesen. Die linken Glutaei zeigen auch Muskelschwund; die ganze linke Extremität ist abgemagert; im Verhältnisse zur rechten zeigt sie eine Abmagerung von 7 cm. Die motorische Kraft hat stark abgenommen. Der Gang zeigt keine Veränderung.

Die Funktionen der Brust- und Bauchorgane sind normal.

Reflexe. Die Tricepsreflexe sind nicht auslösbar. Der linke Infraspinatusreflex ist etwas lebhafter. Die Bauch- und Cremasterreflexe sind normal. Die Knie- und Achillesreflexe können leicht ausgelöst werden. Die Plantarreflexe erscheinen als Flexion.

Sensibilität. (Fig. 11.) Der Schmerz- und Tastsinn ist am ganzen Körper wohl erhalten. An der linken oberen Extremität, an der linken Seite des Halses vorn und hinten bis zur Mittellinie, nach oben bis zum haarigen Teil des Kopfes, an der Brust bis zur Mittellinie und bis zur Höhe der 4. Rippe, hinten bis zum unteren Rande der Scapula ist Thermoanästhesie für Warm festzustellen. An dieser als auch an den übrigen Stellen des Körpers ist die Kälteempfindung wohl erhalten.

Fall 8. K. G., 19jähriger Arbeiter. Keine hereditäre Belastung. Außer Kinderkrankheiten soll er keine andere durchgemacht haben. Lues wird negiert. Die jetzige Krankheit hat vor einem Jahre mit Schmerz im rechten Schultergelenke begonnen; bald darauf begann die rechte Hand zu atrophisieren. Die Schwäche des rechten Oberarms nahm so rasch zu, daß er unfähig war, nach einigen Monaten die rechte obere Extremität zu benutzen.

Stat. präs. Das Rückgrat ist nach rechts verkrümmt. Schädel normal. Die Pupillen sind gleich, mittelweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Die Augenbewegungen sind in jeder Richtung normal. Augenhintergrund normal.

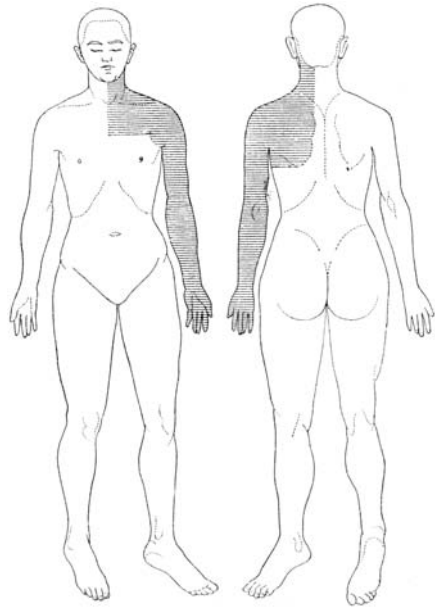


Fig. 11. Syringomyelie, humero-scapulare Form, Störungen des Temperatursinnes.

— Anästhesie für Warm.

Gesichtsfelder zeigen konzentrische Einengung für Grün. Die Hirnnerven funktionieren tadellos. Die Zunge zeigt keine trophischen Störungen. Normaler Geschmack, Geruch und Gehör.

Extremitäten. Die Konturen des rechten Schultergelenks sind scharf sichtbar. Die Fossa supra- und infraspinata ist stark ausgeprägt. Die rechte Scapula steht weg. Die Muskeln der rechten Zona scapularis zeigen hochgradigen Muskelschwund. Am meisten atrophisch ist der Deltoideus, die beiden scapularen Muskeln, der Pectoralis und Serratus; weniger atrophisch ist der Cucullaris. Die motorische Kraft der atrophischen Muskeln hat sehr abgenommen. Die Muskeln

des linken Schultergürtels sind unverändert. Die linke obere Extremität ist abgemagert, ohne individuelle Atrophie zu zeigen. Die Handmuskeln beider Hände sind wohl erhalten. Die motorische Kraft hat an den Händen nicht abgenommen. In den atrophischen Muskeln sind fibrilläre Zuckungen zu sehen. Die elektrische Untersuchung der atrophischen Muskeln ergab E. R., jedoch war K. Z. > A. Z. An den unteren Extremitäten ist gar keine Veränderung wahrzunehmen. Die Muskeln sind normal entwickelt; die motorische Kraft ist nicht verändert. Der Gang ist normal.

Reflexe. Der rechte Tricepsreflex ist lebhafter als der linke. Normale Infraspinatusreflexe. Bauch- und Cremasterreflexe von normaler Lebhaftigkeit. Die Knie- und Achillesreflexe sind etwas gesteigert.

Sensibilität. (Fig. 12.) Der Tastsinn ist am ganzen Körper erhalten, ebenso die tiefe Sensibilität. An der rechten oberen Extremität, an der Schulter, am Rücken ausgenommen einen 3 cm breiten Streifen, wo totale Analgesie besteht, ist Hypalgesie vorhanden. An der äußeren Seite der linken oberen Extremität wie auch an der Schulter und am Halse rückwärts ist Analgesie festzu-

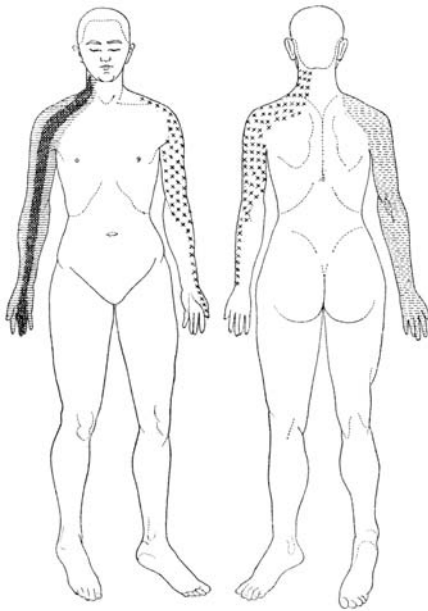






Fig. 12. Syringomyelie, humero-scapuläre Form, Störungen aller Sensibilitätsqualitäten.

-  Anästhesie, Analgesie und Thermoanästhesie.
-  Analgesie.
-  Hypalgesie und Hypästhesie der thermalen Empfindungen.
-  Hypästhesie.

stellen. An denselben Stellen der rechten Schmerzsinnes festzustellen war, ist auch Störung des Temperatursinnes vorhanden. An den hypalgetischen Stellen ist starke Herabsetzung des Kälte- und Wärmegefühles, am Streifen ist Anästhesie für Warm und Kalt feststellbar. An den übrigen Stellen des Körpers sind keine Störungen des Temperatursinnes vorhanden.

Fall 9. B. S., 46jähriger Bäcker. Keine hereditäre Belastung. Vor 25 Jahren Luesinfektion. Ist verheiratet, seine Ehe war kinderlos. Seit 3 Jahren besteht Impotenz. Die Krankheit hat vor vielen Jahren mit Schmerzen im rechten Schultergelenke begonnen. Allmählich trat Schwäche des rechten Armes ein.

Stat. praes. Normaler Schädel. Das Rückgrat deviiert nach rechts. Die Pupillen sind mittelweit, die linke ist weiter als die rechte, beide reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen sind in jeder Richtung normal. Keine Veränderungen der Pupillen. Die Gesichtsfelder sind für Weiß, Rot und Blau normal, hingegen zeigen die Gesichtsfelder für Grün konzentrische Einengung. Die Funktionen der Hirnnerven sind normal. Normaler Geruchs- und Geschmackssinn.

Extremitäten. Die Konturen des rechten Schultergelenks sind stark ausgeprägt; es erscheint infolge des hochgradigen Schwundes der Muskeln des Schultergürtels als skelettisiert. Am meisten atrophisch ist der Deltoideus, der Infra- und Supraspinatus. Der Muskelschwund ist auch an dem akromialen Teil des Cucullaris, Latissimus dorsi, Pectoralis major und Coracobrachialis festzustellen. Am wenigsten atrophisch ist der Triceps. Der Biceps fehlt fast vollständig. An der Hand ist nur die Muskulatur des Spat. inteross. I atrophisch. Auch der Unterarm ist abgemagert ohne individuelle Atrophie. Pat. ist unfähig, den rechten Arm vom Körper wegzubringen; nach vorn kann der rechte Arm gebracht werden. Überhaupt sind die Bewegungen des Armes sehr begrenzt. Im Ellbogen kann der rechte Arm weder flektiert, noch extendiert werden. Die Hand hängt im Handgelenke flektiert herab, „Predigerhand“. Die motorische Kraft der Hand ist fast ganz aufgehoben. Die linke obere Extremität zeigt keine Veränderungen.

Die Glutaei sind normal entwickelt. Die Muskeln der Oberschenkel sind auch nicht krankhaft. Der linke Unterschenkel ist 2 cm dünner als der rechte. An beiden Füßen sind die Spatia inteross. stark eingesunken und zeigen große Atrophie, am stärksten ist die Atrophie im I. Spat. inteross. zu sehen. Ebenso sind atrophische Muskeln auch an der Planta pedis zu beobachten. Die motorische Kraft hat augenscheinlich nicht abgenommen, nur ermüdet Pat. sehr rasch. Die elektrische Untersuchung ergab eine schwere E. R.

Reflexe. Tricepsreflexe sind nicht vorhanden. Infraspinatusreflexe sind beiderseits gleich. Bauch- und Cremasterreflexe sind normal. Knie- und Achillesreflexe sind sehr lebhaft.

Sensibilität. (Fig. 13.) Der Tastsinn fehlt an beiden Oberschenkeln, ist aber an den übrigen Stellen des Körpers wohl erhalten. Der Schmerzsinne fehlt am rechten Oberarm und an beiden Beinen. Die Kälteempfindung ist normal. Am ganzen Körper besteht außer der Gesichts- und der rechten Halshälfte totale Anästhesie für Warm. Die tiefe Sensibilität ist tadellos.

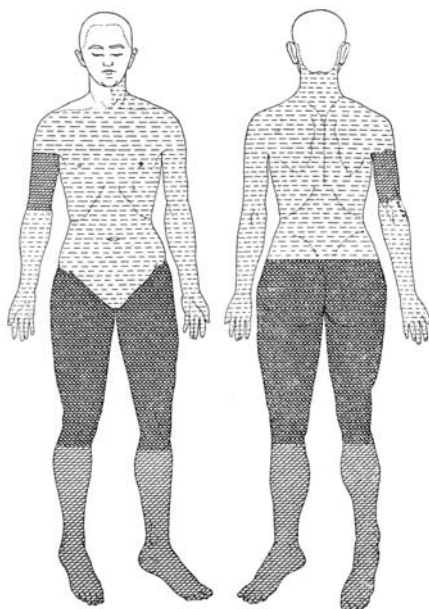





Fig. 13. Syringomyelie, humero-scapuläre Form, Störungen aller Sensibilitätsqualitäten.

-  Anästhesie, Analgesie und Thermoanästhesie.
-  Analgesie und Thermoanästhesie für Warm.
-  Anästhesie für Warm.

Epi krise: In den Fällen 7, 8, 9, als auch bei den schon besprochenen Fällen 1 und 6 ist neben den für Syringomyelie charakteristische Sensibilitätsstörungen eine eigenartige Lokalisation der Muskelatrophie vorhanden, welche bei den typischen Fällen von Syringomyelie ungewöhnlich ist. In diesen Fällen war die Muskelatrophie durch den Schwund der Schultergürtelmuskeln charakterisiert. Auffallend war, daß bei dieser Form die Atrophie der kleinen Handmuskeln ganz unbeträchtlich ist. Auch scheint bei dieser Form die Verkrümmung des Rückgrats mit besonderer Vorliebe sich auszubilden. In den fünf Fällen war viermal Rückgratdeviation vorhanden. Die Veränderungen der Weichteile prädisponieren die Knochen zu Difformitätsbildungen, namentlich nehmen Marie und Astié an, daß die Atrophie der Schultergürtelmuskeln zur Bildung des „Thorax en bateau“ sehr viel beiträgt. Auch Schlesinger hat bei dieser Form der Syringomyelie, welche wegen der mehrfachen Eigentümlichkeiten des Verlaufes die Bezeichnung „humero - scapularer Typus“ erhielt, mehrere Difformitätsbildungen des Thoraxskeletts finden können, hauptsächlich die Subluxationstellung der Clavicula und welche, wie schon erwähnt, nach der Annahme dieses Autors zur Bildung des „Thorax en bateau“ wesentlich beitragen.

Was die Ausdehnung des Prozesses dieser Fälle anbelangt, so muß angenommen werden, daß das Cervicalmark vom zweiten bis sechsten Cervicalsegment den syringomyelischen Veränderungen unterlegen ist. Dann weisen die Muskulaturatrophie der unteren Extremitäten im Falle 8 und die ausgedehnten Sensibilitätsstörungen im Falle 9 darauf hin, daß der morbide Prozeß auch das Lendenmark befallen hat. Aus der Lokalisation der Ausdehnung ist es leicht verständlich, daß bei manchen Fällen, wie das Schlesinger u. a. beobachten konnten, auch bulbäre, namentlich laryngeale Störungen sehr frühzeitig vorkommen. Fälle vom humero-scapularen Typus hatte ich Gelegenheit in ziemlich großer Anzahl zu beobachten, doch konnte ich bei keinem Fall solche Eigentümlichkeiten wahrnehmen, die auf bulbäre Erscheinungen hingewiesen hätten.

Nach den Angaben der vorliegenden diesbezüglichen Literatur soll dieser Typus von Syringomyelie noch eine besondere Eigentümlichkeit aufweisen, und das ist das Verhalten der Sensibilitätsstörung. Diese sollen in viel geringerem Maße vorhanden sein trotz der schweren Muskelatrophie. In den Fällen von Raymond, Roth, Schlesinger, Koch u. a. sollen nur sehr kleine Territorien von Sensibilitätsstörungen befallen sein. Der durch die Autopsie als Syringomyelie verifizierter Fall von Dejerine und Thomas war von jedwelcher Sensibilitätsstörung frei. Auch im Falle Brissauds war intakte Sensibilität aller Qualitäten vorhanden. Wie aus dem Verhalten der Sensibilitätsstörungen

meiner Fälle ersichtlich ist, konnte ich niemals leichte Sensibilitätsstörung beobachten. In allen Fällen von humeroscapularem Typus waren schwere Sensibilitätsstörungen vorhanden; nur der Tastsinn ist intakt geblieben, welchen Umstand ich aber ebensohäufig auch in Fällen von anderem syringomyelischem Typus feststellen konnte. Wie ich darauf später zurückkehren werde, ist der Tastsinn überhaupt nur selten geschädigt.

Fall 10. K. P., 41-jähriger Kellner. Keine familiäre Belastung. Lues und Potus wird negiert. Er soll angeblich bis zur Ausbildung dieser Krankheit nie ernstlich krank gewesen sein. Die jetzige Krankheit hat im 28. Lebensjahre mit einer Schwäche der beiden Hände begonnen. Die Schwäche der Hände wurde allmählich größer; bald stellte sich auch Atrophie der Hände ein.

Stat. praes. Keine Veränderungen im Knochenbau. Normale Pupillen, welche auf Licht und Konvergenz prompt reagieren. Augenbewegungen in jeder Richtung normal. Normaler Augenhintergrund. Die Gesichtsfelder zeigen Einkerbung für Grün. Die beiden Faciales innervieren gut. Die ausgestreckte Zunge deviiert nicht und ist ohne jedwelche trophische Störungen. Das Schlucken ist unbehindert. Die Gaumensegel funktionieren gut. Normaler Geruchs- und Geschmacksinn.

Extremitäten: Beide Hände sind in den metakarpophalangealen Gelenken flektiert. Die beiden Daumensind stark extendiert und können nicht mehr opponiert werden, sie liegen den anderen Fingern an und haben ihre Stellung derart geändert, daß ihre Rückenfläche mit derjenigen der anderen Finger parallel verläuft. Die kleinen Muskeln der beiden Hände sind atrophisch, hauptsächlich der Thenar. Beide Hände zeigen die Form der „Affenhandstellung“. Die Muskeln der oberen Extremitäten zeigen auch Abmagerung ohne individuelle Atrophie. Die motorische Kraft hat hauptsächlich an den Händen stark abgenommen. An beiden Händen hochgradige Cyanose; die Haut ist trocken und fühlt sich kühl an. Die elektrische Untersuchung hat vollkommene E. R. an den atrophischen Muskeln feststellen können, mit Inversion der Zuckungsformel. An den unteren Extremitäten sind keine Veränderungen vorhanden. Normale Muskulatur, normale motorische Kraft, normaler Gang.

Die Brust und Bauchorgane sind auch normal.

Reflexe: Die Tricepsreflexe können kaum ausgelöst werden. Die beiden

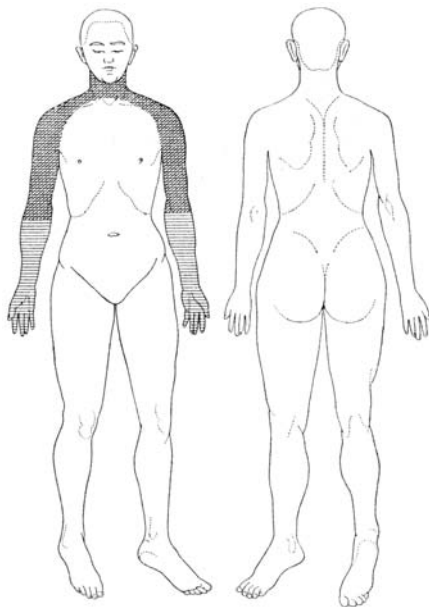


Fig. 14. Syringomyelie, cervicale Form. Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes.

Analgesie und Thermoanästhesie für Kalt.
Analgesie und Thermoanästhesie für Warm.

Infraspinalreflexe sind normal. Die Bauch- und Cremasterreflexe sind leicht auszulösen. Lebhaftes Knie- und Achillesreflexe. Der Plantarreflex zeigt sich in Flexion.

Sensibilität (Fig. 14): Der Tastsinn als auch die tiefste artikuläre Sensibilität ist am ganzen Körper intakt. An beiden Unterarmen als auch an den Händen der vorderen Seite besteht Anästhesie für Kalt und Analgesie, hingegen wird Warm gut empfunden. An der vorderen Seite der beiden Oberarme und an der Schulter ist ein 5 cm breiter Streifen, am ganzen Halse vorn bis zum Rande der Mandibula kann eine Anästhesie für Warm und Analgesie festgestellt werden. Die Sensibilität für Kalt ist zwar vorhanden, jedoch etwas abgestumpft, gegen die Peripherie ist die Abstumpfung eine größere. Sonst sind gar keine Sensibilitätsstörungen vorhanden.

Fall 11. Z. J., 18jähriger Tischler. Vater ist an einer ihm unbekannten Krankheit, Mutter an Herzleiden gestorben. Ein Bruder lebt und ist gesund.

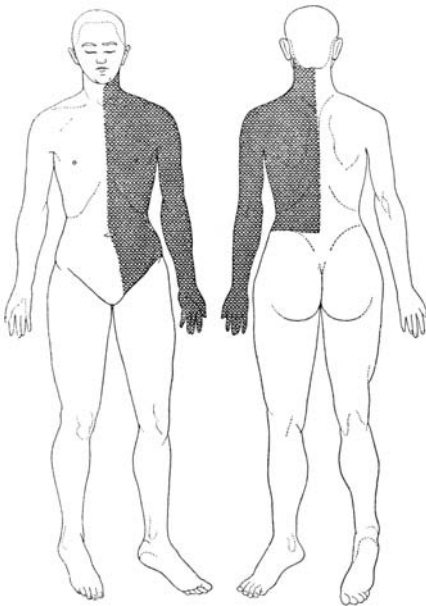


Fig. 15. Syringomyelie, cervicale Form. Störungen aller Sensibilitätsqualitäten.

■ Anästhesie, Analgesie und Thermoanästhesie.

Keine hereditäre Belastung. Im Kindesalter soll er gar keine Krankheit durchgemacht haben. Vor einem Jahre wurde er wegen Lymphom operiert. Lues und Potus wird negiert. Die jetzige Krankheit soll angeblich seit einem halben Jahre bestehen. In dieser Zeit soll er sich erkältet haben und seither klagt er über Schmerzen in der linken Hand und Schultergelenk. Die linke Hand ist seit 5 Monaten so schwach geworden, daß er mit ihr nichts machen kann.

Stat. praes.: Der Patient ist mittelhoch mit normalem Knochen-system. Die Pupillen sind mittelweit und von gleicher Weite, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen in jeder Richtung tadellos. Normaler Augenhintergrund. Normale Gesichtsfelder. Beide Faciales innervieren gut. Das Kauen geschieht mit gehöriger Kraft. Die ausgestreckte Zunge deviiert nicht. Beide Zungenhälften sind gleichmäßig dick. Die beiden Gaumensegel funktionieren gut. Beim Schlucken keine Beschwerden. Normales Gehör. Normaler Geruch und Geschmack.

Extremitäten: An der linken Hand ist ein Muskelschwund vom Typus Aran-Duchenne vorhanden, welcher am ausgesprochensten in der Muskulatur der Interossei ist. Das Spatium interosseum primum ist stark eingesunken, die übrigen Spatia weniger. Der Thenar zeigt hochgradigen Schwund, viel weniger ist die Muskulatur des Antithenars geschwunden. Die linke Oberextremität zeigt eine Abmagerung von 0,5 cm der rechten gegenüber. Die Muskelkraft der linken oberen Extremität ist herabgesetzt, die rechte obere Extremität zeigt keine Veränderungen und hat normale Muskelkraft. Wegstehendes Schulterblatt links. Wurmartige Zuckungen in den kleinen Muskeln der linken Hand sowohl auf

faradische, als auch auf galvanische Reizungen. Die Zuckungen können sowohl vom Nerven als direkt vom Muskel ausgelöst werden. K. S. Z. > A. S. Z. An den unteren Extremitäten sind gar keine Veränderungen wahrzunehmen, sowohl die Muskulatur, als auch ihre motorische Kraft ist intakt. Normaler Gang.

Die Funktionen der inneren Organe sind normal.

Reflexe: Die beiden Tricepsreflexe als auch die Infraspinatusreflexe sind leicht auslösbar. Die mechanische Reizbarkeit der Muskeln ist nicht gesteigert. Der linksseitige Bauchreflex ist etwas schwerer auszulösen als der rechtsseitige. Lebhaftes Cremasterreflexe. Normale Knie- und Achillesreflexe.

Sensibilität (Fig. 15): An der ganzen linken oberen Extremität, an der Schulter, am Halse vorn bis zur Mittellinie und bis zum unteren Rande der Mandibula, dann zum behaarten Teile des Kopfes nach rückwärts bis zur Mittellinie am Rücken bis zum oberen Rande des Beckens, vorn bis zur Mittellinie sowohl an der Brust als am Bauche bis zum Ligamentum Poupartii sich erstreckend, ist Thermoanästhesie vorhanden. Die thermalen Eindrücke werden nur als leise Berührung gedeutet. Am selben Gebiete ist auch Analgesie wie auch ausgesprochene Hypästhesie vorhanden, welche sich gegen die Peripherie zunehmend derart verstärkt, daß Hand und Finger fast anästhetisch sind. An den übrigen Körperteilen sind alle Sensibilitätsqualitäten intakt.

Fall 12. A. K., 31jährige Arbeiterin. Keine familiäre Belastung. Sie soll außer Kinderkrankheiten gar keine sonstige Erkrankung durchgemacht haben. Luesinfektion wird negiert. Die jetzige Krankheit hat mit Schwund der rechten Handmuskeln und mit Abnahme der motorischen Kraft begonnen. Zeitweise sollen in der rechten oberen Extremität heftige reißende Schmerzen auftreten.

Stat. praes.: Die gut genährte Patientin ist von mittlerem Körperbau. Die gleichen Pupillen sind mittelweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. In den Augenbewegungen kein Ausfall. Normaler Augenhintergrund, normale Gesichtsfelder, normale Funktionen aller Hirnnerven. Der Geruch, Geschmack und das Gehör zeigen gar keine Veränderungen.

Extremitäten: Die kleinen Muskeln der rechten Hand, hauptsächlich aber der Thenar und die Muskeln des Spatium interosseum primum zeigen hochgradigen Schwund. Die ganze rechte Extremität zeigt im Verhältnis zur linken keine Abmagerung. Die Zirkumferenz beider Extremitäten ist eine gleiche. Die Schulterblätter sind nicht wegstehend. Die motorische Kraft der Handmuskulatur hat stark abgenommen, hingegen zeigt die übrige Muskulatur dieser Extremität, was die motorische Kraft anbelangt, gar keine Veränderung. Die rechte Hand ist stark bläulich verfärbt und fühlt sich sehr kühl an. An dieser Hand treten sehr häufig bullöse Dermatitis auf. Nebenbei sind auch Narben von Brandwunden vorhanden. Die elektrische Untersuchung der atrophischen Muskeln ergibt E. R., in dem nur auf Reizung mittels des galvanischen Stromes träge Zuckungen eintreten, hingegen faradisch keine Zustände kommen. Die Reaktionen der übrigen Muskeln sind normal.

An den unteren Extremitäten ist nichts Pathologisches vorhanden. Die Muskulatur ist normal entwickelt. Die motorische Kraft ist der Muskulatur entsprechend. Normaler Gang.

Die inneren Organe funktionieren tadellos.

Reflexe: Beide Tricepsreflexe sind leicht auslösbar. Die beiden Infraspinatusreflexe rotieren und abduzieren. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist nicht gesteigert. Normale Periostreflexe. Die Bauch-, Cremaster- und Glutäalreflexe sind von normaler Lebhaftigkeit. Die Knie- und Achillesreflexe sind normal. Die Plantarreflexe äußern sich in Flexion.

Sensibilität (Fig. 16): Totale Analgesie der rechten oberen Extremität, welche sich auch auf die Brust und auf den Rücken bis zur Mittellinie ausdehnt. An der linken oberen Extremität ist Hypalgesie festzustellen, welche sich in der

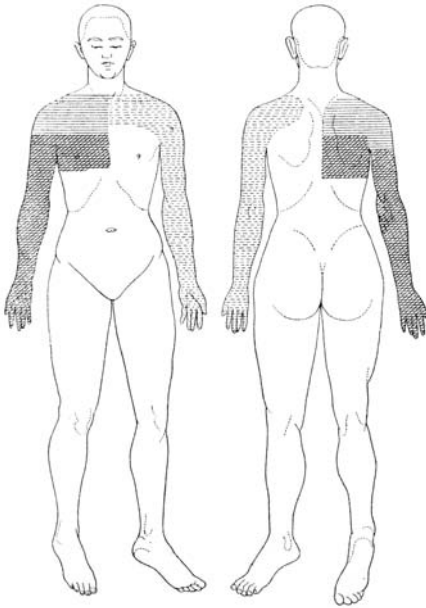





Fig. 16. Syringomyelie, cervicale Form. Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes.

-  Analgesie und Thermoanästhesie.
-  Analgesie und Thermoanästhesie für Kalt.
-  Hypalgesie und Thermoanästhesie für Kalt.

Mittellinie von der Anästhesie scharf abgrenzt. Der Tastsinn ist wohl-erhalten. Thermale Anästhesie der rechten oberen Extremität, welche bis zur Höhe der Axilla sich erstreckt, von hier übergeht diese Anästhesie auf den Rumpf und nimmt hier eine gürtel förmige Fläche ein, welche der zweiten, dritten und vierten Rippe entspricht. Von dieser thermalen Anästhesie aufwärts sowohl vorn als rückwärts ist nur Anästhesie für Kalt vorhanden. An der linken oberen Extremität wird nur Warm empfunden. Sonst keine Sensibilitätsveränderungen am ganzen Körper.

Epikrise: Die angeführten drei Fälle sind eigentlich Reprä-sentanten der typischen cervi-calen Syringomyelie, wo sich der Prozeß nur auf eine Rücken-markshälfte lokalisiert; die Atro-phien entsprechen dem Typus Aran - Duchenne. Die Publi-kation des Falles 11 und 12 ge-schieht wegen des interessanten Verhaltens der Sensibilitätsstö-rung. Der Fall 10 zeigt eine in-

teressante Form der Muskelatrophie, weshalb es zu einer eigen-artigen Handstellung kam, welche der von Duchenne zum erstenmal beschriebenen Affenhand entspricht. Ähnliche Hand-stellungen bei der cervicalen Syringomyelie sind von Bruhl, Dejerine-Sottas, Schlesinger u. a. beschrieben worden. Nach der Auffassung dieser Autoren kommt diese Handstellung dann zur Ausbildung, wenn die Atrophie in den durch den Medianus innervierten Muskeln beginnt. Eine viel häufigere Erscheinung ist die Atrophie der vom Ulnaris innervierten Muskeln, welche Atrophie einen solchen Grad erreichen kann, daß alle vom Ulnaris versorgten Muskeln geschwunden sind. Infolge des Überwiegens der weniger atrophischen Muskeln bildet sich die Krallen- oder Klauenhand aus, welche Handstellung ich in drei Fällen beobachten konnte.

Bevor ich zur Besprechung der Sensibilitätsstörungen meiner Fälle übergehen möchte, muß ich mich kurz mit zwei viel umstrittenen

Symptomen der Syringomyelie befassen; diese sind: die Pupillendifferenz und das Verhalten des Gesichtsfeldes.

Die Pupillendifferenz ist bei der Syringomyelie eine sehr häufige Erscheinung, auf welche zuerst Kahler, besonders aber Hoffmann hingewiesen haben. Sie ist oft dadurch bedingt, daß eine Sympathicuslähmung auftritt und als Folgezustand eine Veränderung der Pupillen der gelähmten Seite nach sich zieht. Die Reaktion auf Licht und Konvergenz ist gut erhalten und unterscheidet sich eben durch diesen Umstand von den anderweitig vorkommenden. Doch gibt es Angaben in der Literatur, daß nebst Pupillendifferenz auch reflektorische Pupillenstarre vorkommt (Homén, Schultze, Oppenheim, Levi-Sauvignau, Dejerine u. v. a.); in solchen Fällen wird es sich höchstwahrscheinlich um eine Koinzidenz solcher Erkrankungen (Tabes, Paralyse, Lues) handeln, welche die reflektorische Pupillenstarre verursachen, denn es ist, wie Raymond und Schlesinger annehmen, unmöglich, daß die Syringomyelie reflektorische Pupillenstarre verursache. Tatsächlich wurde bei Syringomyelie ohne Komplikationen nur Pupillendifferenz und keine Pupillenstarre beobachtet. Über das Häufigkeitsverhältnis der Pupillendifferenz liegen verschiedene Befunde vor. In der letzten Zusammenstellung der 200 Fälle der Literatur von Schlesinger soll die Pupillendifferenz mehr als in 25% beobachtet werden. Bruhl fand sie unter 36 Fällen zehnmal. Ich habe Pupillendifferenz bei der Syringomyelie ungefähr in 50% und immer nur in solchen Fällen beobachtet, wo das untere Cervicalmark und einige Segmente des oberen Dorsalmarks vom syringomyelischen Prozeß befallen waren. Auch diese meine Beobachtung spricht dafür, daß zwischen der Läsion des cilio-spinalen Zentrum und Pupillendifferenz ein Nexus bestehen dürfte.

Eine viel mehr diskutierte Frage ist das Verhalten des Gesichtsfeldes bei der Syringomyelie. Im allgemeinen galt es, daß das Gesichtsfeld immer normal ist. Doch haben Dejerine und Tuillant 7 Fälle veröffentlicht, wo das Gesichtsfeld für Grün konzentrisch eingeengt war. Auch Morvan hat bei fünf nichthysterischen Syringomyelikern Gesichtsfeldeinengung für Grün gefunden. Die Fälle von Dejerine wurden nach mehr als einem Jahre von Rouffinet einer Revision unterzogen, und dieser Autor hatte die Befunde Dejerines vollinhaltlich bestätigt. Diesen Befunden gegenüber stehen die von Charcot und hauptsächlich von Brianceau, die keine Gesichtsfeldeinengung bei Syringomyelie akzeptieren; ist eine vorhanden, so ist sie hysterischer Natur. Derselben Ansicht ist auch Hoffmann.

Schlesinger, welcher alle Fälle der Literatur, wo perimetrische Untersuchungen angestellt wurden, zusammengestellt hatte, nimmt an, „daß im allgemeinen das Gesichtsfeld bei Syringomyelie

normal ist. In einer geringen Zahl von nicht mit Hysterie komplizierten Fällen besteht eine mehr oder minder bedeutende Gesichtsfeldeinschränkung für Grün.“ Die Untersuchung meiner Fälle ergab auch, daß bei einer größeren Zahl der Fälle das Gesichtsfeld normal ist, doch ist auch die Zahl derjenigen Fälle nicht unbedeutend, in denen ich eine ziemlich bedeutende Einschränkung des Gesichtsfeldes für Grün feststellen konnte. Ich will nur hervorheben, daß kein einziger meiner Fälle, wo Gesichtsfeldeinengung war, mit Hysterie oder einer anderen Erkrankung kompliziert war. Es muß angenommen werden, daß die Gesichtsfeldeinengung für Grün niemals eine passagere Erscheinung ist, daß dieser Befund ein ständiges Symptom der Syringomyelie ist und als solches zu betrachten sei.

Die Sensibilitätsstörungen.

Bevor ich zur Besprechung der Sensibilitätsstörungen meiner Fälle übergehen möchte, kann ich es nicht unterlassen, kurz die Forschungsergebnisse über die sensiblen Leitungsbahnen und Anordnungen der syringomyelischen Sensibilitätsstörungen anzuführen. Nach den Untersuchungen von Petrén, welcher nebst seinen eingehenden Studien sich auch auf die Untersuchungen vieler Autoren (Edinger, Head und Thompson, Rothmann) stützt, kann als festgestellt angenommen werden, daß die sensiblen Bahnen des Temperatur- und Schmerzsinnens identisch sind. Sie verlaufen zuerst in dem Hinterhorn derselben Seite, um dann durch eine lange Bahn des gekreuzten Seitenstranges nach oben zu gelangen. Der Tastsinn verfügt über zwei Bahnen; die eine verläuft mit derjenigen des Schmerz- und Temperatursinnes, die andere hingegen als ungekreuzte Bahn in den exogenen Bahnen des Hinterstranges. Die Bahnen der tiefen Sensibilität sind mit der nichtgekreuzten Bahn des Tastsinnes identisch. Von diesen Forschungsergebnissen über Lokalisation der sensiblen Leitungsbahnen weichen nur die Befunde von Rothmann ab, welcher, gestützt auf seine Tierexperimente, zu der Annahme kam, daß die Bahnen des Tastsinnes nicht in den Seitenstrang, sondern in den Vorderstrang der entgegengesetzten Seite verlaufen. Jedoch die Untersuchungen anderer Autoren, wie Karplus, Mann, haben die Richtigkeit der Befunde Petrén's bewiesen. Nach der angegebenen Auffassung über den Verlauf der sensorischen Bahnen im Rückenmark erklären sich die verschiedenen Formen von Sensibilitätsstörungen bei Syringomyelie in der Weise, daß eine Läsion des Hinterhorns nur Analgesie und Thermoanästhesie bewirkt, während der Tastsinn intakt bleibt. Nur wenn der syringomyelische Prozeß noch den gleichseitigen Hinterstrang befallen hat, wird auch der Tastsinn aufgehoben sein, und es kommt zur Anästhesie.

Nach dieser kurzen Skizze des Verlaufes der sensiblen Bahnen muß die Frage beantwortet werden, welcher Typus von Sensibilitätsstörung bei der Syringomyelie festgestellt werden kann. Schon Charcot und seine Schule haben es gefunden, daß die Sensibilitätsstörungen bei der Syringomyelie eine eigenartige Begrenzung aufweisen, welche eher bei der Hysterie vorzufinden ist. Sie haben öfters eine Anordnung der Sensibilitätsdefekte in geometrisch abgegrenzten Gebieten einzelner Extremitäten der Körperabschnitte oder einer ganzen Körperhälfte feststellen können. So haben sie Fälle von Syringomyelie beschrieben, in welchen sie handschuh- oder strumpffartige, ring- oder manschettenförmige Sensibilitätsdefekte gefunden haben. Dann sind solche Sensibilitätsdefekte beobachtet worden, welche von den Extremitäten auch auf den Körper übergingen, und es kam zur westenförmigen oder, wenn die Ausdehnung der Sensibilitätsstörung eine große war, zur hemdförmigen Anästhesie. Den französischen Autoren gegenüber hat es Laehr zum erstenmal betont, daß die Anordnung der Sensibilitätsdefekte bei der Syringomyelie stets einen segmentalen Typus aufweist. Er hat immer nur solche Sensibilitätsstörungen finden können, welche, wenn sie an den Extremitäten vorhanden waren, bandförmige, ununterbrochene Streifen darstellen, welche Streifen auch auf den Körper übergingen und sich bis zur Mittellinie erstreckten. Besteht die Sensibilitätsstörung am Körper, so zeigt sie eine gürtelförmige Anordnung.

Diese Befunde Laehrs haben sehr viele Autoren bestätigt. Auch Hahn, welcher ein sehr großes Material zu untersuchen Gelegenheit hatte, betont, daß seine Resultate zugunsten der segmentalen Anordnung der Sensibilitätsstörungen bei der Syringomyelie sprechen; jedoch konnte er auch solche Befunde, wenn auch nicht in großer Anzahl, verzeichnen, welche auf eine Zunahme der Sensibilitätsdefekte gegen die Peripherie der Extremitäten hinweisen.

Brissaud versuchte die Sensibilitätsstörungen von „zentralem Typus“ auch durch spinale Läsionen zu erklären, und nimmt daher außer der segmentalen auch eine „metamerische“ Gliederung des Rückenmarks an. Auf Grund dieser Anordnung glaubte Brissaud die hysterieartigen Sensibilitätsstörungen ohne Hysterie erklären zu können.

Außer den schon erwähnten Anordnungen der syringomyelischen Sensibilitätsstörungen sind auch solche Fälle veröffentlicht worden, welche die gliedweise auftretenden Sensibilitätsstörungen aufweisen (Oppenheim, Asmus, Agostini u. a.).

Um die widerspruchsvollen Befunde über die Anordnung der Sensibilitätsstörungen bei Syringomyelie zu klären, hat Schlesinger die literarischen Publikationen und sein umfangreiches Material einer Revision unterzogen und kam zu folgenden Resultaten: „In der größten Mehrzahl der Fälle von Syringomyelie sowohl für

Schmerz- als auch Temperatursinnstörungen und für die Anästhesien läßt sich eine segmentale Anordnung und zu- meist auch segmentale Ausbreitung der Empfindungsanomalien nachweisen.“ Schlesinger fand aber auch solche Fälle von Syringomyelie, in welchen das gliedweise Befallensein der Sensibilitätsstörungen ohne Zweifel festzustellen war, nimmt daher an, daß als zweiter Haupttyp das gliedweise Befallensein (zentraler Typus), wenn auch viel seltener, anzunehmen ist. Er bemerkt aber, daß Übergangsformen relativ sehr häufig vorkommen, und zeigen überwiegend segmentalen Typus bei Andeutung des zentralen. Neben diesen Haupttypen der Sensibilitätsstörungen hatten Schlesinger, Hahn, Kienböck, sogar Laehr, einen kombinierten Typus (zentrale Sensibilitätsstörungen im Rahmen der segmentalen) angenommen. Bei dieser Annahme gehen die Autoren aus den anatomischen Veränderungen aus. Es konnte häufig festgestellt werden, daß die Destruktion in einem Segmente des Rückenmarks sowohl in horizontaler, als auch in vertikaler Richtung wechselt, demzufolge wird auch die Ausbreitung des Sensibilitätsdefekts von der segmentalen abweichen. Da die benachbarten oberen und unteren Wurzeln, wie dies Sherrington bewiesen hat, auch zur Innervierung eines fraglichen Territoriums beitragen, ist es leicht möglich, daß ein nur zum Teil durch destruiertes Segment versehenes Hautterritorium weniger ausgedehnte Sensibilitätsdefekte aufweist. Daher ist es möglich, daß neben Sensibilitätsdefekten segmentaler Anordnung solche von zentraler vorkommen können.

Auch Petrén's jüngst publizierte Resultate sprechen für den segmentalen Typus aller Sensibilitätsstörungen bei der Syringomyelie.

Was das Befallensein der einzelnen Sensibilitätsqualitäten bei der Syringomyelie anbelangt, darüber stimmen alle Autoren überein, daß der Schmerz- und Temperatursinn in einem jeden Falle im kleineren oder größeren Grade immer gestört gefunden wird, hingegen aber sind die Störungen des Tastsinnes nur in viel kleinerem Maße beobachtet worden. Mehrmals werden Störungen der tiefen Sensibilität auch beobachtet, welche sich gewöhnlich an jenen Extremitätsabschnitten ausbilden, welche Störungen des Tastsinnes aufweisen. Trotzdem, daß die Leitungsbahnen dieser beiden Sensibilitätsqualitäten identisch sind, soll doch nach Petrén, Schlesinger u. a. kein Parallelismus zwischen den Störungen des Tastsinnes und der tiefen Sensibilität bestehen.

Nach kurzer Wiedergabe der klinischen Tatsachen möchte ich nur mit einigen Worten die Resultate der sorgfältigen Untersuchungen über das Verhalten der Sensibilitätsqualitäten meiner zwölf syringomyelischen und bulbischen Fälle besprechen.

Im Gegensatz zu den meisten Autoren konnte ich die Störung des

Tastsinnes sehr oft beobachten, allein unter diesen zwölf Fällen war eine Veränderung dieser Sensibilitätsqualität viermal vorhanden. Die Störung des Tastsinnes gab sich am meisten in totaler Anästhesie und nur selten in Hypästhesie kund. Die Hypästhesie zeigte immer eine ziemlich große Zunahme gegen die Peripherie der Extremität. Ich will auch bemerken, daß in einem jeden Falle, wo eine Zunahme der Hypästhesie bestand, konnte ich immer auch Veränderungen der Haut beobachten. So war in jedem Falle eine angioneuritische Verfärbung der Hände, von Verbrennen oder Verletzung stammende ausgedehnte Narben der Haut, dann verdickte und trockene Haut feststellbar. Dann ist auch bekannt, daß physiologischerweise die peripheren Teile der Extremitäten schlechter empfinden. In diesem und in den früher erwähnten Hautveränderungen wäre dieses Verhalten der Störung des Tastsinnes zu finden, wie dies auch Laehr annimmt, und nicht in der zentralen Anordnung der Sensibilitätsstörungen. Dann konnte ich die interessante Beobachtung machen, daß schon anästhetische Territorien, wenn sie an einer Stelle öfters nacheinander berührt werden, wieder Berührungen empfinden, welche Empfindlichkeit aber in einigen Sekunden wieder verschwindet. Die Erscheinung ist ohne Zweifel ein Summationsvorgang. In zwei Fällen konnte ich eine Verspätung der Berührungsempfindung beobachten. In einem Falle wurden die Berührungen erst nach 20—30 Sekunden angedeutet. Über ähnliche Erscheinungen berichten A. Stein, Schlesinger, Dejerine; ein jeder dieser Autoren hat nur in einem Falle die Verspätung beobachten können. Critzmann gegenüber konnte ich es öfters bemerken, daß die Berührungen mit nassen Gegenständen besser empfunden werden.

Was die Ausdehnung und Anordnung der Defekte des Tastsinnes anbelangt, so kann ich nur über segmentalem Typus berichten. Sehr beweisend ist der Fall 8 (Fig. 12) für die segmentale Begrenzung der Defekte des Tastsinnes. Es ist in diesem Falle ein bandartiger anästhetischer Streifen sichtbar, welcher sich ununterbrochen an der vorderen Fläche der ganzen rechten oberen Extremität erstreckt, dabei auch auf den Hals übergeht. Im Falle 11 (Fig. 15) hat die taktile Anästhesie eine große Ausdehnung und hat auch eine segmentale Begrenzung und ist in diesem Falle als westenförmige Anästhesie vorhanden, welche Begrenzung zuerst von Charcot beschrieben wurde. Sowohl im Falle 1 (Fig. 1), als auch im Falle 9 (Fig. 13), besteht eine ausgedehnte segmental begrenzte Anästhesie für Berührungen.

Ich will noch bemerken, daß ein Parallelismus zwischen Fehlen der tiefen Sensibilität und Defekten des Tastsinnes auch in meinen Fällen nicht besteht. Ich konnte nur in einem Falle das Fehlen der tiefen Sensibilität jener Extremitäten feststellen, welche zu gleicher Zeit auch anästhetisch waren. Es scheinen die zwei Bahnen doch nicht ganz

identisch zu sein, trotzdem daß beide in den langen exogenen Fasern der Hinterstränge verlaufen.

Mit Ausnahme eines Falles habe ich Störungen des Schmerzsinnnes immer beobachten können. Es bestand entweder, und dies war in den meisten Fällen der Befund Analgesie oder viel seltener Hypalgesie, welche letztere, wenn auch nicht immer, doch ziemlich oft eine Abstumpfung gegen die Peripherie zeigte. Eine Hyperalgesie sah ich nur einmal und auch nur in einem solchen Falle, wo die Syringomyelie noch nicht lange bestand. Auch die Verspätung der Schmerzempfindung konnte ich öfters, als Schlesinger, Homén, A. Stein, Korb, Dejerine, beobachten. Über die Anordnung und Ausdehnung der Analgesie und Hypalgesie habe ich gefunden, daß sie einen segmentalen Typus, oder selten einen zentralen im Rahmen des segmentalen aufweist; und nur in einem Falle (Fig. 6) konnte ich ein gliedweises Befallensein der Analgesie feststellen. Die Begrenzungslinie dieser Anästhesie des Unterschenkels verläuft zirkulär um die Extremität herum und ist auf den Oberschenkel nicht zu verfolgen. Aber auch in diesem Falle zeigten die Störungen des Temperatursinnes einen segmentalen Typus.

Die Defekte des Schmerzsinnnes sind entweder als kontinuierliche Streifen, welche sich auch auf den Rumpf erstrecken und die Mittellinie erreichen, gekennzeichnet, oder es breiten sich diese Streifen aus und sind auf der ganzen Oberfläche der Extremitäten festzustellen. Die An- oder Hypalgesie ist dann auch auf den Rumpf zu verfolgen, wo sie dann die westenförmige Ausdehnung annimmt. Recht oft konnte ich eine symmetrische Lokalisation und Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen beider Körperhälften beobachten. Besteht ein Defekt des Schmerzsinnnes nur am Rumpfe, so hat er eine Gürtelform. Auch habe ich Analgesie der Zunge gefunden, die mehr oder weniger auch segmentale Anordnungen und Ausdehnung zeigte. Über die Analgesie der tiefen Teile kann ich nur soviel bemerken, daß in den Fällen, wo ausgedehnte Knochenaffektionen (Arthropathien) zu verzeichnen waren, diese schmerzlos verliefen.

Die Störungen des Temperatursinnes habe ich öfters als erstes syringomyelisches Symptom beobachten können, überhaupt können Thermodissoziationen noch vor der Ausbildung der Muskelatrophie vorkommen. In einem Falle sah ich die Thermoanästhesie um 8 Monate den anderen syringomyelischen Erscheinungen vorangehen. Gewöhnlich entwickelt sich die Störung des Temperatursinnes sehr langsam.

Die Störungen des Temperatursinnes meiner Fälle bestand in großer Anzahl im vollkommenen Schwund der Temperaturempfindung. Es werden sowohl die Eindrücke für Warm, als auch für Kalt überhaupt nicht empfunden; in diesen Fällen wird das Ansetzen der thermischen

Reize als Berührung empfunden. Eine weitere Störung des Temperatursinnes ist die Dissoziation der Kälte- und Wärmeempfindung. Es werden entweder nur die thermischen Reize für Warm empfunden und die für Kalt nur als Berührungen, oder umgekehrt. Dann konnte ich auch eine solche Veränderung der dissoziierten Temperaturempfindungen beobachten, daß eine bestimmte thermische Reizwirkung als richtig empfunden wird, die entgegengesetzte thermische Einwirkung hingegen nicht als Berührungsempfindung, sondern auch als eine solche thermische Empfindung perzipiert wird, welche in diesem Falle aufrechterhalten blieb. So sah ich, daß Warm gut empfunden wird, hingegen aber wurde Kalt auch als Warm empfunden. Meine Befunde über das Aufheben der Wärmeempfindung stimmen mit denen von Dejerine, Schlesinger, Goldscheider überein, in dem ich um vieles öfters Anästhesie für Warm, als für Kalt fand.

Eine Perversion der Temperaturempfindungen konnte ich auch wahrnehmen, sie bezog sich gewöhnlich nur auf eine Qualität, jedoch habe ich auch einen solchen Fall beobachten können, wo sich die Perversion auf beide Qualitäten bezog. Auch eine Verspätung der Temperaturempfindungen hatte ich Gelegenheit zu beobachten.

Eine interessante Beobachtung konnte ich bei der dissoziierten Temperaturempfindung beobachten. Wenn ich thermische Reize beider Qualitäten zu gleicher Zeit auf einer Stelle, an welcher dissoziierte Temperaturempfindungen bestanden, einwirken ließ, so wurde die Temperatur, welche an dieser Stelle intakt geblieben ist, als verschärft, mitunter sogar als schmerzhaft empfunden. Die Ausdehnung und Anordnung der Sensibilitätsstörungen des Temperatursinns zeigen ohne Ausnahme der Fälle einen segmentalen Typus. Die Begrenzungslinien der Territorien, welche Temperaturdefekte aufweisen, entsprechen vollkommen jenen der Sensibilitätsstörungen des Schmerzsinnes. Doch konnte ich einigemal bemerken, daß sich die Territorien der Thermoanästhesie und die der Analgesie und Anästhesie keineswegs immer decken; in diesen Fällen zeigte das Territorium der Thermoanästhesie eine viel größere Ausdehnung, als das der Störungen anderer Sensibilitätsqualitäten. In einem Falle sah ich sogar eine sich auf den ganzen Körper ausdehnende Störung des Temperatursinnes, hingegen bestand eine Störung der anderen Sensibilitätsqualitäten nur an den unteren Extremitäten.

Auf Grund meiner Befunde über die Sensibilitätsstörungen kann ich folgende Schlüsse ziehen:

Bei der Syringomyelie sind die Störungen des Temperatur- und Schmerzsinnes immer vorhanden.

Die Temperaturstörungen bestehen entweder in Thermoanästhesie oder in Dissoziation der Kälte- und Wärme-

empfindungen. Beide Temperaturstörungen kommen ungefähr in gleichem Verhältnisse vor. Die Perversion der Temperaturempfindungen betrifft gewöhnlich nur eine Qualität und nur selten beide Qualitäten.

Der Tastsinn ist in einer viel geringeren Anzahl der Fälle gestört. Ein Parallelismus der Störung des Tastsinnes und der tiefen (artikulären) Sensibilität besteht nicht.

Die Ausdehnung und Anordnung der Sensibilitätsstörungen zeigt am häufigsten einen segmentalen Typus. Zeigt eine Sensibilitätsstörung zentrale Anordnung, so geschieht dies immer im Rahmen der segmentalen. Ein gliedweises Befallensein der Sensibilitätsstörungen gehört zu den größten Seltenheiten.

Die Territorien der Sensibilitätsstörungen der verschiedenen Qualitäten decken sich nicht immer. Gewöhnlich zeigen die Territorien der Temperaturdefekte die größte, hingegen die des Tastsinnes die kleinste Ausdehnung.

B. Pathologisch-anatomischer Teil.

Den Fall, welcher histologisch aufgearbeitet wurde, kann ich klinisch nicht besprechen, weil ich denselben als Obduktionsmaterial ohne klinische Anmerkungen erhielt.

Das Rückenmark wurde mittels Weigert-Woltersmethode gefärbt und nach Differenzierung mit 1 proz. wässriger Fuchsinlösung nachgefärbt und mit gesättigter Pikrinslösung differenziert. Durch diese van Giesonfärbung konnte das mesodermale Gewebe vom Gliagewebe scharf abgegrenzt werden. Mittels dieser Färbung erschien das Bindegewebe als gesättigt rot, hingegen färbte sich die Glia nur schwach rosa rot. Ich verfertigte eine sehr große Anzahl von Schnitten, aus einigen Höhen auch Serien, um die Höhlenbildung an einem größeren Abschnitte des Rückenmarks verfolgen zu können.

Schon makroskopisch war eine Veränderung des Rückenmarks festzustellen. Das Rückenmark ist an seinem cervicalen und dorsalen Abschnitte in ventrodorsaler Richtung stark abgeplattet und in der horizontalen Richtung verzogen. (S. Fig. 17.) Noch vor dem Öffnen des Duralsackes ist im Rückenmark durch Bestastung eine Höhle festzustellen, welche sich auf das ganze Rückenmark erstreckt. Nach dem Einschnitte ins Rückenmark ist am Querschnitte verschiedener Höhen sichtbar, daß das ganze Innere des Rückenmarks durch eine Höhle eingenommen wird, welche sich im Sakralmark beginnend, entlang des ganzen Rückenmarks erstreckt.

Sakralmark: Die Pia ist verdickt. Die Blutgefäße, welche mit der Pia in Verbindung stehen, sind ebenfalls verdickt, wodurch die kleinsten Gefäße als große erscheinen. Die Verdickung der Blutgefäße betraf hauptsächlich die Adventitia; nur selten sind solche Gefäße zu finden, deren Media eine minimale Verdickung erlitten hat. Die Intima ist nicht verändert. Alle Blutgefäße sind stark mit Blut gefüllt.

Schon mit dem unbewaffneten Auge ist eine, sich in die Hinterstränge erstreckende Höhle sichtbar, die folgendermaßen lokalisiert werden kann. Vorn wird sie von der Commissur begrenzt; von innen erstreckt sie sich fast bis zum Sulcus posterior. Von außen nimmt sie den größten Teil des linken Hinterhorns ein. Dorsalwärts sind die Hinterstränge die Grenzen. Die Wand dieser Höhle besteht aus einem schmalen Gliasaum, welcher gegen das Hinterhorn wie angefrissen erscheint. Im Innern dieser Höhle ist eine Detritusmasse sichtbar, welche wie die stärkere Vergrößerung beweist, nichts anderes als zerfallenes Gliagewebe ist. In der Wand ist eine große Anzahl von sklerotisierten Kapillaren zu sehen, welche aber eher an der Grenze der Wand, d. h. dort, wo das verdickte Gliagewebe in das spezifische übergeht, zu finden sind. Gliawucherungen der Gegend des Zentralkanals sind durch wellenartig verlaufende Bindegewebiszüge durchsetzt. Auch etliche sklerotische Kapillaren sind hier vorhanden. In den wellenartigen Bindegewebiszügen sind auch in Quer- oder in Längsrichtung getroffene Blutgefäße sichtbar. Das Gliagewebe ist um den Bindegewebfasern herum stark aufgelockert.

Sehr lehrreiche Verhältnisse weist die Commissur in der Gegend der Grenze des linken Vorder- und Hinterhorns auf. In einem, auch mit freiem Auge sichtbaren Hohlraume, welcher nach vorn von den markhaltigen Fasern der Commissur begrenzt wird, ist ein Blutgefäß von mittlerem Kaliber zu sehen, welches den äußeren Teil dieses Hohlraumes einnimmt, und mittels einiger Bindegewebiszüge mit der gliös gewucherten Wand in Verbindung steht. Das Gefäß hat eine sehr verdickte Adventitia, aus welcher ein wellentartiger Bindegewebzug ausgeht, welcher in diesem Hohlraume frei schwebend endet. In diesem Bindegewebzuge sind mehrere Gefäße von verschiedenem Kaliber zu sehen, die aber alle sklerotisiert erscheinen und mit Blutzellen gefüllt sind. Ähnliche Befunde teilen auch Thomas und Hauser mit. Im Innern dieses Hohlraumes ist eine Detritusmasse wahrzunehmen; auch sind in dieser Masse einige verdickte Kapillaren vorhanden. Über das Wesen dieser Detritusmasse kann angenommen werden, daß sie aus dem Zerfall der perivascularen Glia stammt, höchstwahrscheinlich dadurch, daß das perivascularäre Bindegewebe, welches in die perivascularäre Gliawucherung hineinwuchs, einige Stücke von der gewucherten Glia absprengte und auf diese Weise von der Ernährung abschloß. Was das weitere Schicksal dieses beginnenden Hohlraumes anbelangt, kann an Serienschnitten festgestellt werden, daß die perivascularäre Desintegration immer mehr zunimmt, bis sich endlich ein großer Hohlraum ausbildet, welcher außer der schon beschriebenen, hauptsächlich in den Hintersträngen aufzufindenden Höhle auch die Gegend der Hörner einnimmt, hauptsächlich aber den inneren Teil des linken Vorderhorns. An Serienschnitten konnte auch festgestellt werden, daß das Blutgefäß die Fortsetzung jenes Blutgefäßes ist, welches in der Fissura anterior in die welligen Bindegewebiszügen eingebettet zu sehen ist. Außer dem beschriebenen Befunde sind auch an anderen Stellen des Querschnittes, hauptsächlich in der Gegend des Zentralkanals, mehrere verdickte Blutgefäße vorhanden, um welche herum ein perivascularer Hohlraum zu sehen ist. Da auch im Vorderhorn dieselben Verhältnisse zu finden sind, erscheint es als zerklüftet. Das linke Hinterhorn ist stark verändert; in seinem inneren Teile hat der große Hohlraum seinen Sitz. Um die Höhlenwand herum ist das gewucherte Gliagewebe stark aufgelockert. Was aber sehr auffallend ist, das ist die große Anzahl von neugebildeten Gefäßen und gewellten Bindegewebiszügen, von denen die stärkeren das Gewebe des Hinterhorns ringsum abgrenzen. Auf die Wichtigkeit dieser Abgrenzung des Hinterhorngebietes werde ich später zurückkehren.

Das rechte Hinterhorn ist insofern verändert, daß die Gliawucherung auch hier die spezifischen Elemente zugrunde gerichtet hat. In der Substantia gela-

tinosa sind noch spärlich Ganglienzellen vorhanden. Die Markfasern zerfallen auch; sie sind etwas gebläht und zeigen rosenkranzartige Einschnürungen. Im Hinterhorn sind in großer Anzahl neugebildete, jedoch sklerotisierte Kapillaren vorhanden. Um die Gefäße größeren Kalibers sind immer schmale Spalten zu sehen, und fast ein jedes Gefäß wird von wellenartigen Bindegewebszügen begleitet.

Das rechte Vorderhorn zeigt wesentliche Veränderung, obzwar auch hier eine Vermehrung der Glia und der Gefäße festzustellen ist. Die Gliawucherung ist am stärksten an der Grenze des Vorder- und Hinterhorns ausgeprägt. Das linke Vorderhorn zeigt eine größere Veränderung. Das Fasergeflecht der markhaltigen Fasern ist stark rarefiziert. Die Zahl der Ganglienzellen ist sehr vermindert, die Gefäße und das Gliagewebe sind stark vermehrt. Das Gliagewebe zeigt eine perivaskuläre Auflockerung, ja sogar im inneren Teile können kleine Höhlen beobachtet werden, in deren Innerem von starkem Bindegewebe umgrenzte, verdickte Gefäße zu sehen sind. Die weiße Substanz wird durch die vom Rande des Rückenmarks ausgehenden, wellenartigen, dünneren oder dickeren Bindegewebszüge durchzogen. Mit den Bindegewebszügen dringen auch Gefäße in die weißen Stränge ein. Das in die verschiedenen Sulci eindringende Gliagewebe ist stark verdickt, gleichfalls auch die begleitenden Gefäße, welche Verdickung die Adventitia betrifft. Die Adventitia der Arteria sulci anterioris zeigt enorme Verdickung, und es hat den Anschein, daß das in die Tiefe eindringende Bindegewebe aus der verdickten Adventitia vorgeht. An einigen Präparaten ist es leicht zu verfolgen, wie die durch die hinteren Furchen eindringenden wellenartigen Bindegewebszüge zur hinteren Wand der Höhle ziehen und dann auch in die glöse Wand eindringen.

Lumbalmark: Auf diesem Querschnitte ist eine ziemlich große Höhle sichtbar, welche sowohl in der dorsoventralen als auch in der frontalen Richtung die nicht zugrunde gegangenen Reste der grauen Substanz gegen die Peripherie verdrängt hat. Die Ausdehnung der Höhle in der dorsoventralen Richtung beträgt 3 mm, in der frontalen 6 mm. Die Höhle kommuniziert mit einer Spalte, die sich ins linke Hinterhorn ganz bis zur Randzone erstreckt. Die Wand der Höhle besteht aus einem stark gewucherten Gliagewebe. Die vordere Wand ist fast viermal so dick, als die hintere. Von einem Zentralkanal oder grauen Commissur ist keine Spur vorhanden. Im Inneren der Höhle ist ein abgesprengtes Gliagewebe zu sehen, welches sich zu desintegrieren beginnt. Sehr nahe zum Rande der vorderen Wand sprengen die sich in das Gliagewebe einbohrenden wellenartigen Bindegewebszüge die vor ihnen befindliche Glia ab. Mit den Bindegewebszügen treten auch eine große Anzahl von Gefäßen ein, welche in der Mehrzahl besonders in der vorderen Wand vorzufinden sind. Sehr lehrreich ist die Gegend der Grenze des linken Vorder- und Hinterhorns. Hier ist eine unregelmäßige, längliche Spalte zu sehen, in welcher ein verdicktes Blutgefäß ist, dessen Adventitia mit einem wellenartigen, dicken, aus dem Seitenstrang eindringenden Bindegewebszug in Verbindung steht. Das perivaskuläre Gliagewebe erleidet eine Desintegration, und, wie es die Serienschnitte zeigen, erweitert sich die Spalte durch die immer größere Desintegration und wird dann hier zu einem selbständigen kleinen Höhlenraum, welcher mit der großen Höhle nicht kommuniziert. Das Gefäß trennt sich von dem Bindegewebsstreifen ab, und ist von einer dicken Bindegewebskapsel frei umgeben, im Inneren dieser ausgebreiteten Spalte zu finden. Das Hinterhorn ist am inneren Rande durch einen starken Bindegewebsstreifen vom Hinterstrange abgegrenzt. Das rechte Hinterhorn ist auch von einer Gliawucherung durchsetzt, entbehrt ebenfalls jedes spezifisches Gewebes. Im Caput ist eine selbständige Spalte zu sehen, welche mit der großen Höhle in keiner Verbindung steht. Am Rande dieser Spalte ist aufgelockertes Gliagewebe zu sehen, welches ringsum von Bindegewebszügen und Gefäßen umgeben ist. Im rechten Vorder-

horn sind zwar die typischen Konturen des Lumbalmarks erhalten, doch ist es verkleinert und gegen die Peripherie gedrängt. Die Glia ist stark gewuchert. Die Ganglienzellen sind zum größten Teil zugrunde gegangen, nur von der lateralen Kerngruppe sind einige, verkleinerte Ganglienzellen erhalten. Auch im Vorderhorn sind die gewellten Bindegewebszüge und die vermehrten, sklerotischen Gefäße zu sehen. Das linke Vorderhorn hat seine charakteristische Form gänzlich verloren und ist als eine stark zusammengedrückte Gliawucherung gegen die Peripherie gedrängt. Nur die am lateralen Rande vorhandene, spärliche Anzahl von Ganglienzellen weist darauf hin, daß dieses Gebilde das Vorderhorn ist. Dieses Horn ist reicher an Bindegewebszügen und Gefäßen, als das rechte.

Die weißen Stränge sind stark verschmälert, zeigen an der Peripherie einen beträchtlichen Schwund der Markfasern, an deren Stelle gewuchertes Gliagewebe zu finden ist. Im allgemeinen zeigen die Markfasern aller Stränge eine mehr oder minder starke Lichtung. Die Stränge sind reichlich durch Bindegewebsstreifen durchzogen, in deren Begleitung eine große Anzahl von neugebildeten sklerotischen Gefäßen sichtbar ist. Um die Gefäße sind überall schmale Spalten zu sehen. Durch die vordere Furche, welche ziemlich erweitert ist, zieht ein dicker, wellenartiger Bindegewebsstreifen in die Tiefe. Bevor dieser Streifen an der Grenze der Commissur in den rechten Vorderstrang zieht, gibt er einen nicht unbeträchtlichen Streifen auch in den linken Vorderstrang ab. Dieser Bindegewebsstreifen zieht zum Teil in die vordere Wand der Höhle, zum Teil aber in das Vorderhorn. Die Pia ist stark verdickt, so auch die Adventitia der pialen Gefäße.

Dorsalmark: Schon mit freiem Auge sind zwei Höhlen in der grauen Substanz sichtbar, welche voneinander ganz abgesondert sind. Die in der linken Rückenmarkshälfte befindliche Höhle ist viel größer, reicht nach vorne bis ins Vorderhorn, hat eine sich im Hinterhorn befindliche Spalte, welche aber auch den dorsalen Rand des Rückenmarks durchbrochen hat und mit den subspinalen Räumen kommuniziert. Der Hohlraum der rechten Hälfte ist eigentlich nur eine Spalte, welche sich nur im Hinterhorn ausbreitet. Die Höhle überschreitet die Mittellinie und dringt auch ins rechte Vorderhorn ein. Von der Spalte des rechten Hinterhorns ist sie durch eine 2—3 mm dicke Gliawand abgesondert. Das linke Vorderhorn trägt auch zur Bildung dieser Höhle bei. Die Höhle hat eine sehr dicke, an manchen Stellen auch 3 mm dicke Gliawand. Die Gliawand ist von gewellten Bindegewebsbündeln umgeben, welche in die Gliawand eindringen und am äußeren Rande der Wand als Längszüge zu finden sind, in deren Umgebung viele, teils längs-, teils quergetroffene sklerotisierte Gefäße sind. Die Bindegewebsbündel an der ventralen Wand, in denen Gefäße von größerer Anzahl vorhanden sind, sprengen Gliastücke von der Wand ab, welche Gliastücke dann frei in der Höhle zu finden sind. Die gewucherte Glia hat alle spezifischen Elemente des Hinterhorns zugrunde gerichtet. Nicht einmal Markfasern sind in diesem zu finden. An beiden Rändern ist das Hinterhorn von Bindegewebszügen begrenzt. Die Clarkesche Säule enthält noch spärliche Ganglienzellen. Das Hinterhorn ist von der gewucherten Glia und von der Höhle im Vorderhorn ganz abgetrennt. Das linke Vorderhorn ist stark gegen die Peripherie gedrängt, ist von einer Gliawucherung ausgefüllt und enthält nur spärlich Ganglienzellen. In der Commissur ist stark gewuchertes Gliagewebe vorhanden; sie enthält nur am vorderen Rande sehr spärlich Markfasern, welche aber auch einen Zerfall zeigen. Vom Zentralkanal keine Spur. Das rechte Vorderhorn ist auch gegen die Peripherie gedrängt. Im vorderen Teile sind trotz der starken Gliawucherung noch Ganglienzellen vorhanden. Der mediale untere Teil des Vorderhorns beteiligt sich an der Höhlenbildung der linken Rückenmarkshälfte. Dann kommt ein 2—3 mm dicker Gliasaum, welcher die Spalte des rechten Hinterhorns von der Höhle abgrenzt. Um

die Spalte herum ist aufgelockertes Gliagewebe vorhanden, welches von Bindegewebszügen abgegrenzt ist. Im Bindegewebe sind vermehrte, sklerotisierte Blutgefäße sichtbar. An höheren Querschnitten wird diese Spalte durch Gliabrücken in 2—3 Teile geteilt. In einem jeden Abschnitte sind die stark verdickten Gefäße, von deren Adventitia ein spiralförmiger Bindegewebsstreifen ausgeht und frei schwebt, zu sehen, um welche herum die perivaskuläre Desintegration beginnt. Am obersten Querschnitt des Dorsalmarks ist keine Spalte mehr vorhanden. Im rechten Hinterhorn sind noch spärlich Markfasern vorhanden, die ganz gute Entwicklung zeigen. Die Hinterhörner sind an ihren Rändern von Bindegewebsbündeln begrenzt. Die rechte Clarkesche Säule ist vollständig vernichtet.

Die weißen Stränge sind ziemlich gelichtet, sind an Volumen vermindert und von Bindegewebszügen und Blutgefäßen durchzogen. Die Pia ist verdickt, besonders an der Stelle, wo die Spalte des linken Hinterhorns in den pialen Raum mündet. Die Arterien der Sulci sind verdickt; die Verdickung betrifft hauptsächlich die Adventitia. In den Furchen des Rückenmarks ziehen sehr dicke, gewellte Bindegewebsbündel in die graue Substanz und dringen nach Aufsplitterung in die Gliawucherung der grauen Substanz ein. In den Bindegewebsbündeln sind immer verdickte Blutgefäße zu sehen.

Cervicalmark: Die Spalte und kleine Höhle des Dorsalmarks hat sich im Cervicalmark wieder ausgebreitet. Im untersten Cervicalmark hat die schmale, aber sehr ausgedehnte Spalte das linke Hinterhorn ganz gespalten, sogar

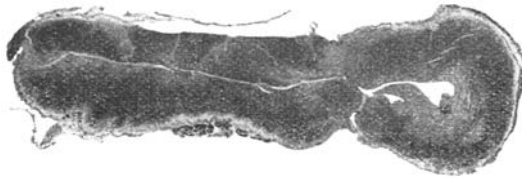


Fig. 17.

das Rückenmark durchbrochen und mündet frei im subpialen Raum, wo sich die Pia dementsprechend stark verdickt hat. An höheren Querschnitten reicht zwar die Spalte des Rückenmarks bis zum Rande, hat aber das Rückenmark nicht durchbrochen. Die syringomyelischen Veränderungen des Cervicalmarks entfalten sich am stärksten in der Cervicalschwellung und möchte daher nur diese Veränderungen schildern.

Auf diesem Querschnitte des Rückenmarks ist eine sehr lange, aber schmale Querspalte sichtbar (Fig. 17), welche durch das Hineinwachsen von Gliawucherungen mehrere Einstülpungen aufweist. Nur der im rechten Vorderhorne befindliche Teil dieser Spalte zeigt eine Ausbreitung und ist höhlenförmig. Auf der linken Seite erstreckt sich die Spalte bis zur Peripherie, hat aber das Rückenmark nicht durchbrochen. Die Wand dieser Spalte ist von verschiedener Dicke. Der im linken Hinterhorne befindliche Teil der Spalte hat eine schmale Bindegewebswand. Gegen die Peripherie übergeht diese Bindegewebswand allmählich in eine gliose. Die im linken Vorderhorne befindliche Spalte hat nur eine schmale vordere Bindegewebswand; die hintere Wand besteht aus einem sehr schmalen Gliastreifen. Die Wand der Spalte der rechten Rückenmarkshälfte hat eine dickere gliose Vorder- und Hinterwand, und nur der äußere Teil der vorderen Gliawand ist aus Bindegewebe gebildet. In der Mitte dieser Spalte ist ein längliches freiliegendes Gliagewebestück zu sehen, das nirgends mit der Wand der Spalte zusammenhängt. Zwischen diesem in der Spalte freiliegenden Gliagewebe und der gliösen Wand der Spalte sind ein großkalibriges und mehrere kleinere Gefäße zu sehen, aus deren

Adventitia rechts und links gewellte Bindegewebszüge ausgehen, welche die in der Spalte freiliegenden Gliamassen von der gliösen Wand abgesprengt haben. Diese Gliamasse ist durch Fugen auseinandergespaltet. An Serienschnitten ist es leicht zu verfolgen, wie um die Gefäße im Nervengewebe eine perivaskuläre Auflockerung beginnt, um sich endlich zu desintegrieren. Auf etwas höher liegenden Präparaten ist es zu bemerken, daß an dieser Stelle eine Höhle zu finden ist, deren Inneres durch Gliadetritus und die sogenannte Gefäßinsel ausgefüllt ist. Sehr lehrreiche Bilder zeigen jene Präparate, an welchen das gewucherte Gliagewebe als ein kleines Gliom in der Höhle des rechten Vorderhorns hineinragt. Das aus der vorderen Furche in die Tiefe hineindringende Bindegewebe teilt sich, an der Commissur anlangend, in zwei Teile, das eine Bindegewebsbündel zieht nach links,

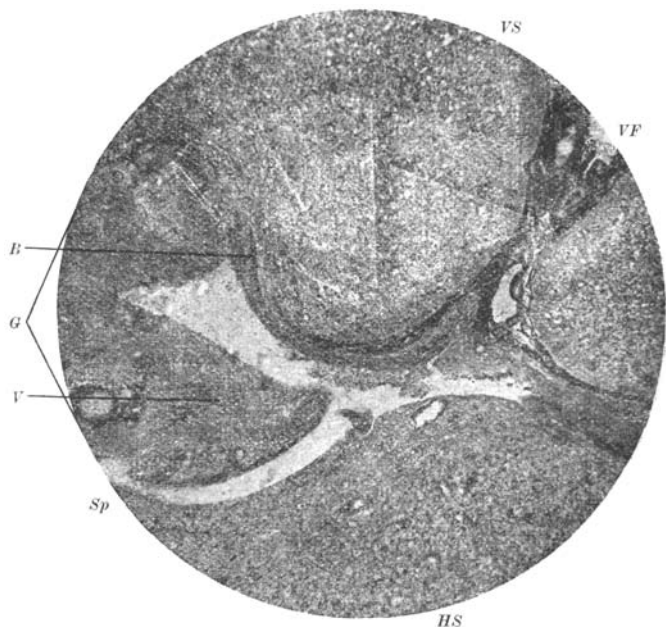


Fig. 18. Mikrophotogramm aus dem Cervicalmark. VS = Vorderstrang, VF = Vordere Fissur, HS = Hinterstrang, Sp = Syringomyelische Spalte, V = Gefäß mit gewucherter Adventitia, G = Gliom, B = gewuchertes welliges Bindegewebe.

das andere nach rechts. Dieser verdickte Bindegewebsstreifen, welcher die vordere Wand der hier befindlichen Spalte bildet, nimmt die in die Höhle hineinragende gewucherte Glia im Halbkreise um. Nahe zur Spitze dieser Gliawucherung ist ein Gefäß von weitem Kaliber zu finden, dessen Adventitia sehr verdickt ist. Um der Adventitia dieses Gefäßes ist Bindegewebe zu sehen, welches augenscheinlich mit der Adventitia zusammenhängt. Dieses Bindegewebe (Fig. 18) zieht als ein Spiral in zwei entgegengesetzte Richtungen im Gliagewebe weiter. Die Glia hat sich gänzlich desintegriert und ist als Detritus in der Höhle zu sehen, in welcher sklerotisierte, ins Bindegewebe eingebettete Gefäße anzufinden sind. Das rechte Vorderhorn nimmt als schmaler Saum in Halbmondform die Höhle um; seine Ganglienzellen sind beträchtlich vermindert. Es ist von Bindegewebe reichlich durchzogen, und auch Blutgefäße sind in großer Anzahl vorhanden. Das rechte Hinterhorn ist.

als selbstständiges Gebilde in der Nähe des Sulcus posterior zu finden und steht mit dem Vorderhorne in gar keiner Verbindung und ist von diesem sogar weit entfernt. Seine Glia ist enorm gewuchert, zellige Elemente sind keine vorhanden und nur spärlich Markfasern. An der Seite dieses Horns ist ein Bindegewebsstreifen zu finden, welcher bis zur Gliawand der Spalte reicht.

Das linke Vorder- und Hinterhorn ist von seinem normalen Platze ganz verdrängt, sie nehmen anstatt einer Querrichtung eine Frontalrichtung ein und verlaufen, wie an der Figur ersichtlich, mit der Spalte parallel. Es ist ohne Zweifel, daß das breite Gebilde, welches frontal verläuft und nur aus Gliagewebe besteht, das Hinterhorn ist, obwohl hier keine Ganglienzellen zu finden sind, welche als die Zellen der Substantia gelatinosa erkannt werden können. Einige Markfasern sind auch sichtbar. Das linke Vorderhorn hat an diesen Querschnitten eine schmale längliche Form, grenzt unmittelbar an die vordere Wand der Spalte, ist gegen die Peripherie gedrängt, enthält nur spärlich Ganglienzellen. Am besten ist die laterale Zellgruppe erhalten. Sonst ist das Vorderhorn von einem Gewebe eingenommen, welches aus starkem Bindegewebe und sklerotischen Gefäßen besteht. Die Trennung der Hörner ist keine künstliche, sondern ist durch den syringomyelischen Prozeß hervorgerufen. An der Stelle der Commissur ist ein stark gewuchertes Gliagewebe vorhanden, in welchen sich die Spalte erstreckt. Die Ausdehnung der Degenerationen der einzelnen Stränge kann an diesen Querschnitten wegen der Heterotopie nicht festgestellt werden. Es kann nur mit Sicherheit angenommen werden, daß in die weiße Substanz von der Peripherie sehr viel Bindegewebsstreifen eintreten, welche gegen die Wand der Spalte tendieren. In der weißen Substanz tritt eine große Anzahl von Gefäßen mit starker Wandverdickung hervor. Durch die Furchen dringen starke Bindegewebsstreifen in die Tiefe ein. Die Arterien der Sulci und die übrigen Gefäße der Pia zeigen starke Verdickungen der Wände, besonders aber der Adventitia. Die Pia ist stark verdickt. Auf einem höheren Querschnitte (C. 4, 5) hat das Rückenmark seine normalen äußeren Konturen erhalten. An der Stelle der grauen Substanz ist eine ziemlich große Höhle sichtbar, in deren Innerem eine große Menge von Gefäßinseln vorhanden ist. An einigen größeren dieser Insel sind folgende Verhältnisse zu sehen. Die Insel hat eine starke Bindegewebskapsel. In dieser Kapsel ist außer Bindegewebe und sklerotisierten Gefäßen auch spezifisches Gewebe des Rückenmarks, wie Markfasern zu sehen. Es obliegt daher keinem Zweifel, daß diese freien Inseln einst den Hörnern angehörten. Ihr Zustandekommen kann nur so erklärt werden, daß die Bindegewebsstreifen große Gebiete der grauen Substanz umfaßten. Die Umfassung wurde allmählich eine vollständige, und das abgeschlossene Bindegewebe sklerotisierte. Trotzdem, daß in den Inseln eine große Anzahl von Gefäßen vorhanden ist, geht das Gewebe an Ernährungsmangel zugrunde, und endlich bleiben nur die sklerotischen Gefäße in den Inseln, weshalb sie dann von Petrén den Namen „Gefäßinseln“ erhielten. Die übrigen Verhältnisse entsprechen denen der Cervicalanschwellung.

Medulla oblongata: (Fig. 19). Der syringomyelische morbid Prozeß, welcher sich auf das ganze Rückenmark erstreckt, ist auch auf die Medulla zu verfolgen. Er nimmt hier als kleine Höhle dorsalwärts vom Zentralkanal den Platz der Kerne der Hinterstränge ein. Von dieser kleinen Höhle rechts und links greift der Prozeß in der Form einer schmalen Spalte in das Innere der Medulla. Die linksseitige Furche zeigt eine größere Ausdehnung, in dem sie fast bis zur Peripherie zu verfolgen ist; rechts hört sie vor der Gegend der absteigenden Trigemiuswurzel auf. Der Zentralkanal ist in dorsoventraler Richtung stark erweitert mit einer dorsalen Ausbuchtung. Das Ependymgewebe ist etwas gewuchert. Um den Zentralkanal herum zeigt das Gliagewebe eine starke Wucherung, welches

rechts und links als sehr dünne glöse Wand der beiden Spalten weiterzieht. Im Gliagewebe, welches den Zentralkanal dorsalwärts begrenzt, sind mehrere ziemlich dicke Bindegewebszüge zu sehen. Rechts und links vom Zentralkanal, mehr ventralwärts, sind mit stark verdickter Adventitia versehene Gefäße zu bemerken, um welche das Gliagewebe eine beginnende Desintegration aufweist. Überhaupt ist das ganze Gliagewebe um den Zentralkanal stark aufgelockert.

Am vorderen Teile des Zentralkanals sind mehrere Bindegewebszüge zu sehen, welche das Gliagewebe um den Zentralkanal herum durchqueren. In den Bindegewebszügen sind einige mit Blut gefüllte sklerotisierte Gefäße sichtbar. Die Bindegewebszüge in der Gliawand vermehren sich und sind an der Grenze, wo die zwei Spalten von der kleinen Höhle abgehen, in größerer Zahl vorhanden. Hier sind auch sehr verdickte Blutgefäße sichtbar. Die vordere Wand der Höhle zeigt keine Glia, sondern nur eine Bindegewebswucherung. Frontalwärts ist diese Spalte in beiden Kernen der Hinterstränge zu sehen, von welchen der Burdachsche Kern der mehr lädierte ist. Vor der Substantia gelatinosa der rechten absteigenden Trigeminuswurzel hört die Spalte auf. Die Wand der Spalte ist nur im inneren Drittel glöser Natur; die zwei äußeren Drittel haben keine wirkliche Wand; hier ist das desintegrierte Gewebe zu sehen, in welchem einige stärkere Bindegewebsbündel verlaufen, die augenscheinlich die Grenze bilden.

Die linke Spalte hat eine viel größere Ausdehnung, sie erstreckt sich fast bis zur Peripherie und verläuft von innen nach außen und mehr nach unten. Sie durchzieht daher die beiden Kerne der Hinterstränge und die absteigende Wurzel des Trigeminus mit seiner Substantia gelatinosa. Diese Spalte hat eine viel dickere Wand als die linke, welche teils von Glia, teils von Bindegewebe gebildet wird. Der

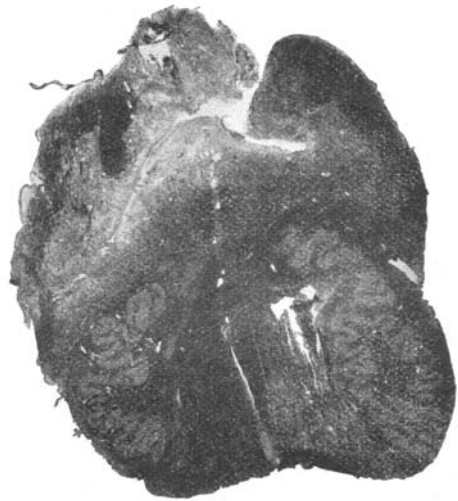


Fig. 19.

äußere Teil dieser Spalte enthält mehr Bindegewebe, als der Teil in der Nähe des Zentralkanals. In den Bindegewebszügen sind viele Gefäße sichtbar. Die Bindegewebsstreifen, welche ins Lumen der Spalte hineinwucherten, sind am Beginn des Zerfalls. Das Gewebe der Medulla oblongata, welche an der Gliawand der Spalte angrenzt, ist sehr aufgelockert, in welchem sich eine größere Anzahl von Gefäßen und Bindegewebsstreifen befindet.

Das Gewebe der Raphe unmittelbar hinter dem Zentralkanal ist stark aufgelockert. Es sind auch hier verschieden große perivaskuläre Hohlräume zu sehen, im Innern je ein sehr verdicktes Gefäß beherbergend. Überhaupt sind die Gefäße in der ganzen Oblongata verdickt, jedoch nicht wesentlich vermehrt. Fast um ein jedes Gefäß, aus dessen Adventitia manchmal Bindegewebszüge in das Nervengewebe hineindringen, ist ein perivaskulärer Hohlraum zu sehen. Der linksseitige Hypoglossuskern ist mehr lädiert, zeigt aber trotzdem in genügender Anzahl Ganglienzellen. Die beiden Oliven zeigen keine Veränderungen. Die Fasern der interolivaren Schicht scheinen nicht vermindert zu sein. An den Pyramiden ist

auch keine Veränderung zu sehen. Die Markfasern der Lemnisci zeigen nur insofern eine Veränderung, daß sie durch die verdickten Gefäße und die um diese befindlichen perivascularären Hohlräume voneinander verdrängt werden. Den größten Zerfall zeigen diejenigen Fibræ arciformes, welche die Kerne der Hinterstränge umgeben, um sich in der Tiefe der Oblongata zu begeben. Die größte Läsion haben die Kerne der Hinterstränge und die sensiblen Trigeminiwurzeln erlitten, weil hier der syringomyelische Prozeß seine größte Ausdehnung hat. An diesen Stellen ist viel Glia und Bindegewebe zu sehen mit einer großen Anzahl von verdickten Gefäßen.

Die Pia und die Gefäße des Sulcus dorsalis zeigen enorme Verdickungen.

Im allgemeinen kann festgestellt werden, daß in der Oblongata dieselben Verhältnisse zu beobachten sind, wie im Rückenmarke, nur hat der syringomyelische Prozeß in der Oblongata keine so hochgradige Ausdehnung erreicht, was auch aus dem eigenartigen Bau der Oblongata leicht verständlich ist. Es ist nämlich ausgeschlossen, daß eine so hochgradige Läsion, wie im Rückenmarke, ohne das Leben zu gefährden, sich ausbilden könnte.

Epikrise: Wie aus der histologischen Beschreibung dieses Falles ersichtlich ist, handelt es sich um einen syringomyelischen Prozeß, welcher sich nicht nur auf das ganze Rückenmark erstreckt, sondern seine Fortsetzung auch in der Medulla oblongata findet und bis zum offenen Teile derselben verfolgt werden kann.

Im Rückenmarke können eigentlich zweierlei Stadien des Prozesses beobachtet werden: ein jüngerer Prozeß im lumbosakralen und ein älterer im cervicodorsalen Abschnitte. Demzufolge ist auch die Ausdehnung des morbidan Prozesses im unteren Abschnitte ein viel geringerer als im oberen Abschnitte. Schon im oberen dorsalen Marke hat der syringomyelische Prozeß eine solche Ausdehnung, daß die im linken Hinterhorn befindliche Spalte sich bis zur Peripherie erstreckt, ja im obersten Dorsalmarke diese sogar durchbricht und hierdurch mit dem subpialen Raum kommuniziert. Im cervicalen Marke kann es durch Vermehrung der Glia und des Bindegewebes zur Verschiebung verschiedener Abschnitte kommen. Was aber in diesem Falle sehr auffallend und in pathogenetischer Hinsicht von sehr großer Wichtigkeit ist, das ist das Auftreten von neu gebildeten Gefäßen in großer Zahl und vom Bindegewebe dort, wo sie normalerweise am wenigsten zu finden sind. Die größte Veränderung ist an den Gefäßen zu sehen. Sie sind alle verdickt, welche Verdickung die Media, hauptsächlich aber die Adventitia betroffen hat. An der Intima waren nur selten Veränderungen zu sehen. Besonders bedeutsam sind die Veränderungen, die die Adventitia erfährt. Sie wächst in der Form selbständiger, meist gewellter Züge erst den Gefäßen entlang, dann in einer von den Gefäßen selbständigen Richtung und dringt in Form isolierter starker Bindegewebsstränge in das Gewebe des Rückenmarks. Hier ziehen sie gewöhnlich zur gliösen Wand der syringomyelischen Höhle oder Spalte und dringen zumeist in diese hinein. Diese Bindegewebsstränge

ziehen aber auch in das normale Gewebe des Rückenmarks, wo sie dann einen gewissen Bezirk zerspalten und zerklüften. Das gewellte Bindegewebe verzweigt sich immer mehr und mehr im Gewebe des Rückenmarks oder in der gewucherten Glia; seine Fasern verlaufen in der Form von gekräuselten und girlandartigen Ketten, indem sie größere Territorien förmlich umgeben und zum Schlusse absprengen. Sowohl in den Bindegewebszügen, als auch in der Umgebung ist eine große Anzahl von Gefäßen zu sehen, welche alle verdickte Adventitia haben und vor Blutfülle strotzen. Mitunter können Stellen gefunden werden, wo die ersten Stadien dieses Prozesses gut studiert werden können. Aus der Pia treten ganz feine Blättchen von Bindegewebe in das Rückenmark ein, dringen mehr und mehr ins Innere gegen die graue Substanz. Neben einem jeden Blättchen von Bindegewebe zieht auch eine ebenso feine Spalte mit. Dieser feine Bindegewebsstreifen verstärkt sich allmählich, bekommt eine gewellte Form und legt oft einen solchen langen Weg zurück, daß der Nachweis seines Ursprunges oft schwer zu führen ist. Zur Zeit, wo die feinen Bindegewebsblättchen in das Rückenmark eintreten, kann in der Umgebung gar keine Veränderung wahrgenommen werden, nur wenn sich die Bindegewebszüge verstärkt und vermehrt haben, beginnt die Umgebung eine Reaktion zu zeigen. Gewöhnlich tauchen in der sonst normalen Nervensubstanz eine große Menge von neu gebildeten Gefäßen auf, deren Adventitia auch verdickt ist, oder aber beginnt die benachbarte Glia noch mehr zu proliferieren, und die in diesem Gebiete befindlichen Markfasern verlieren ihre Markscheide und gehen zugrunde. Da ein jedes neu gebildete Gefäßchen der Ausgangspunkt neuer bindegewebiger Stränge sein kann, ist es leicht verständlich, daß die riesige Anzahl von Bindegewebszügen und das proliferierte Gliagewebe ganz große Bezirke zerspalten und verschieben.

Wie ich schon erwähnt habe, zeigen die Gefäße bei diesem Prozesse sehr große Veränderungen. Sie treten in großen Mengen auch in solchen Gebieten auf, wo sie gewöhnlich nicht vorkommen. Ihre Wände zeigen meist hyaline Degeneration und sind alle sklerotisiert. Sehr oft sind solche vergrößerte Gefäße intramedullär zu finden, wobei es den Anschein hat, als käme es zu Varicenbildung. Es sind überhaupt nicht selten intramedullär Blutgefäße von solchem Kaliber zu finden, welcher dem der Arteria sulci anterioris entspricht. Auch ist die kolossale Blutfülle aller Gefäße sehr auffallend.

Was das Verhalten der Glia anbelangt, so ist sie in diesem Falle um die Höhle und die Spalten herum stark vermehrt, zum größten Teil bildet sie die Wand, und nur in viel geringerem Maße ist die Wand der Höhle durch Bindegewebe ersetzt. Die gliöse Wand ist aber in einer jeden Höhe von Bindegewebszügen durchdrungen. Auch sind in ihr ziemlich

viel verdickte Gefäße vorhanden. An einigen Querschnitten des Cervicalmarks ist eine so enorme Gliawucherung zu beobachten, daß sie förmlich ein kleines Gliom bildet.

Von einem Zentralkanal kann nur im sakralen Abschnitt des Rückenmarks die Rede sein. Eine Ependymwucherung ist nicht vorhanden, doch sind im zentralen Ependymfaden quer durchziehende Blutgefäße sichtbar, und zwar an einer solchen Stelle, wo regelmäßig keine Blutgefäße vorhanden zu sein pflegen. In den übrigen Abschnitten des Rückenmarks ist vom Zentralkanal nichts mehr zu finden, er ist durch den syringomyelischen Prozeß gänzlich zugrunde gegangen.

Wie kann in diesem Falle die Höhlenbildung erklärt werden? Wie ich schon in der Epikrise darauf hingewiesen habe, ist der Vermehrung der Gefäße und Bildung der Bindegewebszüge beim Zustandekommen der Bildung der Höhle eine große Rolle beizumessen. Durch einen höchstwahrscheinlich entzündlichen Prozeß, welcher sehr oft in der Lues zu suchen wäre, beginnt das Bindegewebe zu wuchern, welches auf reaktiver Weise eine Vermehrung der Gefäße und eine noch größere Proliferation der Glia zur Folge hat. Wenn die gewellten Bindegewebszüge sich gehörig verstärkt haben, dringen sie in die proliferierte Glia ein und sprengen Gliastücke auseinander, welche dann einer Nekrobiose anheimfallen und zu Detritusmassen werden. Es ist auch häufig zu bemerken, daß die ziemlich starken Bindegewebszüge große Territorien von gewuchertem Gliagewebe umgehen und förmlich umringen, welche umringte Gliastücke dann einen ischämischen Zerfall erleiden. Die eingewucherten Bindegewebszüge umringen aber auch ganz normales Nervengewebe, welches dann auch einem Zerfall unterliegt. Dadurch wird dann die Höhle immer vergrößert. Daß es sich tatsächlich um diesen Prozeß beim Zustandekommen der syringomyelischen Höhle und Spalte handelt, das beweisen die kleineren oder größeren in der Spalte oder Höhle befindlichen, freiliegenden, von Petré als Gefäßinseln benannten Gebilde. Über ähnliche Gebilde berichten auch Thomas und Hauser.

Die Gebilde bestehen aus sklerotisierten Gefäßen, aus zerfallenen Nervelementen, aus desintegriertem Gliagewebe und sind von einer ziemlich dicken Bindegewebskapsel umgeben. Petré hat auch Nervenzellen in diesen abgeschnürten Gebilden gefunden; ich konnte nur Markfasern finden. In einem älteren Stadium sind in diesen Gefäßinseln nur sehr verdickte oder obliterierte Gefäße von der Bindegewebskapsel umgeben zu sehen.

Wie aus der ausführlichen Beschreibung des histologischen Befundes des Falles, hauptsächlich an Querschnitten der Cervicalanschwellung, ersichtlich (Fig. 18), sind in der dicken Gliawand der Höhle, welche vom Bindegewebsstreifen durchzogen ist, einige großkalibrige Gefäße zu sehen, welche durch Bindegewebe miteinander verbunden sind, um

welche der Desintegrationsprozeß in der proliferierten Glia schon begonnen hat. In den enstātndenen perivascularēn kleinen Spalten ist dann das gewucherte Bindegewebe frei schwebend zu sehen.

Die perivascularē Desintegration des Gliagewebes nimmt in einem immer größeren Grade zu, bis endlich diese kleine Höhle mit der schon vorhandenen konfluert. Wie ersichtlich, trägt dieser Modus auch zur Vergrößerung der syringomyelischen Spalte bei.

Das weitere Schicksal der gewucherten Bindegewebsstreifen ist, daß sie in den Raum der Höhle oder Spalte hineinwuchern, sie ausfüllen und zum Schlusse auch durch Ischämie zerfallen. Die syringomyelische Höhle oder Spalte enthält daher Detritusmassen, welche teils aus desintegrierter Glia, teils aus Bindegewebe bestehen, dann sogenannte Gefäßinseln, welche vom Nervengewebe stammen.

Außer dieser Weise kann eine syringomyelische Höhle auch auf eine solche Art entstehen, daß um ein verdicktes Gefäß, welches durch einen Bindegewebsstreifen mit dem Nervengewebe verbunden ist, eine Auflockerung des spezifischen Gewebes des Horns beginnt, welche Auflockerung immer stärker wird, und wie das an Serienschnitten zu beobachten war, kam es endlich zur Bildung einer kleinen Höhle. Ich will nur bemerken, daß die Höhlen, welche auf diese Weise sich bilden, niemals eine Gliawand haben sondern sie werden nur vom Nervengewebe gebildet, oder es sind einige Bindegewebsstreifen in ihrer Nähe zu beobachten.

Über ähnliches Entstehen der syringomyelischen Spalten und Höhlen liegen eigentlich zwei Publikationen vor: die eine von Petrén, und die andere von Thomas und Hauser. Die Befunde der genannten Autoren entsprechen vollkommen den meinigen, und sowohl Petrén als auch Thomas und Hauser sind der Ansicht, daß die Höhlenbildung in einer solchen Weise vor sich geht, daß die gewucherten Bindegewebsstreifen große Bezirke im Hinterhorn oder in der grauen Substanz ganz umringen. Die umringten Gewebsbezirke lösen sich los, gehen infolge einer ischämischen Nekrobiose zugrunde, und an der Stelle dieses Gewebes bildet sich eine Höhle, welche zum Teil eine gliöse, zum Teil eine bindegewebsartige Wand hat.

Es ist von pathogenetischer Wichtigkeit, festzustellen, welcher Prozeß eigentlich der primäre ist. Beginnt zuerst das Gliagewebe zu proliferieren, oder bilden sich die Bindegewebsstreifen und die Sklerose der Gefäße primär? eine Frage, welche schon von Petrén und auch von Thomas und Hauser sehr eingehend besprochen wurde, welche aber bis zum heutigen Tage eigentlich nicht geklärt wurde. Die Lösung der Frage stößt aus dem Grunde auf große Schwierigkeiten, weil in den untersuchten Fällen der syringomyelische Prozeß ein so vorgeschrittener war, daß der eigentliche Anfang des Prozesses in Wirk-

lichkeit nicht genau studiert werden konnte. Petrén nimmt an, daß es eigentlich zwei Möglichkeiten gibt. Die eine Möglichkeit wäre, daß die Gliaproliferation die primäre ist, welche dann eine Reaktion in den Gefäßen und im Bindegewebe hervorruft. Das stark gewucherte Bindegewebe häuft sich mit den sklerotischen Gefäßen an der Gliawand an. In diesen Fällen ist es eigentlich zum Abschluß, besser gesagt, zur Ausheilung des syringomyelischen Prozesses gekommen. Derselben Ansicht sind Joffroy und Achard. Die andere Möglichkeit wäre, daß die beiden krankhaften Prozesse gleichzeitig auftreten können. Petrén nimmt ferner an, daß in solchen Fällen, wo neben Gliawucherung auch eine beträchtliche Bindegewebswucherung vorhanden ist, die Gliawucherung sich während der fortschreitenden Entwicklung der Syringomyelie wieder zurückgebildet hat, daß aber die sklerotischen Prozesse sich weiterentwickelt haben. Ganz anderer Auffassung über die Priorität des Entstehens zwischen Glia und Bindegewebe sind die Autoren Thomas und Hauser. Sie nehmen an, daß die Bildung des Bindegewebes und die Verdickung der Gefäße das Primäre ist, und betrachten die Gliose nur als sekundär entstanden. Sie weisen auch auf die große Wichtigkeit der Entzündung in der Pathogenese der Syringomyelie hin.

Für die Bedeutung der Entzündung bei der Entstehung gewisser Fälle von Syringomyelie haben sich außer Thomas und Hauser auch Joffroy und Achard, Critzmann, Saxer ausgesprochen. Petrén will auch gewisse Grade einer sehr chronischen Entzündung bei seinen Fällen gefunden haben, kann ihr aber keine so wichtige Rolle beimessen, wie dies hauptsächlich die französischen Autoren tun. Schlesinger hat zwar in dieser Frage keinen bestimmten Standpunkt geäußert, verhält sich aber nicht ganz ablehnend.

Auch den Gefäßen wird in der Pathogenese der Syringomyelie eine große Rolle beigemessen. Nach dem Befunde von Thomas und Hauser sollen überhaupt nur die Gefäße für die Entstehung des syringomyelischen Prozesses verantwortlich gemacht werden. Nach diesen Autoren sollen ja eigentlich die in das Rückenmark hineinwuchernden Bindegewebsstreifen von der verdickten Adventitia ausgehen und dadurch zur weiteren Entwicklung der Syringomyelie vieles beitragen. Petrén ist anderer Auffassung. Er fand, daß in seinem Fall I die verdickten Gefäße in der Bildung der syringomyelischen Höhle überhaupt nicht mitgewirkt hatten, sondern als ein Glied in einem die Krankheit zum Abschlusse führenden Prozesse hervortraten. In seinem zweiten Falle hat er nachgewiesen, daß die starke Sklerose der Gefäße an solchen Stellen vorkommt, wo der krankhafte Prozeß fast vollständig zum Abschluß gekommen ist. Auf Grund dieser Befunde kann er den Gefäßen keine sehr große Wichtigkeit bei der Entstehung der Höhlen beimessen.

Meine Befunde gestatten auch nicht, einen bestimmten Standpunkt in der Prioritätsfrage der Entstehung der Glia- und Bindegewebe einzunehmen. Ich fand, daß in meinem Falle so das Gliagewebe, wie auch das Bindegewebe stark entwickelt ist. Ich glaube daher, eher die Auffassung vertreten zu können, daß Gliaproliferation und Bindegewebswucherung zu gleicher Zeit entstanden sind, und kann mich daher in dieser Frage eher der Auffassung Petrén's als der Meinung von Thomas und Hauser anschließen. Auch stimmen meine Befunde über den Grad der Entzündung mit denen von Petrén überein. Ich habe auch gewisse Grade von Entzündung gefunden, und die große Menge neu gebildeter Gefäße könnte ja auf einem anderen Wege nicht erklärt werden; doch solche Grade, wie das Thomas und Hauser schildern, konnte ich bei der genauesten Durchmusterung meiner Präparate nicht finden.

Was die Rolle der Gefäße bei der Entzündung der syringomyelischen Höhlen anlangt, weicht meine Auffassung von der Petrén's wesentlich ab. Denn an meinen Präparaten konnte ich es ohne Zweifel feststellen, daß die sklerotisierten Gefäße zur Entwicklung der Syringomyelie sehr viel beitragen, nicht nur dadurch, daß ihre verdickte Adventitia der Ausgangspunkt von Bindegewebstreifen wird, welche die gewucherte Glia zur Auflösung bringen, vielmehr dadurch, daß es durch perivaskuläre Desintegration um die Gefäße, durch Zerfall des angrenzenden Gewebes auch zur Höhlenbildung kommen kann. In diesem Punkte stimme ich mit Thomas und Hauser überein.

Was schließlich die Pathogenese der Syringobulbie anbelangt, so ist es nur natürlich, daß sie mit der von der Syringomyelie identisch ist. Sie weicht insofern von letzterer ab, daß der Prozeß der Syringobulbie bei weitem nicht eine solche Ausdehnung hat, wie der im Rückenmark.

Zusammenfassung: Das ständigste Symptom der Syringomyelie ist die Sensibilitätsstörung, welche ohne Ausnahme den Schmerz- und Temperatursinn betrifft. Die übrigen Sensibilitätsqualitäten sind bei weitem nicht so oft gestört, als die oben erwähnten. Die Anordnung und Ausdehnung der Sensibilitätsstörungen hat gewöhnlich einen segmentalen Typus; kommt in seltenen Fällen eine zentrale Anordnung vor, so geschieht dies immer im Rahmen des segmentalen.

Die Deviation des Rückgrats kommt mit Vorliebe beim humeroscapularen Typus vor.

Die Fälle von humeroscapularem Typus zeigen auch ausgedehnte Sensibilitätsstörungen.

Die Pupillendifferenz kommt ungefähr in 50% der Fälle vor. Die Reaktion der Pupillen ist immer intakt.

Bei einer großen Anzahl der Fälle kann auch ohne hysterische Komplikation die konzentrische Einengung des Gesichtsfeldes für Grün beobachtet werden.

Die Frage, ob die Gliose die primäre Erscheinung und die Sklerose der Gefäße und die Bildung von Bindegewebe eine sekundäre sei, kann nicht mit Bestimmtheit beantwortet werden; am wahrscheinlichsten ist, daß beide Prozesse zu gleicher Zeit beginnen.

In der Pathogenese der Syringomyelie kommt der Bindegewebswucherung und der Sklerose der Gefäße eine große Rolle zu; beide Prozesse wirken fördernd auf die Entwicklung der Syringomyelie.

Die chronische Entzündung, welche in allen Fällen von Syringomyelie gefunden wird, ist bei einigen Fällen in der Pathogenese der Syringomyelie von großer Bedeutung.

Herr Professor Schaffer empfangen auch auf diesem Wege meinen Dank für die Überlassung des Materials und für seine Ratschläge, mit welchen er mich stets versah.

Literaturverzeichnis.

- Achard, Syringomyelie avec amyotrophie du type Aran-Duchenne et anesthésie dissociée en bande zostéroïde sur le tronc. *Gaz. hebdom.* 1896.
- Astié, Le thorax en bateau de la Syringomyélie. Thèse de Paris 1897.
- Alquier et Quillain, Etude anat.-clin. d'un cas de Syringomyélie spasmodique. *Rev. neur.* 14.
- Asmus, Syringomyelie. *Bibliotheca med.* 1893.
- Bäumler, Über Höhlenbildung im Rückenmarke. Inaug.-Dissert. Zürich 1887.
- Berndt, Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie. Inaug.-Dissert. Königsberg 1894.
- Bernhardt, Syringomyelie und Skoliose. *Centralbl. f. Nervenheilk.* Nr. 2, 1889.
- Bischoffswerder, Contrib. à l'étude de l'anat.-path. de la Syringomyélie. Thèse de Paris 1900.
- Bouchard, Un cas de Syringomyélie. *Echo médic.* 1890.
- Bregmann, Zur Diagnostik der Syringomyelie. *Neurol. Centralbl.* 1895.
- Brissaud, Les troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans la Syringomyélie. *Presse méd.* 1901.
- Syringomyélie, Arthropathie de l'épaule. *Nouv. Iconogr. d. l. Salp.* 16.
- Critzmann, Essai sur la Syringomyélie. Thèse de Paris 1892.
- Charcot, Cas de Syringomyélie gliomateuse; simulation hystérique de la Syringomyélie. *Echo médic.* 1890.
- Arthropathies syringomyéliques. *Le progr. médic.* 1893.
- Dejerine, Syringomyélie et maladie de Morvan. *Compt. rend. de la Soc. de biol. Paris* 1890.
- Dejerine et Sottas, Sur un cas de Syringomyélie unilat., et à début tardif, suivie d'autopsie. *Compt. rend. de la Soc. de biol. Paris* 1892.
- et Thomas, Un cas des Syringomyélie scapulo-huméral avec intégrité de la sensibilité suivie d'autopsie. *Compt. rend. de la Soc. de biol. Paris* 1897.

- Dercum and Spiller, A cas of Syringomyelia to one posterior horn in the cervical region with arthropathy of the shoulder joint. *Americ. Journ. of the med. scienc.* 1896.
- Donath, Über die Grenzen des Temperatursinnes im gesunden und kranken Zustande. *Arch. f. Psych.* 15.
- Edinger, Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane. Leipzig 1910.
- Frey, E., Beiträge zur Symptomatologie der Syringomyelie. Festschrift der Poliklinik. Budapest 1908. (Ungarisch).
- Fürstner und Zacher, Zur Diagnostik und Pathologie der spinalen Höhenbildung. *Archiv f. Psych.* 12.
- Gerber, Die syringomyelitischen Bulbärerkrankungen. *Wiener med. Wochenschr.* 1907.
- Goldscheider, Ein Fall von Syringomyelie. *Wiener klin. Wochenschr.* 1893.
- Grund, Zur Kenntnis der Syringomyelie. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* 34.
- Gyurmán, Ein Fall von Syringomyelie. *Wiener med. Presse* 1889.
- Guillain, La forme spasmodique de la Syringomyélie. Thèse p. l. doct. Paris 1902.
- Haenel, Die Syringomyelie. *Handb. der Neurologie, Spez. Teil.* 1.
- Hahn, Form und Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen bei Syringomyelie. *Jahrb. f. Psych.* 17.
- Head and Sherren, The consequences of injury to the peripheral nerves in man. *The Brain* 1905.
- and Thompson, The grouping of the afferent impulses in the spinal cord. *The Brain* 1906.
- Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* 3.
- Homén, Bidrag till kännedom om syringomyelien. *Nord. med. Arkiv* 26.
- Hudovernig, Zur Pathogenese der Arthropathien bei Syringomyelie. *Neurol. Centralbl.* 1901.
- Huet et Cestan, Sur deux cas de Syringomyélie à topographie radicaire des troubles sensitifs et des troubles moteurs. *Rev. neur.* 10.
- Joffroy et Achard, De la myélite cavitaire. *Arch. de Physiologie* 1897.
- — Contribution à l'inflammation de l'épendyme de moëlle épinière. *Arch. de méd. expér. et d'anat.-path.* 1895.
- Kahler, Über die Diagnose der Syringomyelie. *Prag. med. Wochenschr.* 1888.
- Karplus, Ein Fall von Myelomeningitis luetica. *Arbeit a. d. neurol. Instit. d. Wien. Univ.* 7.
- Kienböck, Kritik der sogenannten traumatischen Syringomyelie. *Jahrb. f. Psych.* 1902.
- Die Untersuchungen der trophischen Störungen bei Tabes und Syringomyelie mit Röntgenlicht. *Neurol. Centralbl.* 1901.
- Kling, Beiträge zur Kenntnis der Rückenmarkstumoren und Höhlenbildung im Rückenmarke. *Zeitschr. f. klin. Medizin* 1907.
- Laehr, Über Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung infolge von Erkrankung des Rückenmarks. Klinische Studie mit besonderer Berücksichtigung der Syringomyelie. *Archiv f. Psych.* 28.
- Lhermitte et Artom, Un cas de Syringomyélie avec cheiromégalie suivie d'autopsie. *Neuv. Iconogr. de la Salp.* 1907.
- Lévi et Sauvinaeu, Syringomyélie et signe d'Argyll Robertson. *Soc. de Biologie* 1895.
- Mann, Klinische und anatomische Beiträge zur Lehre von der spinalen Hemiplegie. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* 10.
- Maixner, Sur les formes atypiques de la Syringomyélie. *Rev. neurol.* 1898.

- Maixner, Beobachtungen über die Symptomatologie der Syringomyelie. Neurol. Centralbl. 1897.
- Marie, Existe-t-il une atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne? Rev. neur. 1897.
- et Astié, Du „thorax en bateau“ dans la Syringomyélie. Soc. méd. des Hôpit. 1897.
- Sur le „thorax en bateau“ dans la Syringomyélie. Rev. neur. 1900.
- Milchner, Zur Kenntnis der Syringomyelie. Berliner klin. Wochenschr. 1908.
- Morvan, De la Scoliose dans la parésie-analgésie. Gaz. hebdom. 1887.
- Nalbandoff und Solowoff, Zur Symptomatologie der Arthropathien bei Syringomyelie. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 7.
- Zur Symptomatologie der trophischen Störungen bei Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 17.
- Nonne, Syphilis und Nervensystem. Berlin 1909.
- Oppenheim, Über atypische Formen der Gliosis spinalis. Archiv f. Psych. 25.
- Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1913.
- Petrén, Klinische Beiträge zur Kenntnis der Syringomyelie und Hämatomyelie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 36.
- Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur Pathogenese der Syringomyelie und Syringobulbie. Virchows Archiv 196.
- Ein Beitrag zur Frage vom Verlaufe der Bahnen der Hautsinne im Rückenmark. Skand. Arch. f. Physiol. 13.
- und Bergmark, Über Sensibilitätsstörungen bei und nach Herpes zoster. Zeitschr. f. klin. Medizin 63.
- Über das gleichzeitige Vorkommen von Akromegalie und Syringomyelie. Virchows Archiv 190.
- Pick, Beitrag zur Lehre von den Höhlenbildungen im menschlichen Rückenmark. Archiv f. Psych. 31.
- Philippe et Oberthür, Contribution à l'étude de la Syringomyélie. Arch. de méd. expér. 1900.
- — Une lésion bulbaire constante dans la Syringomyélie avancée; sa valeur pour la pathogénie des anesthésies syringomyéliques. Rev. neur. 1899.
- Raymond, Un cas de Syringomyélie avec le signe d'Argyll Robertson. Gaz. des hôp. 1895.
- Contribution à l'étude des tumeurs neuroliques de la moëlle épinière. Arch. de Neurol. 1893.
- et Lhermitte, Sur un cas de Syringomyélie à type douloureux. Rev. neur. 14.
- et Lejone, Syringomyélie avec phénomènes bulbaires et troubles trophiques internes. Nouv. Iconogr. de la Salp. 1907.
- Redlich, Zur pathologischen Anatomie der Syringomyelie und Hydromyelie. Prag. Zeitschr. f. Heilk. 1891.
- Rothmann, Über die Leitung der Sensibilität im Rückenmark. Berliner Wochenschr. 1906.
- Rotter, Zur Kasuistik der Hydromyelie und Syringomyelie. Zeitschr. f. Heilkunde 19.
- Saxer, Anatomische Beiträge zur Kenntnis der sogenannten Syringomyelie. Zieglers Beiträge 1896.
- Schaffer und Preisz, Über Hydromyelie und Syringomyelie. Archiv f. Psych. 23.
- Schlesinger, Die Syringomyelie. Wien 1902.
- Schultze, F., Die Pathogenese der Syringomyelie mit besonderer Berücksichtigung ihrer Beziehungen zum Trauma. Berliner klin. Wochenschr. 1893.

- Sherrington, The spinal roots and dissociative anaesthesia in the monkey. The
journ. of physiol. 1901.
- Sölder, Der segmentale Begrenzungstypus bei Hautanästhesien im Kopfe, ins-
besondere in Fällen von Syringomyelie. Jahrb. f. Psych. **18**.
- Thomas et Hauser, Pathogénie de certaines cavités médullaires. Rev. neur. **10**.
— — Histol. path. et pathogénie de la Syringomyélie. Nouv. Iconogr. de la Salp.
17.
- Westphal, A., Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie. Archiv f. klin. Medizin
64.
- Über die Bedeutung von Traumen und Blutungen in der Pathogenese der
Syringomyelie. Archiv f. Psych. **36**.
- Zappert, Kinderrückenmark und Syringomyelie. Wiener klin. Wochenschr. 1901.
-