

XVIII.

Aus der medizinischen Klinik zu Heidelberg.

Zur Kenntnis der Syringomyelie.

(Eigenartige Bildungsanomalie und gliöse Umwucherung der Pyramidenkreuzung; Kombination mit multiplen Hämorrhagien in den Boden des 4. Ventrikels.)

Von

Dr. Georg Grund,

Assistenzarzt der Klinik.

(Mit Tafel II.)

Trotz der grossen Mannigfaltigkeit der Symptome ist die Syringomyelie in ihrer anatomischen Ausbreitung und in den davon abhängigen klinischen Erscheinungen vielfachen Gesetzen unterworfen, die nur selten durchbrochen werden. Im Folgenden soll nun ein Fall mitgeteilt werden, in dem der anatomische Prozess bei im übrigen typischer Ausbreitung streckenweise ein ganz eigenartiges Bild darbot, und gleichzeitig durch eine ungewöhnliche Komplikation das Krankheitsbild klinisch völlig verschleiert wurde.

Krankengeschichte. K. R., 34jähr. Fabrikarbeitsfrau von Oberstein. Aufgenommen in die medizinische Klinik am 15. IV. 07.

Anamnese: Vater und 5 Geschwister gesund, Mutter an einem Geschwür in der Seite, 5 Geschwister an Schwindsucht gestorben.

Mit 13 Jahren mehrere Wochen „nervenkrank“. Pat. war längere Zeit „von sich“ und hatte hohes Fieber, sonst keine Krankheiten als Kind.

Periode mit 16 Jahren immer regelmässig.

Mann und 4 Kinder gesund. 1 Kind kurz nach der Geburt, die im 8. Monat erfolgte, gestorben.

Pat. will früher nie ernstlich krank gewesen sein.

Seit 10 Jahren besteht öfter Kopfweh, hinten am Kopf heraufziehend, namentlich abends ohne sonstige Erscheinungen dabei.

Seit einem Jahr ernstlicher krank. Das Kopfweh wurde immer ärger, links mehr als rechts, auch jetzt noch von hinten heraufziehend. Seitdem auch Schwindel, der besonders, wenn das Kopfweh zunimmt, stärker wird. Er besteht auch im Bett, nimmt aber im Laufen zu. Pat. geht seitdem unsicher, taumelig, ist gelegentlich hingefallen.

Wenn Pat. starkes Kopfweh hat, muss sie erbrechen, namentlich morgens.

Ferner hat die Kraft im rechten Arm abgenommen, ebenso in beiden

Beinen; die Beine sind auch steif geworden, besonders das rechte. Pat. schleift das rechte Bein oft nach und bleibt damit hängen.

Das Gefühl im rechten Arm soll abgenommen haben, und zwar meint Pat., dass die Anfänge davon doch schon 10 Jahre zurückklagen. Pat. kann seit einem Jahre nicht mehr nähen, ausser wegen der Schwäche auch deswegen, weil sie die Nadel nicht ordentlich fühlt. Taubheitsgefühl in der rechten Hand. Wimmeln und Kribbeln darin. Auch verminderte Schmerzempfindung rechts.

In den Beinen keine Gefühlsstörung, keine Parästhesien.

Zittern im rechten Arm, das bei Bewegungen zunehmen soll, je näher Pat. dem Ziel kommt; sie verschüttet Wasser aus dem Glase, wenn sie mit der rechten Hand trinken will. Auch im rechten Bein Zitterigkeit.

Sehvermögen, Gehör gut. Geruch, Geschmack ungestört, Gesicht nie schief, Kauen gut. Dagegen kann Pat. schlecht schlucken seit einem Jahr; besonders Flüssigkeiten werden schlecht geschluckt, besser Festes. Flüssigkeiten kommen zur Nase heraus, wenn Pat. sie mit Gewalt schlucken will.

An der Sprache will Pat. nichts gemerkt haben, nur sei diese seit einem Jahr schwächer geworden. Wasserlassen jetzt in Ordnung, doch gibt Pat. an, dass sie im vergangenen Sommer das Wasser schlecht habe halten können; es sei ihr zwar nie davongelaufen, sie habe es aber immer rasch lassen müssen. Damals auch Brennen beim Wasserlassen und etwas vermehrte Entleerung. Am Urin nichts Besonderes, Stuhlgang angehalten.

Seit etwa einem Jahr Herzklopfen und Atembeklemmung bei Anstrengungen, allgemeine Mattigkeit.

Alle Erscheinungen sind besonders seit 4 Wochen schlimm: viel Kopfweh, fast regelmässig Erbrechen morgens; Doppeltsehen, wenn der Schwindel stark ist; sehr starke Schwäche.

Seit 4 Wochen auch Husten, der vorher gefehlt haben soll, mit gelbem Auswurf; viel Herzklopfen.

Appetit seit 4 Wochen schlecht. Frieren besonders tagsüber, keine Nachtschweisse, Gewichtsabnahme seit 4 Wochen.

Kein Potus, keine Hautausschläge, keine Geschwüre.

Status praesens: Ziemlich kleine Pat. von dürrtigem Knochenbau, schlechter Muskulatur, geringem Fettpolster, blasser Gesichtsfarbe. Keine Drüsenschwellungen, keine Ödeme.

Thorax schmal, schlecht gewölbt. Atmung regelmässig, scheint links etwas zurückzubleiben. Lungengrenzen normal hoch, verschieblich. Perkussion: Links hinten oben geringe Schallverkürzung (?), sonst keine Differenzen. Auskultatorisch links vorn supraclavikular Atemgeräusch rau, verschärft, im Exspirium etwas hauchend, keine Rhonchi. Links hinten unten Giemen.

Herz in normalen Grenzen, Spitzenstoss im 5. Interkostalraum, innerhalb der Mammillarlinie, Töne rein. Aktion gelegentlich etwas aussetzend.

Abdomen eingesunken, Bauchdecken schlaff, viele Striae; Leber überragt den Rippenrand in der Mammillarlinie um 3 Finger breit, mit scharfem Rande palpabel, linker Lappen auffallend gross. Unterhalb des linken Leberlappens eine schmerzhaft glatte, schwer umgrenzbare Resistenz, über der der Perkussionsschall verkürzt ist. Milz nicht vergrössert.

Urin ohne pathologische Bestandteile.

Puls klein, weich, 96 Schläge in der Minute.

Temp. 37,1. Körpergewicht 41,2 kg.

Nervensystem. Psyche: Sehr ängstliche Pat., die auf alle Fragen geordnete Antworten gibt, jedoch sich manchmal lange besinnen muss, offenbar mit dem Gedächtnis nicht ganz zuverlässig ist.

Sprache mit deutlichem nasalen Beiklang, sonst normal.

Schädel normal konfiguriert, nicht klopfempfindlich. Nackenmuskulatur etwas druckempfindlich, keine Nackensteifigkeit. Wirbelsäule: Kein pathologischer Befund.

Pupille rechts weiter als links, reagieren beide gut auf Licht und Accommodation.

Horizontaler Nystagmus bei seitlicher Blickrichtung, rechts und links; gekreuzte Doppelbilder, besonders nach rechts. Strabismus divergens nicht immer deutlich.

Augenhintergrund: Rechts Venen etwas weiter, Papille etwas röter als links, nicht verwaschen.

Hörvermögen: Auf 4 m Flüstersprache gut, beiderseits.

Gesichtsmuskulatur: Etwas schlaff, aber normal beweglich.

Zunge: Weicht Spur nach links ab, keine Atrophie.

Gaumensegel links gelähmt, rechts paretisch. Rachenreflex stark herabgesetzt.

Kaumuskulatur gut.

Laryngoskopisch kein wesentlicher pathologischer Befund.

Rumpf und Extremitäten. Motilität: Grobe Kraft der Muskulatur des gesamten rechten Arms deutlich herabgesetzt, Händedruck, mit dem Dynamometer gemessen, links 30, rechts 20. Rechtes Bein im Ileopsoas und den Kniebeugern ebenfalls etwas geschwächt, sonst gut.

Geringe Spasmen in den Beinen, rechts mehr als links.

Deutliche Ataxie im rechten Arm, weniger auch im rechten Bein; links keine Ataxie.

Keine fibrillären Zuckungen, kein Tremor, keine Atrophien.

Sensibilität: Berührungsempfindung überall normal.

Schmerzempfindung im Gebiet des rechten Arms deutlich herabgesetzt, nach oben abnehmend; unsichere Zonen geringeren Empfindungsvermögens auf dem linken Deltoideus.

Warm und Kalt werden im Gebiet der rechten Hand und des halben Vorderarms gar nicht unterschieden, Hypästhesie für Temperaturempfindung im übrigen rechten Arm und vorn im oberen Brustbereich und am Halse in der Mittellinie abschneidend. Am rechten Bein gelegentlich etwas Unsicherheit.

Stereognostischer Sinn rechts etwas herabgesetzt.

Lageempfindung normal.

Reflexe: Sehnenreflexe der oberen Extremitäten gesteigert, r. > l. Bauchreflexe fehlen.

Patellarreflexe gesteigert, r. > l. Patellarclonus rechts.

Achillessehnenreflexe gesteigert, rechts mehr als links. Rechts Fussclonus.

Plantarreflexe beiderseits mässig lebhaft; beiderseits Babinskisches Phänomen, nicht sehr ausgesprochen.

Strümpfellesches Phänomen beiderseits deutlich positiv. Oppenheim fehlt.

Gang wackelig und vorsichtig, mit Neigung nach links zu fallen, dabei etwas spastisch, keine ausgesprochene cerebellare Ataxie.

Romberg deutlich vorhanden.

Verlauf. In den ersten 3 Tagen blieb der Zustand ziemlich unverändert. Andauernd heftiges Kopfweh, gelegentlich Brechneigung, aber kein wirkliches Erbrechen. Starker Schwindel. Schluckakt langsam und vorsichtig, jedoch kann Pat. dann alle Speisen herunterbringen. Kein Regurgitieren, kein Rücktritt von Flüssigkeit aus der Nase. Temperatur andauernd afebril, Höchsttemperatur 37,2.

19. IV. Klagen über heftiges Herzklopfen in der Nacht. Am Herzen keine wesentliche Änderung. Pat. macht einen stärker benommenen Eindruck. Temperatur abends 36,7.

In der Nacht zum 20. IV. ziemlich plötzlich Klagen über starkes Herzklopfen, heftige Atembeklemmungen.

Gegen 12 Uhr erhebliche Benommenheit, Reaktion auf Anruf nur sehr matt. Herzaktion stürmisch (120 Schläge in der Min.), starke epigastrische Pulsationen; keine Geräusche, Töne sehr laut, klappend.

Atmung: Deutlicher Cheyne-Stokes; in der Minute 3—4 tiefe Atemzüge, die je von 3—4 oberflächlichen gefolgt werden, dann eine Pause von 10 Sekunden, darauf wieder ein tiefer Atemzug ohne vorhergehende kleinere Atemzüge. Etwas Trachealrasseln, Lungenbefund unverändert.

Nervenstatus, soweit zu untersuchen, gleich. Pupillen reagieren träge auf Licht. Reflexe etwas weniger gesteigert, aber noch deutlich rechts stärker als links. Augenhintergrund auch jetzt ohne sichere Veränderung.

Unter zunehmender Störung der Atmung, ohne neue Erscheinungen sonst, Exitus am 20. IV. morgens 7³/₄ Uhr.

Von Medikamenten bekam Pat. täglich Phenacetin mit Chinin und geringen Dosen Morphium. Seit dem 18. IV. Jodkali, dreimal täglich 0,5, bei drohendem Exitus Kampher, alles ohne irgend welchen Effekt.

Die klinische Diagnose konnte nicht mit Sicherheit gestellt werden. Mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit wurde ein Tumor, vorwiegend der linken Hälfte, von Pons und Medulla oblongata angenommen und Tuberkulose, ev. Lues in Betracht gezogen.

Obduktion am 20. IV. vormittags 11 Uhr (Dr. Pol). Von dem Sektionsprotokoll, das mir von Herrn Prof. Ernst in liebenswürdiger Weise zur Verfügung gestellt worden ist, gebe ich den Befund an den innern Organen nur im Auszug.

Brustsituation ohne Besonderheit. Geringe Verwachsungen der unteren Grenze der Oberlappen beider Lungen. Beide Lungen etwas gebläht, überall lufthaltig, nur im untersten Teile des Unterlappens etwas geringer lufthaltig, stärker bluthaltig. In den Bronchien schleimige, schaumige Flüssigkeit. Bronchialschleimhaut blass. Pleuren an beiden Spitzen schwärzlich verfärbt, etwas verdickt, sonst intakt. Bronchialdrüsen anthrakotisch.

Herz etwas klein und schlaff, besonders der rechte Ventrikel; sonst ohne wesentlichen Befund. Im Anfangsteil der Aorta multiple, dicht stehende gelbe Flecke und Prominenzen. Coronariae zart, Intima glatt.

In der Gallenblase ein kirschgrosser Gallenstein. Corpus luteum im linken Ovarium, sonst Abdominal- und Beckenorgane ohne Besonderheit.

Hirn- und Rückenmarkssektion. Knöchernes Schädeldach ohne Besonderheit, ebenso Dura und Sinus frei.

Hirnwindungen an beiden Hemisphären mässig abgeplattet an der Konvexität. Leptomeningen glatt und glänzend. An der äusseren Form

des Grosshirns sonst keine Veränderungen, auch nicht am Pons. Die Tonsillen des Kleinhirns treten stark hervor, sonst am Kleinhirn nichts Pathologisches.

Die Medulla oblongata erscheint vielleicht etwas voluminös. Auch ihre Absetzung von der Medulla spinalis etwas scharf, so dass einmal fast das Bild einer Einschnürung, dann einer stärkeren Verdickung der Oblongata entsteht.

Auf dem Schnitt lässt sich im Grosshirn mässige Erweiterung der Ventrikel nachweisen, sonst keine Veränderung. Pons und Cerebellum erscheinen normal. Bezüglich der Oblongata muss die Frage, ob Strukturveränderungen vorhanden, in suspenso bleiben, da der eine Schnitt, der bei der Herausnahme des Gehirns schräg erfolgte, nicht genügt, andererseits der ganze Hirnstamm zwecks mikroskopischer Untersuchung in toto aufbewahrt wird. Ebenso wird das Rückenmark in toto konserviert.

Anatomische Diagnose: Medulla oblongata-Affektion (?), Hydrocephalus internus, Lungenemphysem, Hypostase, Bronchitis catarrhalis, geringe Arteriosklerose, postmenstrueller Uterus, Corpus luteum im linken Ovarium, Cholestearinstein in der Blase.

Nachzutragen ist hierzu, dass der makroskopische Befund des in Formol gehärteten Rückenmarks weder an den Häuten, noch den Wurzeln oder der Form des Rückenmarks selbst etwas Pathologisches darbot. Dagegen fiel auf Querschnitten durch das Halsmark und das obere Brustmark sofort eine hinter dem Zentralkanal gelegene und sich besonders ins rechte Hinterhorn erstreckende Höhlenbildung auf, die bei der Schilderung des mikroskopischen Befundes ihre genauere Beschreibung finden wird.

Zur Erhebung des mikroskopischen Befundes wurden Schnitte aus 12 verschiedenen Höhen des Rückenmarks bis zur Mitte des Halsmarks hinauf angefertigt. Der obere Teil des Halsmarks vom 4. Cervikalsegment an wurde, allerdings ohne Serienbildung, vollständig geschnitten. Das 1. Cervikalsegment wurde im Zusammenhang mit der Medulla oblongata, von der es durch einen schiefen Schnitt abgetrennt war, eingebettet und beide in 20 μ dicke Schnitte zerlegt, von denen jeder zehnte nach Weigert gefärbt wurde. In der gleichen Weise wurde der Pons mit Ausnahme des proximalen Viertels in einer nach Weigert gefärbten Serie untersucht. Weiter wurden Schnitte aus der Vierhügelgegend, den Grosshirnganglien, beiden Hemisphären und beiden Kleinhirnhälften untersucht.

Ausser der Weigertschen Färbung wurde Hämatoxylin-Eosin, Karmin, Neutralrot, Mallorysches Hämatoxylin, van Gieson-Färbung und Marchi-Färbung angewendet.

Das Lendenmark und untere Brustmark ist, von einer ganz geringen Lichtung der Pyramidenseitenstränge abgesehen, normal. Der Zentralkanal ist als solider Zellstrang erhalten.

Während noch das 6. Dorsalsegment einen ähnlichen Befund darbietet, ist im 4. Dorsalsegment der ventrale Teil der Hinterstränge beiderseits von einer typischen syringomyelitischen Gliawucherung eingenommen. Der Herd liegt rechts breit der hinteren Kommissur an und reicht bis an die Basis des Hinterhorns, ohne dieses selbst zu lädieren. Links entfernt er sich von der hinteren Kommissur und reicht dorsalwärts weiter in den Hinterstrang, ohne das Hinterhorn zu erreichen. Der Zentralkanal ist

noch getrennt nachweisbar. Pyramidenseitenstrangbahn rechts deutlich rarefiziert, links nur in Andeutung.

Im oberen Dorsalmark tritt in der Gliose Höhlenbildung auf. Gleichzeitig rückt sie mehr dorsalwärts, so dass sie im unteren Cervikalmark (7. Cervikalsegment) beiderseits die ventralen Teile des Gollischen Stranges einnimmt, ebenso das Schultzesche Komma, während das ventrale Hinterstrangsfeld und die Burdachschen Stränge ziemlich frei sind. Während die sekundäre Degeneration der Pyramidenseitenstränge nicht wesentlich zunimmt, tritt seitlich vom rechten Hinterhorn in der Pyramidenseitenstrangbahn ein gliöses Feld auf, das noch zahlreiche intakte Nervenfasern in sich birgt, ebenso ein ähnliches Feld an der Austrittsstelle der vorderen Wurzel links, das sich im Bogen in der gemischten Seitenstrangzone dorsal-lateralwärts bis in die seitliche Grenzschicht erstreckt. Die graue Substanz ist überall noch intakt, einzelne kapilläre Blutungen rechts an der Basis des Hinterhorns.

In der Höhe des 5. und 6. Cervikalsegments tritt im rechten Hinterhorn eine dasselbe ganz durchsetzende spaltförmige Höhle auf, die sich an die gliöse Wucherung in der Pyramidenseitenstrangbahn anschliesst. Die Höhle im Hinterstrang gewinnt weiter an Ausdehnung und entsendet einen spaltförmigen Ausläufer links zwischen Burdachsem und Gollischem Strang bis fast an die Peripherie des Rückenmarks. Sonst Querschnitt wie im 7. Cervikalsegment. Der Zentralkanal ist als solider Strang deutlich gesondert wahrzunehmen.

Im 4. Cervikalsegment sind die Höhlen im rechten Hinterhorn und in den Hintersträngen zusammengefloßen. Der Zentralkanal ist verschwunden und im medialen Teil zeigt die Höhle auf kurze Strecke Auskleidung mit Ependym. Vom rechten Hinterstrang aus dringt die gliöse Wucherung bis an die Basis des linken Hinterhorns, die in einer schmalen Zone durchschnitten wird, ohne sonstige Läsion des Hinterhorns. Diffuse Gliawucherung ohne stärkere Zerstörung der Nerven Elemente erstreckt sich von da in die seitliche Grenzschicht.

Im 3. Cervikalsegment (s. Abb. I auf Taf. II) liegt die Höhle im ventralen Teil der Hinterstränge und entsendet in die dorsalwärts gelegenen Partien derselben nur noch einige Ausläufer. Das rechte Hinterhorn ist ganz von der Höhlenbildung durchsetzt, während das linke Hinterhorn bereits ziemlich frei ist. Rechts ist auch das Vorderhorn in geringem Grade von der Gliawucherung betroffen; die Ganglienzellen erscheinen teilweise geschrumpft, rarefiziert. Auch das Seitenhorn ist in Mitleidenschaft gezogen und der Processus reticularis nur wenig ausgebildet. Der Zentralkanal ist wieder gesondert sichtbar. Rechts greift die gliöse Wucherung auf die Pyramidenseitenstrangbahn über; eine wesentliche absteigende Degeneration der Pyramidenbahn ist nicht sichtbar. Medial vom Gowerschen Bündel an der Peripherie des Rückenmarks ist links, weniger ausgesprochen auch rechts, ein gliotisches Feld zu sehen, das weiter unten bereits erwähnt worden ist und hier seiner Lage nach etwa dem Hellwegschen Bündel entspricht. Links ist es im Seitenstrang, am Rande des Gowerschen Bündels dorsolateralwärts sich erstreckend, bis in die Nähe der Kleinhirnsseitenstrangbahn zu verfolgen, von wo es im rechten Winkel auf das Seitenhorn zu umbiegt, ohne dieses zu erreichen.

Die Gefäße zeigen in der Nähe der syringomyelitischen Herde ge-

ringe Wandverdickung. Je weiter oben im Rückenmark, desto mehr scheint die Blutfüllung zuzunehmen, einzelne kapilläre Blutungen sind besonders im rechten Hinterhorn zu sehen.

Cerebralwärts verliert die Höhle bald ihr Lumen. Im rechten Hinterhorn wandelt sie sich in einen gleichmässigen, ziemlich breiten gliösen Streifen um, der mit der gliösen Wucherung nur in lockerem Zusammenhang steht, welche die ventrale Hälfte beider Hinterstränge stark in Mitleidenschaft zieht. Die gliotischen Felder in der Gegend des Hellwegsehen Bündels gewinnen beiderseits, links mehr als rechts, an Ausdehnung und ergreifen grössere Partien der Vorderseitenstranggrundbündel. Hier und da, namentlich im rechten Hinterhorn, sind einzelne, bis ca. $\frac{1}{2}$ mm im Durchmesser haltende Hämorrhagien zu sehen.

Mit dem Beginn der Pyramidenkreuzung findet nun eine eigenartige Umlagerung statt. Der gliöse Streifen im rechten Hinterhorn zerfällt in zwei Teile, von denen der eine lateral von der Substantia gelatinosa Rolandi zu liegen kommt, während der andere Teil mehr ventralwärts rückt und dorsal von der Basis des rechten Vorderhorns zu liegen kommt. Von dort aus gewinnt er Beziehungen zu dem vorn im Seitenstrang gelegenen gliotischen Felde, mit dem gemeinsam er nun das rechte Vorderhorn hinten und aussen im Bogen umgibt. Dorsal von ihm schieben sich Fasern der beginnenden Pyramidenkreuzung gegen die Mitte vor, von der sie aber noch ziemlich weit abstehen. Dabei greifen die beiden eben erwähnten Teile der ursprünglichen Hinterstranggliose in mässigem Grade auf die Pyramidenbahn über. Der Zentralkanal selbst ist von gliöser Wucherung umgeben, von der aus sich ziemlich gleichzeitig ein schmaler gliöser Streifen nach links an der Basis des linken Vorderhorns entlang in den Seitenstrang vorschiebt. Dieser Streifen gewinnt Beziehungen zu dem früher erwähnten gliösen Felde im linken Vorderseitenstrang und umgibt mit diesem gemeinsam seinerseits das linke Vorderhorn aussen und dorsal. Parallel und dorsal mit ihm schieben sich jetzt auch links Fasern der beginnenden Pyramidenkreuzung nach der Mitte vor. Beide Vorderhörner und Vorderstränge sind also von der übrigen Substanz gemeinschaftlich durch einen gliösen Bogen abgetrennt (s. Abb. II).

In der gleichen Höhe beginnt die Bildung der Kerne in den Hintersträngen und einzelne Fasern ziehen aus den Hintersträngen im Bogen auf den Zentralkanal zu nach vorn.

Im weiteren Verlaufe rückt der Zentralkanal ziemlich rasch dorsalwärts, bleibt aber mit dem gliösen Bogen, dessen Genese eben geschildert wurde, durch einen Gliastreifen verbunden, der die beiderseits andrängenden Fasern, welche aus den Seitensträngen zur Pyramidenkreuzung ziehen, auseinanderhält (s. Abb. III).

Wenig höher aber wird diese Verbindung durchrissen. Die Pyramiden beider Seiten vereinigen sich und der Zentralkanal rückt weiter auf die Hinterstränge zu (s. Abb. IV). Während die Gliose um den Zentralkanal und in den Hintersträngen in dieser Höhe rasch verschwindet, bleibt der gliöse Bogen, der den Vorderhornrest und die Vorderstränge umschliesst, ventral von der Pyramidenkreuzung noch lange Zeit erhalten.

Im Zusammenhang damit bleibt auch der Vorderhornrest bis zu einer Höhe, in der bereits die Schleifenkreuzung begonnen hat und sich in normaler Weise dorsal an die Pyramidenkreuzung anlehnt, ventral von der

Pyramidenkreuzung liegen. Dann wird er ebenso wie ein gleichfalls erhaltener Rest der Vorderstränge kleiner, und man sieht, wie die Vorderhornzellen den gliösen Bogen gewissermassen durchwandern und seitlich-ventral von der Pyramidenkreuzung zu liegen kommen. Auch dann noch bleiben Reste des gliösen Bogens als zarter Streifen ventral von der Pyramide liegen, bis sie von dieser durchgerissen werden und die Pyramide die ventrale Peripherie erreicht (s. Abb. V). Seitlich von der Pyramide bleiben die gliösen Felder, links mehr als rechts, bis zum Beginn der Oliven erhalten. Links wird ein Teil der austretenden Hypoglossusfasern durch das Gliafeld durchschnitten.

Nicht ganz so hoch hinauf erhält sich das aus dem peripheren Teil des rechten Hinterhorns hervorgegangene gliöse Feld. Es bleibt ventral und lateral von der Substantia gelatinosa Rolandi liegen, indem es die spinale Trigeminuswurzel rechts etwas in Mitleidenschaft zieht, und verschwindet noch vor dem Beginn der Oliven.

Der dorsale Teil der Medulla oblongata hat sich inzwischen so gut wie normal entwickelt. Eine geringe Gliavermehrung in der Umgebung des Zentralkanal mag auch noch im Beginn der Entwicklung des Hypoglossuskerns bestehen. Eine wesentliche Beeinträchtigung dieses Kerns durch gliöse Wucherung ist aber jedenfalls nicht nachzuweisen.

Während so die gliösen Veränderungen in der Medulla oblongata sich rasch völlig verlieren, ist, je weiter nach oben, um so mehr eine starke Blutfüllung der Gefässe aufgefallen, ohne dass die schon im Rückenmark gelegentlich sichtbaren kapillären Blutungen zugenommen hätten.

Von der Stelle an aber, wo sich der Boden des 4. Ventrikels öffnet, nimmt die Blutfüllung der Gefässe weiter zu und betrifft besonders die im Boden desselben gelegenen Kerne. Gleichzeitig treten immer zahlreicher punktförmige Blutungen auf, die sich in der Regel nur in die Gefässcheiden ergiessen, an einzelnen Stellen aber auch weiter in die Substanz der Medulla oblongata eindringen. Die grösste derartige Blutung findet sich in der Höhe des unteren Teils der Olive, im rechten Hypoglossuskern. An einzelnen Schnitten sieht man deutlich ein aus der Tiefe kommendes Gefäss, dessen Scheide dicht mit roten Blutkörperchen erfüllt ist. Von da aus ist ein grosser Teil des Hypoglossuskerns in dieser Höhe mit Blut imbibiert, in einer Ausdehnung von etwa 2 mm in der Länge und 1 mm durchschnittlicher Breite (s. Abb. VI). Kleinere Blutungen in grosser Zahl finden sich im übrigen Teile des gleichen Kerns, im linksseitigen Hypoglossuskern, in beiden sensiblen Vaguskernen, links mehr als rechts, weniger in der spinalen Glossopharyngeuswurzel und in den Kernen der Hinterstränge. Auch in der Tiefe sind einzelne Hämorrhagien zu finden, von denen einige kleine den Nucleus ambiguus betreffen; doch ist die Beteiligung der tieferen Schichten unverhältnismässig geringer als die des Bodens des 4. Ventrikels.

An den Gefässen selbst ist, abgesehen von den vielfachen Blutungen in die Gefässcheiden, nichts Pathologisches zu sehen: keine Wandverdickung mehr, keine Infiltration. Die Ganglienzellen der betroffenen Kernregionen zeigen in der überwiegenden Mehrzahl keinerlei Veränderung, nur ein geringer Bruchteil sieht gequollen aus und nimmt die Färbung schlechter an.

In der Höhe des oberen Drittels der Oliven hören die Blutungen

ziemlich rasch auf, die Gefässfüllung lässt nach, vereinzelte Blutungen lassen sich aber noch durch den Rest der Oblongata und den ganzen Pons nachweisen.

In der Umgebung des Aqueductus Sylvii waren keine Blutungen zu finden. Die Untersuchung der Grosshirnganglien, der Grosshirnrinde und des Kleinhirns hatte ein in jeder Beziehung negatives Ergebnis.

Da Oblongata und Pons sowie ein Teil des Halsmarks in toto eingebettet waren, konnte eine Untersuchung mittels der Marchi-Methode nur vom mittleren Cervikalmark nach abwärts stattfinden. Es waren damit keine frischen Degenerationen nachweisbar.

Um das verwickelte anatomische und klinische Bild, das soeben geschildert worden ist, zu entwirren, wird es gut sein, erst denjenigen Prozess zu erörtern, der anatomisch am meisten in die Augen springt, nämlich die Gliawucherung. Wenn wir dann diejenigen klinischen Symptome, die hierdurch ihre Erklärung finden, abgegrenzt haben, wird es eher möglich sein, in den Rest Klarheit zu bringen.

Im Rückenmark liegt das klassische Bild der Syringomyelie vor. Es findet sich eine grosse, dorsal vom Zentralkanal gelegene Höhle, die in der Mitte des Halsmarks diesen selbst mit einbegreift, während er in den übrigen Partien des Rückenmarks gesondert nachweisbar ist; nach unten reicht die Fortsetzung der Höhle als solider Zellzapfen bis in die Höhe des 4. Dorsalsegments. In der ganzen Ausdehnung sind die ventralen Partien der Hinterstränge hochgradig zerstört. Vom 6. Cervikalsegment nach oben findet sich ein teils solider, teils in der Mitte zur Höhle zerfallener Streifen gliösen Gewebes in der ganzen Länge des rechten Hinterhorns, während das linke Hinterhorn nur in der Höhe des 3. und 4. Cervikalsegments an der Basis lädiert ist. Vom rechten Hinterhorn aus greift auf weite Strecken ein gliöser Wucherungsprozess auf die rechte Pyramidenseitenstrangbahn über.

Dass diese Veränderungen dem Typus der Syringomyelie entsprechen, bedarf keiner weiteren Erörterung. Auffallend ist nur links ein Feld gliöser Wucherung, das medial vom Gowerschen Bündel an der Peripherie des Rückenmarks liegt und sich nach oben zunehmend längs des Randes des Gowerschen Bündels ziemlich weit nach vorn in den Seitenstrang erstreckt. Sein Anfang liegt schon im 7. Cervikalsegment; vom 3. Cervikalsegment ab tritt eine ähnliche Veränderung auch rechts auf. Nirgends findet sich innerhalb des Rückenmarks ein Zusammenhang dieser Wucherung mit den übrigen gliösen Prozessen. Hier eine sekundäre Degeneration erblicken zu wollen, ist nach der Ausbreitung des übrigen gliösen Prozesses nicht angängig, abgesehen davon, dass der Kernreichtum des in Rede stehenden Feldes dasselbe als eine primäre gliöse Wucherung dokumentiert.

Die weiter oben gelegenen Veränderungen geben auch hierüber genügenden Aufschluss. Um sie aber in ihrer Besonderheit zu verstehen, ist es notwendig einen kurzen Blick darauf zu werfen, wie sich bei der typischen Syringomyelie die Gliose beim Übertritt in die Medulla oblongata verhält, speziell inwiefern die Pyramidenkreuzung dabei in Mitleidenschaft gezogen werden kann. In der Regel geht, wie bekannt, die dorsal an der Basis der Hinterstränge und in den Hinterhörnern gelegene Höhle in der Medulla oblongata in einen einseitigen oder doppelseitigen Gliastreifen oder Spalt über, der die den Hinterhörnern des Rückenmarks entsprechende Region einnimmt; er verläuft dann schliesslich in der Richtung der austretenden Wurzelfasern des Vagus. In der Höhe der Pyramidenkreuzung liegt die Gliose dorsal von den Pyramidenseitensträngen, die sich zur Kreuzung anschicken, und lädiert sie in der Regel nicht. In einzelnen Fällen jedoch dringen in querer Richtung Abzweigungen der gliösen Wucherung in die sich kreuzenden Pyramidenbahnen, richten unter ihnen mehr oder minder grosse Zerstörungen an und können bis in die Vorderhörner oder Vorderstränge vordringen.

Im Falle von Hoffmann¹⁾ fand sich in der Höhe der Pyramidenkreuzung eine grosse querliegende Höhle dorsal vom Zentralkanal. Die Pyramidenkreuzung war teilweise durch die Gliose durchsetzt, die Pyramidenvorderstränge ebenfalls, und in dem rechten war eine kleine Höhle gebildet.

Im Falle von Schlesinger²⁾ geht in der Höhe der Pyramidenkreuzung von einem einseitigen typisch gelegenen Herde die Gliawucherung in den (noch ungekreuzten) Pyramidenseitenstrang über und nimmt das ganze Territorium der rechten Kleinhirnseitenstrangbahn ein. Ein Zweig des in dieser Wucherung gelegenen Spaltes geht auch in das rechte Vorderstranggrundbündel, auf dem Wege dahin die Vorderhornganglienzellen stark mitleidend.

Bei Kaiser und Küchenmeister³⁾ tritt auf der rechten Seite zwischen der aufsteigenden Trigeminuswurzel und der hinteren Nebenolive ein schmaler Spalt auf, welcher bald distalwärts grösser wird und sich verästelt. In der Gegend der Pyramidenkreuzung erweitert sich der Spalt zu einer $1\frac{3}{4}$ mm messenden Höhle. Fast die ganze rechte Hälfte des Marks ist in ein sehr dichtes Gliagewebe umgewandelt. Während der von rechts nach links herabsteigende Pyramidenstrang gut erhalten ist, ist von dem ihn kreuzenden Pyramidenstrang fast nichts zu erkennen. Weiter abwärts erweitert sich der Hohlraum immer weiter und rückt allmählich zentralwärts hinter den Zentralkanal.

1) Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkde. 3. Bd. S. 29. Fall Bönninghof.

2) Schlesinger, Die Syringomyelie. 2. Aufl. S. 343 mit Abbildung. Die Abbildung bezieht sich wohl — was aus dem Text nicht hervorgeht — auf Fall 32, S. 524.

3) Arch. f. Psych. 30. Bd. S. 250.

Bei Westphal¹⁾ treffen Ausläufer der auf beiden Seiten die spinale Trigeminuswurzel durchsetzenden Spalten Fasern der Pyramidenkreuzung und zerstören dieselben an der betreffenden Stelle.

Geringere Veränderungen finden sich in dem Falle von Hochhaus²⁾, wo die Gliose in der Höhe der Pyramidenkreuzung nur noch unbedeutende Ausdehnung hat. Es findet sich da in den linken Seitenpartien hinter dem abgetrennten Vorderhorn ein kleiner länglicher Spalt.

Bei Krauss³⁾ finden sich bei einem im übrigen typischen Falle der Decussatio pyramidum entsprechend drei Spalten vor, zwei an der vorderen Peripherie beginnend und bis ins rechte, resp. linke Vorderhorn sich erstreckend. Der rechte Spalt ist $2\frac{1}{2}$ mm, der linke 2 mm lang; ein dritter sehr feiner Spalt von ca. 2 mm Länge zieht den vorderen Rand des rechten Hinterhorns entlang zur Peripherie der rechten Seite. Genauere Angaben über die Herkunft der vorn gelegenen Spalten sind nicht gemacht. Es ist das für den hier beschriebenen Fall bedauerlich, indem die Möglichkeit besteht, dass die vorn gelegenen Spalten bei Krauss ihrer Genese nach eine gewisse Analogie zu diesem haben könnten.

Etwas anders liegt der Fall von Straub.⁴⁾ Hier handelt es sich um einen Hydromyelus, bei dem in der Höhe der Pyramidenkreuzung eine grosse hydromyelitische Höhle in der dorsalen Hälfte der Medulla zu finden ist. Ein Ausläufer der Höhle dringt vom ventralen Höhlenrande vor nach links vorn zwischen grauer Vorderhornsubstanz und den schräg verlaufenden Faserzügen der Pyramidenkreuzung. Weiter oben wird dieser Spalt selbständig. Aus der beigegebenen Abbildung geht hervor, dass er dorsal von der Pyramidenkreuzung zwischen dieser und dem Vorderhornrest gelegen ist; die Kreuzung selbst wird also nicht tangiert.

Cerebralwärts der Pyramidenkreuzung kommen gelegentlich Zerstörungen der Pyramidenbahnen vor (Fälle von Raymond et Philippe⁵⁾, Rosenblath⁶⁾, Wilson⁷⁾), die aber die Kreuzung intakt lassen.

Im Folgenden will ich versuchen, das Verhalten im vorliegenden Falle in seinen wesentlichen Zügen kurz zu charakterisieren, indem ich bezüglich der Einzelheiten auf die oben gegebene Schilderung verweise. Während in allen bisherigen Beobachtungen (mit Ausnahme der geringfügigen und schwer zu beurteilenden Veränderungen in den Fällen von Hochhaus und Krauss) der gliöse Prozess dorsal der Pyramidenkreuzung sitzt und von da aus in verschiedener Weise zerstörend in sie übergreift, tritt hier mit dem Beginn der Pyramidenkreuzung ein vom Zentralkanal ausgehender, rechts den Basisteil der Hinterhorngliose in sich aufnehmender, frontal verlaufender Streifen auf, der sich ventral vor die zur Kreuzung schreitenden

1) Deutsches Archiv f. klin. Mediz. 64. Bd. S. 371.

2) Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkde. Bd. 7.

3) Virchows Archiv. Bd. 101.

4) Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 54. S. 113.

5) Zitiert nach Schlesinger, l. c. S. 351.

6) Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 51. S. 210.

7) Revue de Méd. 1904. p. 685.

Pyramidenfasern schiebt. Dadurch, dass dieser Streifen mit der um den Zentralkanal gelegenen Gliose im Zusammenhang bleibt, verhindert er die aus den Seitensträngen kommenden Pyramidenfasern, abnorm lange an der gegenseitigen Berührung. Gleichzeitig nimmt er die von unten her bereits bekannten Gliaherde im vorderen und medialen Teile der Seitenstränge auf. Auf diese Weise werden die Reste des Vorderhorns und die Vorderstränge bogenförmig umgeben und gewissermassen zusammengehalten, so dass sie verhindert werden, seitlich neben die Pyramidenkreuzung zu rücken. Weiter oben treffen die beiderseitigen Pyramiden dadurch, dass der Zentralkanal sich von dem gliösen Bogen ablöst, wohl zusammen; es fehlt aber auf eine erhebliche Strecke die eigentümliche als *Processus mammillaris* bezeichnete ventral zugespitzte Form der Pyramidenkreuzung. Vielmehr sind auf eine Strecke von ungefähr 4 mm Höhe nach Beginn der Kreuzung die Pyramidenbahnen durch den gliösen Streifen von der ventralen Peripherie abgeschnitten. Dann erst reißt der gliöse Streifen in der Mitte durch, es entsteht eine Art von *Processus mammillaris* und die Pyramiden erreichen ihre normale Lage, während gleichzeitig die Vorderhörner seitlich und dorsalwärts rücken. Die Reste der Gliose sind noch lange seitlich der Pyramiden nachweisbar, ebenso wie ein gliöser Rest lateral der rechten *Substantia gelatinosa*, der aus dem peripheren Teil der Gliose im rechten Hinterhorn hervorgegangen ist.

Es ergibt sich also, dass die Pyramidenseitenstränge zwar in eigentümlicher Weise durch die Gliose in der Vollziehung der Kreuzung gehindert werden, dass diese gewissermassen verzögert wird. Eine Läsion der Pyramidenbahnen findet aber nur rechts in mässigem Grade statt, während man links eine solche nur insofern annehmen kann, als der verhältnismässig schmale Gliastreifen mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit bei seiner Ausbildung einzelne Fasern der Pyramidenbahnen zerstört haben muss, die sonst an dieser Stelle gelegen haben würden. Eine wesentliche Zerstörung der Pyramidenbahnen findet sich jedenfalls nicht. In ähnlicher Weise wird der Vorderhornrest abnorm lange in der dem Rückenmarksquerschnitt entsprechenden Lage erhalten, eine Zerstörung findet aber auch hier nur insoweit statt, als die Vorderhornzellen bei ihrer seitlichen Wanderung den gliösen Bogen überschreiten müssen, wobei ein Teil der Zellen zugrunde geht.

Wichtig ist, dass alles, was wir von gliösem Gewebe in dieser Gegend finden, miteinander in Zusammenhang steht und sich von der im Halsmark bestehenden typischen syringomyelitischen Wucherung durch die Annahme kontinuierlichen Fortschreitens ableiten lässt. Die Wucherung nimmt allerdings einen ganz atypischen Weg, im Prinzip

aber weicht sie nicht von den Vorgängen ab, wie sie als gesetzmässig für derartige Auswüchse der syringomyelitischen Gliose bekannt sind.¹⁾ Auch die gliotischen Felder im vorderen medialen Teile der Seitenstränge, die schon im Halsmark sichtbar waren, finden jetzt ihre ungezwungene Erklärung als längs nach abwärts wuchernde Abbiegungen der die Pyramidenkreuzung umwuchernden Gliose.

Es fragt sich aber, ob der eigenartige Weg, den die Gliawucherung im vorliegenden Falle genommen hat, nicht durch besondere Ursache ihre Erklärung findet. Es ist klar, dass die eigentümlichen Lagerungsanomalien, die wir gleichzeitig an der Pyramidenkreuzung sowohl wie an den Vorderhornresten wahrgenommen haben, nicht sekundär durch die Gliose entstanden sein können; wir müssten denn die ganze gliotische Wucherung als in der Fötalzeit entstanden annehmen, wozu wohl jede Möglichkeit fehlt. Vielmehr müssen wir diese Lagerungsanomalien als das Primäre ansehen; sie würden dann als eine angeborene Abnormität aufzufassen sein. Zu einer solchen Auffassung besteht um so mehr Recht, als die Syringomyelie ja in einer grossen Zahl der Fälle jedenfalls auf eine abnorme kongenitale Anlage zurückzuführen ist; es besteht dann die Möglichkeit, auch hier abnorme Entwicklungsvorgänge anzunehmen. Allerdings ist über Verlagerungen der Pyramidenkreuzung in dem hier beobachteten Sinne, soweit ich die Literatur durchsehen konnte, nichts bekannt. Die Möglichkeit ihres Bestehens wird aber dadurch kaum in Frage gestellt, da ohne Serienschnitte, die zum Studium dieser Verhältnisse angefertigt werden, solche Anomalien kaum zur Kenntnis kommen können. Andererseits ist aus vielfachen Mitteilungen der Literatur bekannt, dass die Pyramidenbahnen des Rückenmarks und der Medulla oblongata in ihrer Lagerung auf dem Querschnitt weitgehenden Variationen unterworfen sind. Es ist ohne weiteres vorstellbar, dass auch ihre Anordnung in der Längsrichtung gewisse Abnormitäten aufweisen kann.

Die Gliose in der Medulla oblongata ist im vorliegenden Falle unbedeutend, sie soll im einzelnen nicht noch einmal geschildert werden; ich stelle nur zusammen, welche wichtigeren Kerne und Bahnen durch sie lädiert sind. Es ergibt sich, dass die rechte spinale Trigeminuswurzel durch den anliegenden Gliaherd geringgradig beeinträchtigt ist, noch weniger der unterste Teil des Hypoglossuskerns durch die Gliose um den Zentralkanal. Ferner werden die austretenden Fasern des linken Hypoglossus durch den lateral der Pyramiden liegenden Gliaherd teilweise durchgeschnitten.

Von den klinischen Erscheinungen sind die spastische Parese

1) s. Hoffmann, l. c. S. 88 f.

des rechten Armes und Beines durch den Herd im rechten Pyramidenseitenstrang erklärt, ein Teil derselben, ebenso wie die geringen spastischen Erscheinungen in der linken Körperhälfte, wird auf die, wenn auch unbedeutende, Läsion in der Pyramidenkreuzung zurückgeführt werden müssen. Die Herabsetzung der groben Kraft im rechten Arm wird auf die im oberen Cervikalmark nachweisbare Läsion des rechten Vorderhorns zurückzuführen sein (s. oben S. 309). Die Ataxie findet ihre Erklärung in der beträchtlichen Veränderung der Hinterstränge. Die dissoziierte Empfindungslähmung im rechten Arm und in der rechten Schulter ist ohne weiteres auf den Prozess im rechten Hinterhorn zu beziehen.

Die schweren allgemein-cerebralen und insbesondere die bulbären Erscheinungen, die bei der Patientin den letalen Ausgang zweifellos verursacht haben, können wir aber auf den syringomyelitischen Prozess als solchen unter keinen Umständen zurückzuführen. Alles was von solchen Erscheinungen bei Syringomyelie bekannt ist, ist nur in Fällen beobachtet worden, die den Bulbus in erheblichem Grade affiziert haben. Höchstens die geringeren Grade von Kopfweg, die Patientin schon seit 10 Jahren gehabt haben will, können vielleicht als Allgemeinsymptome bei einer dem Bulbus sich immerhin nähernden Syringomyelie aufgefasst werden; ob die geringe Läsion der austretenden Fasern des linken Hypoglossus für die Erklärung auch nur unbedeutender Schluckstörungen herangezogen werden kann, erscheint höchst fragwürdig, zumal bekannt ist, wie wenig Symptome oft erhebliche gliöse Zerstörungen im Bereiche der Medulla oblongata verursachen.¹⁾

Ob die Veränderungen, die wir als Ursache der bulbären Erscheinungen ansprechen werden, mit der Syringomyelie in einen sekundären Zusammenhang gebracht werden können, wird später zu erörtern sein.

Wir werden für diese Symptome auf denjenigen Teil des anatomischen Befundes zurückgreifen müssen, der bis jetzt übergangen worden ist, das sind die Blutungen in den Boden des 4. Ventrikels. Diese Blutungen betreffen alle Kerne, die sich vom Beginn der Oliven an bis zum oberen Drittel derselben im Boden der Rautengrube vorfinden. In geringem Grade sind die tieferen Teile der Medulla oblongata betroffen, ferner die weiter cerebralwärts liegenden Teile der Medulla oblongata und die Pons. Ein grosser Teil der Blutungen ist nur mikroskopisch sichtbar, die grössten erreichen Stecknadelkopfgrosse. Alle sind zunächst Gefässscheidenblutungen, die grösseren ergiessen sich aber auch in das umgebende Gewebe. Die Gefässe sind in der Region der stärksten

1) Vgl. besonders Hatschek, Wiener med. Wochenschr. 1895. Nr. 26.

Blutungen enorm gefüllt, zeigen aber selbst nirgends nennenswerte Veränderungen. Die Ganglienzellen der Kerne lassen nur geringe anatomisch nachweisbare Schädigungen erkennen.

Es springt sofort in die Augen, dass diese Blutungen nach ihrem anatomischen Charakter fast identisch sind mit denjenigen, die für die akute hämorrhagische Poliencephalitis superior Wernickes charakteristisch sind (vgl. darüber besonders Wernicke¹⁾, von späteren zusammenfassenden Darstellungen Bödeker²⁾, Oppenheim u. Cassirer³⁾). Nun wissen wir, dass die Blutungen sich genau in derselben Weise, wie sie bei der ursprünglichen Schilderung besonders für den Boden des 3. Ventrikels und die Umgebung des Aqueductus Sylvii angegeben waren, sich über den Boden des 4. Ventrikels bis in das Rückenmark erstrecken können und dass jede von diesen Regionen vorzugsweise befallen sein kann, so dass man zur Aufstellung des Begriffes der Polioencephalomyelitis gekommen ist. Darnach wird anatomisch dem nichts im Wege stehen, die hier gefundenen Veränderungen als eine vorzugsweise auf den distalen Teil des Bodens des 4. Ventrikels sich beschränkende Poliencephalitis acuta haemorrhagica zu bezeichnen.

Versuchen wir es nun, diejenigen klinischen Symptome, die durch die Gliose nicht erklärbar waren, durch den eben genannten Prozess zu erklären, wobei wir einfachheitshalber zunächst von der Annahme ausgehen wollen, es läge eine selbständige poli-encephalitische Erkrankung vor! In der Tat stösst ein solcher Versuch für die schweren terminalen Erscheinungen auf keine Schwierigkeit. Es muss dabei in Betracht gezogen werden, wie es von anderer Seite schon mehrfach ausgeführt worden ist (vgl. besonders Bödeker⁴⁾), dass die Blutungen — ihre Ursache mag sein, welche sie wolle — nur der Ausdruck sind einer allgemeineren Schädigung, die die betreffenden Hirnteile in Mitleidenenschaft zieht. Man wird also mit Recht annehmen können, dass die gesamten Kerne, in deren Bereich die Blutungen stattgefunden haben, in ihrer Funktion beträchtlich gestört, schliesslich vielleicht aufgehoben gewesen sind. Kopfschmerzen, Schwindelerscheinungen, Erbrechen Schlingbeschwerden und besonders die terminalen Störungen der Atmung und Herzfunktion finden auf diese Weise ihre befriedigende anatomische Erklärung. Der fieberlose Verlauf der Erkrankung, soweit sie beobachtet wurde, entspricht dem, was in einer Anzahl anderer Fälle ebenfalls beobachtet worden ist. Die Anamnese weist überdies einige auf Fieber

1) Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. 2. Aufl. S. 229.

2) Archiv f. Psych. Bd. 27. S. 810.

3) Die Encephalitis. Wien 1907.

4) l. c. S. 829.

verdächtige Symptome auf. Die geringen Augenmuskelstörungen wird man auch ohne lokale Blutungen als in das Krankheitsbild passend bezeichnen dürfen.

Schwierigkeiten ergeben sich erst, wenn man den Versuch macht, die klinischen Erscheinungen in ihrer Genese, die freilich nur anamnestisch bekannt ist, mit der Entwicklung des anatomischen Prozesses in Einklang zu bringen. Die Anamnese kann, gerade was zeitliche Verhältnisse anlangt, bei der nicht mehr intakten Psyche der Patientin zur Zeit der Aufnahme allerdings nur mit Vorsicht verwendet werden. Darnach wären die heftigen bulbären, bezw. allgemein cerebralen Symptome wohl erst vier Wochen alt gewesen, ihr erster Beginn ist aber besonders für die Schluckbeschwerden und Schwindelercheinungen ausdrücklich auf ein Jahr zurückverlegt. Die Dauer der encephalitischen Symptome auf 4 Wochen anzunehmen, würde keine Bedenken erregen, im Gegenteil entspräche das etwa der durchschnittlichen Dauer der Erkrankung. Eine Zurückdatierung des Beginns auf ein Jahr ist aber kaum zulässig. Die längste Dauer ist die des Falles von Gayet¹⁾, bei dem die Symptome sich durch fünf Monate hinzogen; geringe Vorläufererscheinungen sind auch in anderen Fällen beobachtet worden. Wir stehen also hier vor einer Schwierigkeit, die sich nicht beseitigen lässt, wenn man nicht den anamnestischen Angaben der Patientin jede Zuverlässigkeit absprechen will.

Es ist bisher von der Annahme ausgegangen worden, der poliencephalitische Prozess stelle eine selbständige Erkrankung dar, die einer Syringomyelie nur zufällig aufgelagert ist. Eine Ätiologie irgend welcher Art für die Poliencephalitis wäre dann allerdings nicht auffindbar, besonders ist der sonst eine grosse Rolle spielende Alkoholismus hier mit Sicherheit auszuschliessen. Einen ernstlichen Gegengrund stellt das aber nicht dar, da auch in einer Reihe von anderen Beobachtungen jede sichere Ätiologie fehlte.

Aus naheliegenden Gründen ist aber die Versuchung, einen Zusammenhang zwischen der Syringomyelie und dem poliencephalitischen Prozess anzunehmen, so gross, dass es notwendig ist, sich über diese Möglichkeit Klarheit zu verschaffen. Blutungen kommen bei Syringomyelie häufig vor. Sie erstrecken sich aber immer nur auf Gegenden, die in unmittelbarer Nähe eines syringomyelitischen Herdes gelegen sind. Beobachtungen von multiplen Blutungen in den Boden des 4. Ventrikels, wie sie hier vorliegen, sind auch bei Fällen von Syringomyelie, bei denen der Bulbus hochgradig in Mitleidenschaft gezogen war, nicht beschrieben worden. Nun bestehen allerdings die

1) Zitiert nach Wernicke, l. c. S. 241.

verschiedensten Angaben über vorübergehende bulbäre Symptome, zum Teil schwerer Natur, deren anatomische Basis noch keineswegs geklärt ist. Besonders sind die apoplektiformen Anfälle anzuführen, wie sie von H. Fr. Müller¹⁾ eingehend bearbeitet worden sind. Dieser Autor kommt selbst zu dem Schluss, dass es sich dabei um Läsionen der Kernregion des Hirns und verlängerten Marks handle, und verweist auf die Analogie mit der Poliencephalitis Wernickes. Nun bieten aber diese apoplektiformen Anfälle ein ganz anderes Bild dar, als es im vorliegenden Falle zu beobachten war; sie sind wirklich apoplektiform, von einem so lange sich hinziehenden Krankheitsbild wie hier ist keine Rede dabei, abgesehen von vielen anderen Differenzen im einzelnen. Auch ist die von Müller angegebene Erklärung nicht durch anatomische Befunde belegt.

Alles in allem scheinen mir die anatomischen Erfahrungen so sehr gegen die Annahme eines direkten Zusammenhanges zwischen der Syringomyelie, die im vorliegenden Falle den Bulbus kaum erreicht, und dem poliencephalitischen Prozesse zu sprechen, dass ich eine solche Annahme für nicht zulässig erachte.

Dagegen mag es angängig sein, eine verminderte Resistenz des syringomyelitisch veränderten Nervensystems gegenüber der Noxe anzunehmen, die wir als Ursache für die Poliencephalitis supponieren müssen. Eine solche Resistenzverminderung kann um so eher vermutet werden, als wir ja gesehen haben, dass in der Gegend der Pyramidenkreuzung Bildungsanomalien vorhanden waren, die wir als kongenitale Veränderungen deuten müssen; geringere, vielleicht anatomisch kaum nachweisbare Anomalien können dann in der benachbarten Medulla oblongata Platz gegriffen haben. Ein Versuch, den eigentümlichen Verlauf der Poliencephalitis mit ähnlichen Verhältnissen in Zusammenhang zu bringen, dürfte zu sehr ins Hypothetische gehen. Jedenfalls werden alle diese Erwägungen nur als unbewiesene Möglichkeiten betrachtet werden können.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel II.

I. 3. Cervikalsegment. Weigertsche Markscheidenfärbung. Vergrößerung ca. 5 fach.

- a) Syringomyelitische Höhle auf das rechte Hinterhorn übergreifend; damit zusammenhängend glöse Wucherung in der rechten Pyramidenseitenstrangbahn und in den Hintersträngen.
- b) Glöses Feld von der Grenze des linken Vorderstranges in den Seitenstrang reichend.
- c) Dasselbe rechts, weniger ausgedehnt.

1) Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 52. S. 258.

II. Unterstes Ende der Pyramidenkreuzung. Sonst wie I.

- a) Gliöser Bogen, der die Vorderhörner und Vorderstränge umschliesst.
- b) Gliöses Feld, aus dem peripheren Teil der Hinterhornglia hervorgegangen.
- c) Zentralkanal.
- d) Glia der Hinterstränge.
- e) Pyramidenbahn.

III. 0,8 mm höher als II. Der Zentralkanal ist dorsalwärts gerückt, die Pyramidenbahnen sind noch durch einen Gliastreifen getrennt.

- a)–e) s. II.

IV. 0,6 mm höher als III. Pyramidenbahnen vereinigt.

- a)–e) s. II.
- f) Vorderhornrest.

V. 3,2 mm höher als IV. Die Pyramidenbahnen erreichen die Peripherie.

- a)–c) und e) s. II.
- f) Vorderhornrest.
- g) Schleifenkreuzung.

VI. Blutung in den rechten Hypoglossuskern, Weigertsche Färbung, Vergrößerung ca. 80fach.

- a) Ganglienzellen des Hypoglossuskerns.
 - b) Gefäss.
 - c) Blutung in der Gefässscheide.
-

Fig. 1.



Fig. 2.

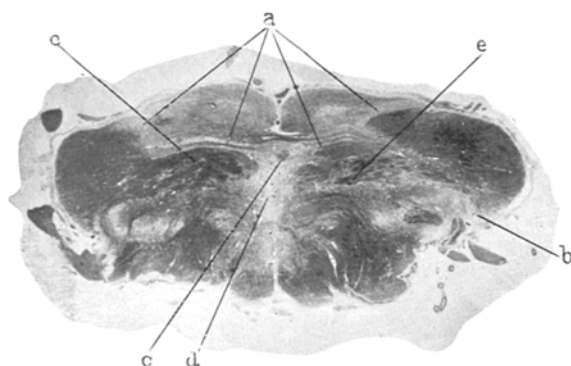


Fig. 6.

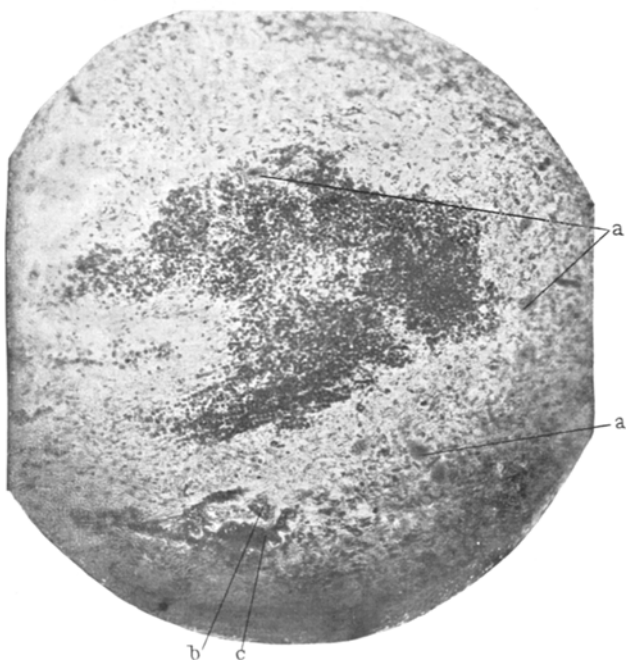


Fig. 3.

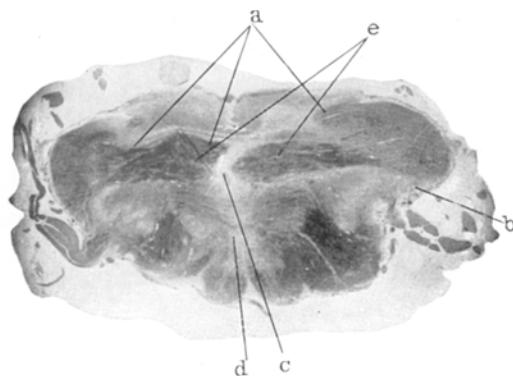


Fig. 4.

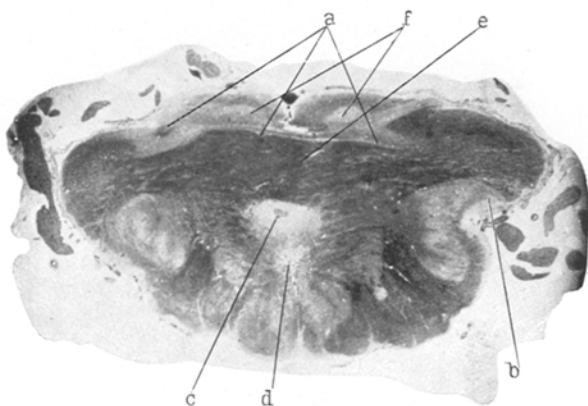


Fig. 5.

