

IV.

Aus dem Laboratorium von Prof. H. Oppenheim.

Ein Fall von Lues cerebrospinalis.

Von

Dr. Richard Cassirer.

Der im Folgenden mitgetheilte Fall schien einiger Einzelheiten wegen einer etwas ausführlicheren Besprechung werth.

Für die Ueberlassung der Krankengeschichte bin ich Herrn Oberarzt Dr. König zu grossem Danke verpflichtet.

Krankengeschichte.

Emilie R., Wittwe, 57 Jahre alt.

Aus den Acten des Krankenhauses Moabit.

Aufgenommen 7. Mai 1894.

Bei dem Zustande, in dem sich die Patientin bei der Aufnahme befindet, ist es schwer, eine Anamnese zu erheben. Die Sprache ist unverständlich, die Angaben sind verworren; nur so viel ist aus ihnen ersichtlich, dass Patientin seit 4 Jahren gelähmt ist und in der Mendel'schen Poliklinik elektrisirt wird. Patientin hat angeblich viermal geboren, einmal abortirt.

Status praes. Mittलगrosse Frau, starker Knochenbau, schlecht entwickelte Musculatur, geringes Fettpolster. Gesichtsausdruck unstät; Haut in Falten leicht abhebbbar, gelblich. An den Füssen und Unterschenkeln weisse Narben und Geschwüre.

Augenbewegungen frei; links Ptosis.

Gesichtsmusculatur rechts nicht so gut beweglich wie links, rechtsseitige Facialisparesie.

Zunge dick belegt, weicht beim Vorstrecken nach rechts ab.

Rechter Arm und rechtes Bein gelähmt.

Innere Organe normal.

Urin frei von Eiweiss, Stuhl in Ordnung.

Stimmung weinerlich.

Wegen Schlaflosigkeit, Unruhe, Verfolgungsideen am 15. Mai nach der Charité verlegt.

Diagnose: Hemiparesis dextra; Encephalitis chron.; Paranoia chron.

Aus den Acten der Charité.

Verwirrte Angaben. Articulatorische Sprachstörung. Doppeltsehen. Differenz der Pupillen, rechte weiter als linke. Patellarreflex gesteigert. Rechtsseitige Lähmung beider Extremitäten.

Strahlige Narbe am rechten, Hämorrhagien am linken Unterschenkel.

Seit 3 Jahren Menopause; seit langer Zeit Klagen über Kopfschmerzen; seit 3 Wochen bettlägerig.

Während der Dauer des Aufenthaltes Sprachstörung, Parese der rechten Extremitäten. Verwirrte Angaben.

Seit 1. Juli 1894 ungeheilt nach Dalldorf.

Psychisch meist weinerlich, selten Lachen. Krankheitseinsicht, örtlich unsichere Orientirung, zeitlich desorientirt.

Somatisch: Marantische Person in mittleren Jahren. Facialis ohne deutliche Differenz, Zunge weicht nicht ab. Deutliche articulatorische Sprachstörung. Rechte Pupille weiter als linke; die rechte ist starr auf Licht, die linke reagirt normal auf Licht-einfall. Augenbewegungen frei. Rechtsseitige Struma.

Patientin nimmt die passive Rückenlage ein, die Bewegungen im linken Arme sind normal. Der Muskeltonus ist gut. Die Reflexe gesteigert. Der rechte Arm wird rektwinkelig gebeugt an den Körper angehalten; aufgefordert, bewegt Patientin den Arm etwas, doch sind die Bewegungen nach jeder Richtung erheblich eingeschränkt. Sehnenphänomene rechts noch etwas mehr gesteigert als links.

Patientin kann nicht mehr gehen; das rechte Bein wird in rechtwinkliger Flexionsstellung gehalten und wird spontan so gut wie gar nicht mehr bewegt, doch ist Patientin im Stande, einige unbedeutende Bewegungen damit auszuführen. Passiv lässt sich das Bein ad maximum strecken, die maximale Beugung ist unmöglich, da sich kurz vor Erreichung derselben einige Muskeln, namentlich der Biceps, stark anspannen, und weitere Bewegung verhindern.

Sehnenphänomene der unteren Extremitäten gesteigert, rechts mehr als links; Muskeltonus rechts in geringem Maasse erhöht. Bauchdecken- und Obliquusreflex nicht auszulösen.

Sensibilität bei der Dementz der Patientin nicht zu prüfen. Starke Arteriosklerose. An beiden Unterschenkeln flächenhafte Hautnarben.

4. August. Patientin ist sehr unbehülflich, unsauber. Heute beim Sprechen eine geringere Betheiligung des rechten Facialis deutlich, aber nicht sehr stark hervortretend.

29. August. Klonische Zuckungen namentlich mit Betheiligung der linken Seite, rechts Zuckungen viel seltener. Bewusstsein leidlich erhalten. Die linke Pupille reagirt während der zahlreichen Anfälle deutlich auf Licht, die Struma tritt deutlich hervor.

30. August. Fortdauer der Zuckungen.

31. August. Exitus. Diagnose: Hemiplegia dextr. Dementia.

Section 6 Stunden post mortem: Abgemagerte weibliche Leiche, rechtsseitige Kropfgeschwulst in Apfelgrösse deutlich hervortretend. Schädel-dach zeigt nichts Besonderes. Hirngewicht 1320 Grm. Die weichen Hirnhäute im Allgemeinen durchsichtig, über den Furchen etwas verdickt und

ödematös, lassen sich ohne Substanzverlust in ziemlich grossen Stücken von der Hirnoberfläche abziehen. An der Hirnbasis Gefässe verdickt und stark gefüllt. Tentorium cerebelli schwielig verdickt und mit den ihm anliegenden Theilen des Kleinhirnes und der Brücke verwachsen; namentlich stark ist der Process auf der linken Seite, wo die schwielige Verdickung auf dem Durchschnitte bis $\frac{3}{4}$ Cm. beträgt. Oberfläche der Ventrikelwände deutlich granulirt. Ventrikel nicht erweitert. Ueberhaupt sonst im Gehirne, und besonders auch in den Grosshirnganglien, nichts Krankhaftes weiter sichtbar. Pons, Nachhirn und Rückenmark in Müller'sche Flüssigkeit eingelegt.

Herzmuskel getrübt und gelblich verfärbt; Hyperämie in den abhängigen Partien der Lungen. Nierenkapsel mit der Rinde verwachsen; parenchymatöse Trübung auf dem Durchschnitte, hier und da stark gelbliche Verfärbung. Leber zeigt deutliche Schnürfurche, mit zehnpfennstückgrossen, strahlig festem Bindegewebsflecken; Substanz der Leber sehr fest, beim Schneiden knirschend. Acini sehr deutlich, am Rande derselben graue Verfärbung. Milz von normaler Grösse. Kapsel etwas verdickt und gefaltet.

Mikroskopische Untersuchung.

Zur Verfügung standen mir das Rückenmark, die Medulla oblongata, Pons und das Mittelhirn bis zur Gegend der Commissura post. Die Härtung geschah in Müller'scher Flüssigkeit mit Nachhärtung in Alkohol. Es wurden zahlreiche Schnitte aus allen Höhen des Rückenmarkes angefertigt; vom obersten Halsmarke an wurden die Theile in fortlaufender Serie bis kurz vor die Commissura post. geschnitten, nur im Gebiete des Trochleariskernes war es durch eine Beschädigung des Präparates nicht möglich, den Zusammenhang völlig zu wahren. Die Färbung geschah meist nach der Wolters'schen Modification der Weigert'schen Markscheidenfärbung, unter theilweiser Nachfärbung nach Kultschitzky, ferner mit Carmin, mit Carmin-Alaunhämatoxylin, nach Rosin, und endlich wurde eine grosse Anzahl von Rückenmarksschnitten nach Marchi behandelt.

An den Meningen finden wir in Schnitten aus allen Höhen des Rückenmarkes die Zeichen einer Entzündung; die Pia ist an vielen Stellen erheblich verdickt; sie zeigt mehrfache Schichten faserigen Bindegewebes und mässig starke, kleinzellige Infiltration, namentlich in der Umgebung der Gefässe. Die Verdickung der weichen Rückenmarkshaut erstreckt sich in manchen Höhen auf den ganzen Horizontalquerschnitt, an anderen sind nur einzelne Theile der Pia getroffen, namentlich die Gegend des Eintrittes der hinteren Wurzeln und die seitlichen Platheile. An nicht wenigen Stellen hat die Entzündung auf die Randpartien der Rückenmarkssubstanz übergreifen; es findet sich dort zwischen Pia und Rückenmark kein Zwischenraum mehr, Bindegewebsneubildung und kleinzellige Infiltration erstrecken sich continuirlich von der Pia in die Rückenmarkssubstanz hinein; dementsprechend finden wir dann auf mit Markscheidenfärbung behandelten Präparaten einen schmalen, peripherischen Saum, der weiss erscheint und keine Markscheiden mehr erkennen lässt. Wir kommen auf dieses Verhalten noch einmal zu sprechen.

Eine wesentliche Entzündung der Dura mater spinalis war nirgends nachweisbar.

Die Gefässe zeigen mannigfache pathologische Veränderungen; an vielen Stellen besteht eine sehr beträchtliche Wucherung des Intima-endothels, bisweilen bis zum fast völligen Verschlusse des Gefässes führend, daneben eine kleinzellige Infiltration der Media und der Adventitia bis in die weitere Umgebung der Gefässe hinein. Die Gefässveränderungen finden sich auch an den Gefässen der Rückenmarkssubstanz selbst, namentlich an solchen, die in den degenerirten Theilen derselben liegen, hier besonders in der Form der gleichmässig hyalinen Entartung der Gefässwände. Ueberall aber sehen wir neben krankhaft veränderten Gefässen noch solche, die einen normalen Bau aufweisen.

Durch das ganze Rückenmark hindurch erstreckt sich eine Degeneration beider Pyramidenseitenstränge, die des linken ist eine mässig intensive, die des rechten eine sehr bedeutende; der Unterschied in der Stärke der Degeneration ist in allen Höhen des Rückenmarkes deutlich. Weiter finden wir dann noch vom Cervicalmarke abwärts bis in das oberste Lendenmark eine Degeneration des rechten Pyramidenvorderstranges, die aber überall nur von sehr mässiger Intensität und noch weniger stark als die des linken Pyramidenseitenstranges ist; der linke Vorderstrang weist keinerlei gröbere Degeneration auf; es besteht in ihm nur eine geringe, auch sonst in der Rückenmarksperipherie sichtbare Randdegeneration; auf Rechnung derselben ist es jedenfalls auch zu setzen, dass die Degeneration der Seitenstränge — namentlich die des rechten — an vielen Stellen über das Gebiet der Pyramidenbahnen hinausgeht, und auch in Höhen, wo diese die Peripherie nicht erreichen, also besonders im Dorsal- und Cervicalmarke, die Degeneration doch das ganze Areal der Seitenstränge bis in die Peripherie einnimmt.

Marchi-Präparate lassen uns die geschilderten Degenerationen mit aller Deutlichkeit erkennen, im rechten Pyramidenseitenstrange dicht gedrängte schwarze Schollen, im linken zwischen diesen noch eine grosse Anzahl normaler Nervenfaserverquerschnitte, die rechts immerhin auch nicht ganz fehlen; im rechten Pyramidenvorderstrange nur wenig schwarze Schollen, der Hauptantheil gesund, im linken Vorderstrange im Wesentlichen normale Verhältnisse. Dienen so bezüglich dieser Dinge die Marchi-Präparate zur Bestätigung von schon durch andere Färbemethoden gewonnenen Resultaten, so weisen sie uns an einer anderen Stelle auf ein pathologisches Verhalten hin, das andere Methoden uns nicht erkennen lassen.

Wir sehen nämlich in einer Höhe, die ungefähr dem Ursprunge des 7. Cervicalnerven entspricht — eine genaue Bestimmung der Höhe war leider nicht möglich —, in einem Gebiete, das durchaus der Wurzeintrittszone Westphal's (Pierret's *Bandelettes externes*) entspricht, die Zeichen einer Degeneration der Markscheiden der betreffenden hinteren Wurzeln auf der linken Seite. Hier erkennen wir an allen den sehr zahlreichen Präparaten, die wir anfertigen konnten, die die Degeneration bezeichnenden unregelmässigen, schwarzen Schollen; dieselben folgen durchaus dem bekannten Verlaufe der hinteren Wurzeln. Zunächst nehmen sie ein Dreieck ein, dessen Basis dem unteren Rande und dem hintersten Theile des medialen Randes des Hinterhorns anliegt, auf wenig höheren Schnitten finden wir die Schollen etwas weiter vom Hinterhorne medialwärts abgerückt und dem Wege der bekannten, schön geschwungenen

Bündel folgend; hier reichen sie dann auch etwas weiter nach ventralwärts; auch bis in die Substanz des Hinterhornes kann man sie verfolgen. In der Lissauer'schen Randzone sind sie nicht vorhanden. Schon in einer Höhe, die der grössten Anschwellung des Cervicalmarkes entspricht — 5. Cervicalnerv —, ist keine Spur der Degeneration mehr vorhanden. Ebenso wenig gelang es uns, ein Feld zu finden, das als Fortsetzung der tiefer unten lädirtten Wurzeln anzusprechen gewesen wäre und eine dementsprechende Degeneration gezeigt hätte; die Hinterstränge zeigen von da aus wieder völlig normales Verhalten; bis auf eine Stelle allerdings. Im dorsalen Theile des linken Goll'schen Stranges, in einem schmalen, von der Peripherie ventral reichenden Bande finden wir hier eine Degeneration. Dies Degenerationsfeld tritt zuerst zugleich mit der Degeneration der hinteren Wurzeln in der Höhe des 7. Cervicalnerven auf und ist in allen Höhen des Cervicalmarkes vorhanden; es verändert dabei kaum seine Lage und ist auch auf mit Markscheidenfärbung behandelten Präparaten deutlich erkennbar. Wir möchten es durchaus für durch etwas tiefer greifende Randdegeneration bedingt halten und nicht mit der Degeneration der hinteren Wurzeln in Zusammenhang bringen. Gegen einen solchen spricht mit Entschiedenheit das Auftreten beider Degenerationen in gleicher Höhe.

Die mit in die Schnitte fallenden extramedullären Antheile der hinteren Wurzeln zeigen in dieser Höhe, wie überall sonst in unseren Schnitten, eine mässige Rundzelleninfiltration in die Nervenscheide, aber keine deutlichen Zeichen einer Degeneration.

Eine deutliche Meningitis im Bereiche der hinteren Wurzeln bestand auch in dieser Höhe, doch war sie nicht auffällig stärker als in verschiedenen anderen Rückenmarkshöhen, und auch nicht stärker als auf der rechten Seite, wo wir von Degeneration der Wurzeintrittszone nichts beobachten konnten.

In der Höhe des obersten Dorsalnerven fand sich an der lateralen Seite des Hinterhornes ein kleiner Bluterguss, im ganzen Querschnitte weisen an dieser Stelle die Gefässe eine starke Blutfüllung auf.

Gehen wir in der Betrachtung der Präparate jetzt vom obersten Cervicalmarke cerebralwärts, so finden wir dort neben der Degeneration der beiden Pyramidenseitenstränge und des rechten Pyramidenvorderstranges — die letztere ist hier deutlicher ausgesprochen als mehr spinalwärts — eine Degeneration der eben beginnenden spinalen Trigeminiwurzel rechts. Wir können dieselbe durch die ganze Medulla hindurch bis zu ihrer Eintrittsstelle im Pons verfolgen. Die Degeneration betrifft den ganzen Querschnitt der Wurzel, sie ist in den verschiedenen Höhen im Wesentlichen von gleichmässiger, recht bedeutender Intensität. An der begleitenden grauen Substanz vermochten wir ausser dem Schwunde der sie durchziehenden feinen markhaltigen Fasern nichts Pathologisches zu bemerken.

Nach Beendigung der Pyramidenkreuzung finden wir beide Pyramiden degenerirt, die linke deutlich stärker als die rechte. Diese Degeneration erstreckt sich durch die Medulla und den Pons hindurch bis zu den Herden im proximalen Theile des Pons und der Pedunculi cerebri, in denen wir offenbar die Ursache dieser Degeneration zu suchen haben,

und auf deren genauere Beschreibung wir im Folgenden gleich eingehen wollen; vorher sei nur noch kurz erwähnt, dass die übrigen Gebilde der Medulla und des Pons normale Verhältnisse aufweisen, speciell ist auch der rechte sensible Trigeminskern durchaus normal, ebenso die grössere Anzahl der Trigeminusfasern, zu denen sich eine Anzahl degenerirter, der spinalen Wurzel zugehöriger gesellen. Ueberall finden wir die schon geschilderten Zeichen einer Leptomeningitis, die in der Höhe der Trigeminskern schon beträchtlich an Intensität zunimmt, ohne jedoch eine Seite besonders zu bevorzugen. Ausserdem sehen wir am Ependym des 4. Ventrikels vereinzelte stärkere, kleinzellige Granulationen (Ependymitis granularis).

Cerebralwärts in der Betrachtung der Schnitte fortschreitend, fallen uns zunächst jetzt an den Hirnhäuten sehr hochgradige Veränderungen auf. Wir finden die schon makroskopisch erwähnte schwartige Verdickung der Dura. Diese Schwartenbildung ist an der rechten und linken Seite der Brücke und auch an durch das Kleinhirn gelegten Schnitten vorhanden. Die Dura ist um das Vielfache ihres Volumens verdickt und erreicht an beiden Seitentheilen der Brücke eine Dicke von $\frac{2}{3}$ — $\frac{3}{4}$ Cm. Ihr Gewebe besteht zum grössten Theile aus kernarmem, derbfaserigem Bindegewebe; dazwischen eingelagert finden sich Züge mehr lockeren, kernreicheren Bindegewebes. Nicht überall ist die Dura von dem darunterliegenden Pia-gewebe scharf abzugrenzen; hier und dort gehen beide continuirlich in einander über. Ueberall ist auch die Pia erheblich verändert, stark verdickt. Die Kernanhäufungen sind in ihr viel bedeutender, namentlich um die Gefässe herum, ohne dass es jedoch in den Meningen zur Bildung abgegrenzter kleinzelliger Herde käme. — Die Veränderungen greifen auch auf das Gewebe des Pons über, und zwar findet dieser Uebergang an beiderseits etwa gleich hoch gelegenen Stellen statt, in der Mitte des Fusses der Brücke, in einer Höhe, wo im vorderen Marksegel die Trochleariskreuzung sich vollzieht.

An beiden Seiten kommt es hier zu umfangreichen kleinzelligen Neubildungen, aber rechts in geringerer Ausdehnung als links. Der Herd rechts betrifft im Pons selbst wesentlich nur die seitlichen Faserantheile, ohne die Pyramidenbahn stärker in Mitleidenschaft zu ziehen. Erst im *Pes peduncul. cerebr.* zerstört er, von lateralwärts vordringend neben den Fasern, die aus dem Lobus parietalis und temporalis stammen sollen, auch den lateralen Theil der Pyramidenfasern; er verkleinert sich dann sehr bald wieder, und ist dort, wo die Fasern des Oculomotorius in grösserer Anzahl den Pes verlassen, bereits wieder verschwunden.

Der linksseitige Herd beginnt, wie gesagt, ungefähr in gleicher Höhe wie der rechte, schon im Pons erreicht er aber eine solche Ausdehnung, dass er, von dorsolateralwärts eindringend, einen grossen Theil des Fusses des Pons zerstört. Im *Pes pedunculi* ist er dann so ausgebreitet, dass auf eine grosse Strecke hin die ganze linke Fussfaserung, bis auf einen relativ kleinen, zum grössten Theile der frontalen Brückenbahn zuzurechnenden Abschnitt zerstört ist. — Erst dort, wo der rechte Herd bereits gänzlich verschwunden ist, beginnt auch der linke sich erheblich zu verkleinern. Er zerfällt zunächst durch sich einschiebendes normales Gewebe in einen

kleineren lateralen und einen grösseren medialen Theil; jedoch auch noch in den höchsten uns zur Verfügung stehenden Schnitten (kurz vor der hinteren Commissur) sind diese beiden jetzt getrennten Herde noch nicht verschwunden. Auf die Haube greift auch der linke Herd nur unbedeutend über, bemerkenswerther ist, dass er trotz seiner grossen Ausdehnung auch die intramedullären Oculomotoriusbündel intact lässt; er reicht gerade bis an sie heran, ohne jedoch irgend einen Theil derselben in sein Bereich zu ziehen; auch die dem Pes anliegenden extramedullären Antheile des Oculomotorius bleiben beiderseits intact.

Was den genaueren histologischen Bau dieser Herde anbetrifft, so entspricht derselbe durchaus dem einer Gummigeschwulst: ein zellenreiches, ziemlich stark vascularisirtes Gewebe, dass an einzelnen Stellen ein amorphes Gefüge aufweist (Verkäsung), während andere fibrös umgewandelt sind. Die nervösen Bestandtheile sind innerhalb der beiden Herde bis auf geringe Reste zerstört; die Abgrenzung gegen die Umgebung ist eine scharfe.

Die Gefässe zeigen sowohl innerhalb der Gummata als im Gebiete der Pachy- und Leptomeningitis mannigfache Veränderungen, theils einfach hyaline Verdickung, namentlich im Inneren der beiden grösseren Herde, theils erheblichere Wucherung des Endothels der Intima, theils kleinzellige Infiltration der Gefässhäute.

Während, wie bereits erwähnt, die Oculomotorii beiderseits intact gefunden wurden — auch die III-Kerne waren intact — treffen wir auf eine Degeneration des Trochlearis, und zwar finden wir den linken Trochlearis von seinem Kerne an bis zu seinem Austritte nach der Kreuzung im vorderen Markseggel völlig degenerirt. Auf allen Präparaten zeigt der runde Querschnitt des intramedullären Antheiles des Nerven links nur eine äusserst spärliche Anzahl markhaltiger Nervenfasern; und dementsprechend ist in der Kreuzung selbst die Zahl der von links her kommenden und an der rechten Seite austretenden markhaltigen Nervenfasern sehr gering. Ueber den linken Trochleariskern vermögen wir leider keine bestimmten Angaben zu machen, da gerade an dieser Stelle die Präparate erheblich beschädigt waren. Der rechte Trochleariskern nebst seinem Nerven und ebenso die anderen bisher nicht erwähnten Gebilde des Pons und der Haube wiesen keine pathologischen Veränderungen auf.

Auch im Gebiete des Kleinhirnes, wo die Pachy- und Leptomeningitis durchaus den oben schon geschilderten Charakter zeigt, griff der pathologische Process auf das Nervengewebe selbst über und zerstörte dort mehr oder minder tief die normale Structur, die Zellen der Rinde und die einstrahlenden markhaltigen Nervenfasern bis in das Marklager hinein.

Fassen wir die klinisch und pathologisch-anatomisch wichtigen Ergebnisse des Falles noch einmal kurz zusammen:

Bei einer 57 jährigen Frau, aus deren Anamnese uns nur so viel bekannt ist, dass sie seit einigen Jahren an Kopfschmerzen

und einer Hemiplegia dextra leidet, ergibt die erste klinische Untersuchung im Mai 1894 das Bestehen einer Hemiplegia dextra spastica, nebst Steigerung auch der linksseitigen Sehnenphänomene ohne wesentliche Betheiligung des Facialis, articulatorische Sprachstörung und einen hallucinatorischen Erregungszustand; ausserdem besteht eine allgemeine starke Arteriosklerose. Während der folgenden, ein Vierteljahr umfassenden und bis zum Tode sich erstreckenden Krankenhausbeobachtung bleibt das Krankheitsbild im Wesentlichen constant, wenn es auch im Einzelnen leichte Schwankungen aufweist: *Die rechtsseitige Hemiplegie, die beiderseitige Steigerung der Sehnenphänomene, die articulatorische Sprachstörung, ausserdem eine Pupillendifferenz — rechte Pupille weiter als linke — und rechtsseitige Pupillenstarre werden dauernd beobachtet, der psychische Zustand ist charakterisirt durch Demenz und Verwirrtheit; nur vorübergehend findet sich Doppeltsehen, eine linksseitige Ptosis und eine rechtsseitige Facialisparesie; ebenfalls nur vorübergehend tritt einmal ein an Meningitis acuta erinnernder Zustand auf (Erbrechen, Genickschmerzen); der Tod erfolgt bei allgemeinem Marasmus unter linksseitigen, klonischen Zuckungen Ende August 1894.*

Die Section ergibt neben einer Hepatitis interstitial. und Nephritis parenchym. mannigfache pathologische Veränderungen des Centralnervensystems, bei deren mikroskopischer Untersuchung wir zu folgenden Resultaten gelangen: *Pachymeningitis im Gebiete des Pons und des Kleinhirnes, eine auf die angrenzenden nervösen Theile übergreifende Leptomeningitis im Gebiete aller zur Untersuchung gelangten Theile (Rückenmark, Medulla oblongata, Pons, Pedunculi cerebri und Kleinhirn), kleinzellige, von den Meningen ausgehende, im Inneren theils verkäste, theils fibrös entartete Granulationsgeschwülste, im linken und rechten Fusse des Pons und der Pedunculi cerebri. Durch den rechten Herd ist nur ein kleiner Theil der rechten Pyramidenbahn, durch den linken der grösste Theil der linken Pyramidenbahn und ausserdem fast die ganze übrige Fussfaserung zerstört. Weiter findet sich hochgradige Degeneration des linken intramedullären Trochlearisschenkels, der rechten spinalen Trigeminuswurzel, hochgradige absteigende Degeneration der linken Pyramide in der Medulla und des entsprechenden rechten Py-Seitenstranges im Rückenmarke, geringere Degeneration der rechten Pyramide und des linken Py-Seitenstranges, unbedeutende im rechten Py-Vorderstrange; Degeneration der Wurzeleintrittszone der hinteren Wurzeln im unteren Theile des Halsmarkes der linken Seite, endlich eine Endarteriitis*

chron. und Mes- und Periarteriitis chron. der untersuchten Arterien (Aa. spinales, vertebrales, basilaris).

Dass es sich in unserem Falle um Lues cerebro-spinalis handelt, bedarf kaum weiterer Begründung. Wenn auch im Allgemeinen die anatomischen Processe in den Gefässen und in den Meningen nichts für die Lues absolut Specificisches aufweisen, so lassen doch eine Anzahl Momente schon bei diesen Veränderungen die Lues als Grundlage wahrscheinlich annehmen: so vor Allem die Verbindung der endarteriitischen mit mes- und periarteriitischen Veränderungen, der weit verbreitete Uebergang der meningitischen Erscheinungen auf die Nervensubstanz selbst. Das Fehlen irgend welcher tuberculöser Veränderungen in anderen Organen und ausserdem der exquisit chronische, sich über Jahre erstreckende Verlauf lassen die Annahme einer Meningitis tuberculosa, die dem pathologisch-anatomischen Bilde nach am ehesten in Betracht kommen könnte, ausschliessen.

Zu noch grösserer Sicherheit gelangen wir in der Diagnose durch den Nachweis der von den Meningen ausgehenden kleinzelligen Granulationsgeschwülste im Pons und den Pedunculi cerebri, deren Charakter als echte Gummata nach ihrem Ausgangspunkte, ihrem Baue und den in ihnen eingetretenen Processen regressiver Metamorphose nicht zweifelhaft erscheint.

Auch die Polymorphie der an den nervösen Centralorganen gefundenen Veränderungen weist auf die Lues hin.

Mit der Annahme einer constitutionellen Syphilis sind die in der Leber gefundenen pathologischen Verhältnisse gut vereinbar. Auf welchem Boden die allgemeine Arteriosklerose entstanden ist, vermögen wir bei der mangelnden Anamnese und der fehlenden mikroskopischen Untersuchung nicht zu sagen.

Im klinischen Bilde haben im Wesentlichen nur die Pupillenerscheinungen, die Allgemeinsymptome des Kopfschmerzes und der zunehmenden Demenz auf die luëtische Grundlage hinweisen können; die Anamnese liess ganz im Stiche; so gab erst der pathologisch-anatomische Befund die gewünschte Sicherheit der Diagnose.

Die Mittheilung eines einzelnen Falles von Lues cerebrospinalis wäre an sich nicht gerechtfertigt; einige Besonderheiten desselben, auf die wir im Folgenden unser Augenmerk richten wollen, mögen seine Publication rechtfertigen.

Zunächst sei kurz darauf hingewiesen, dass die hauptsächlichste klinische Erscheinung, die Hemiplegia spastica dextra ihre

anatomische Erklärung in der Zerstörung der linken Pyramidenfaserung im *Pes pedunculi cerebri* und der dadurch bedingten absteigenden Pyramidenbahndegeneration findet. Auffällig ist, dass wir bei der ausgebreiteten Zerstörung der Pyramidenfaserung keine Degeneration im linken Vorderstrange finden; wir müssen annehmen, dass in diesem Falle einmal alle Pyramidenfasern der linken Seite auf die rechte hinübergetreten sind. Die Zerstörung eines Theiles der rechten Pyramidenfasern im rechten *Pes pedunculi* und die absteigende Degeneration der betreffenden Bahn, die hier trotz des geringen Grades auch im rechten *Py-Vorderstrange* bemerkbar wird, fand klinisch nur in der Steigerung der Sehnenphänomene, nicht auch in erheblicher Beweglichkeitsbeschränkung ihren Ausdruck; vielleicht stehen mit ihr die in den letzten Lebenstagen eingetretenen clonischen Zuckungen in Verbindung. Dass aber auch der rechtsseitige Herd im *Pes* älteren Datums war, lehrt die ausgedehnte absteigende Degeneration.

Die dauernd beobachtete articulatorische Sprachstörung dürfte auf Rechnung der beiderseitigen Pesherde zu setzen sein.

Die Allgemeinsymptome des Kopfschmerzes und der Demenz sind wohl im Wesentlichen der weitverbreiteten Meningitis zuzuschreiben; eine Untersuchung des Cortex hat nicht stattgefunden.

Von Augensymptomen fanden wir zunächst Pupillendifferenz und rechtsseitige Pupillenstarre. Ueber ihre anatomische Grundlage gab uns unser Fall keinen Aufschluss. Nur vorübergehend wurde Doppeltsehen und linksseitige Ptosis notirt. Wie oben in der Beschreibung des Befundes erwähnt wurde, reichte das linksseitige Gummi gerade eben bis an die lateralsten Oculomotoriuswurzelfasern heran; diese, von denen man annimmt, dass sie den *M. levator palp.* innerviren, mögen vorübergehend direct oder indirect geschädigt gewesen sein und dadurch die Parese des linken *Levator palp. sup.* verursacht haben.

Eine schwere Degeneration wies der linke intramedulläre Trochlearis auf. In der Krankengeschichte finden wir keine Angaben einer rechtsseitigen Trochlearislähmung; die Constatirung einer solchen bei der erregten, dementen Pat. war wohl nicht möglich.

Eine Affection des Trochlearis bei *Lues cerebrospinalis* fand Uhthoff¹⁾ unter 150 Fällen mit Sectionen nur

1) Untersuchungen über die bei der Syphilis des Centralnervensystems vorkommenden Augenstörungen. *Archiv für Ophthalm.* Bd. XXIX. H. 1 u. 3.

6 mal, unter 17 eigenen Fällen 1 mal. Ein weiterer Fall wurde dann noch von Schiff und mir¹⁾ an anderer Stelle mitgetheilt.

Als pathologisch-anatomische Grundlage wird in den Fällen von Graefe, Friedreich, Ziemssen, Wagner, Uhthoff Druck durch die basale Neubildung angenommen. Nur bei Ziemssen finden wir die genauere Angabe, dass es sich um neuritische und perineuritische Veränderungen gehandelt habe, bei Henry Power wird Druck in Folge von Erweiterung des Ventrikels angenommen.

Treitel und Baumgarten²⁾ vermuthen, dass in ihrem Falle die Störung durch eineluetische gummöse Endarteriitis obliterans der zuführenden Gefässe der Nn. oculomotorius und trochlearis entstanden ist. Jedoch beruht diese Annahme nur auf der Vermuthung, dass im Bereiche dieser Nerven die Arterien sich ebenso verhalten haben, wie die Art. corp. callos. im Bereiche des Opticus; eine anatomische Untersuchung der betreffenden Arterien hat nicht stattgefunden.

In dem von Schiff und mir mitgetheilten Falle war die Ursache der Trochlearislähmung nicht mit Sicherheit zu eruiren; es blieb zweifelhaft, ob es sich um eine primäre Kerndegeneration, oder, was wahrscheinlicher erschien, um eine Compression des Nerven durch eine Meningitis basilaris und eine rückläufige, sich bis in den Kern hinein fortsetzende Degeneration gehandelt habe. Auch in unserem Falle werden wir zu keinem sicheren Resultate kommen, zumal wir leider über den Trochleariskern nichts Sicheres auszusagen vermögen. Es entsteht wieder die Frage, ob es sich um eine primäre Kerndegeneration handelt oder vielmehr um eine Compression des Nerven durch meningitische Veränderungen und rückläufige Degeneration des Nerven.

Dass in unserem Falle die Möglichkeit dazu in ausgedehntem Maasse in der weitverbreiteten und starken Meningitis vorhanden war, leuchtet ein.

Als Ursache dafür, dass der N. trochlearis durch dieluetischen Processe so selten geschädigt wird, nimmt Uhthoff seine geschützte Lage und seine Ursprungsverhältnisse an. Im Uebrigen hebt er hervor, dass die IV. Lähmung nie die einzige basale Hirnnervenlähmung darstellte, immer war sie complicirt mit Erkrankung anderer Hirnnerven. In allen Fällen waren auch andere äussere

1) Beiträge zur Pathologie der chronischen Bulbärerkrankungen. Arbeiten aus dem Institut. f. Anat. und Physiol. u. s. w., herausg. von Obersteiner. H. IV.

2) Virchow's Archiv für path. Anat. Bd. CXI. S. 251.

Augenmuskeln mit betroffen; im vorliegenden Falle besteht keine weitere äussere Augenmuskellähmung.¹

☞ Dass solche isolirte Trochlearisaffectionen klinisch wie anatomisch leicht unbeachtet bleiben können, ist ja klar, und wenn der in Rede stehenden Affection in Zukunft grössere Aufmerksamkeit geschenkt wird, mag es sich vielleicht bald ergeben, dass die cerebrale Lues ihr destruirendes Werk nicht gar so selten auch auf den Trochlearis ausdehnt.

Eine weitere Hirnnervenaffection fehlt aber auch in unserem Falle nicht ganz; wir finden eine Degeneration der rechten spinalen Trigeminiwurzel. Ueber das Vorkommen dieser Degeneration bei cerebraler Lues hat zuerst Oppenheim¹⁾ und nach ihm Fr. Pick²⁾ ausführlich berichtet. Bei Cassirer und Schiff (l.c.) finden wir eine weitere Zusammenstellung und Erörterung der einschlägigen Fälle. Es mag deshalb hier genügen, auf Weniges speciell noch hinzuweisen. Klinische Erscheinungen, die wir auf die Degeneration hätten beziehen können, lagen nicht vor. Die Feststellung leichter Sensibilitätsstörungen musste bei dem psychischen Zustande der Patientin auf grosse Schwierigkeiten stossen, und da in vielen Fällen von Degeneration der spinalen Trigeminiwurzel nur solche gefunden wurden, ist diese Incongruenz zwischen klinischer und anatomischer Untersuchung leicht begreiflich.

Die Degeneration der Wurzel war eine einseitige, wie auch bei Oppenheim, Pick und Brasch³⁾, während sie in den Fällen, wo sie bei Tabes auftritt, eine doppelseitige, wenn auch auf beiden Seiten nicht gleichmässige, zu sein pflegt. Dieser Unterscheid scheint erwähnenswerth.

Die Degeneration betraf den ganzen Querschnitt der Wurzel und erstreckte sich ohne wesentliche Schwankungen durch die ganze Längsausdehnung der Wurzel bis in das obere Halsmark hinein.

Die Ursache der Degeneration war nicht mit Sicherheit festzustellen. Jedenfalls handelte es sich nicht etwa um eine Zerstörung des Trigemini-gebiets durch eine Gummigeschwulst, wie bei Pick; alle übrigen Theile des rechten Trigemini, die eintretenden Fasern sowohl, als die sensiblen Endkerne und der motorische Kern im

1) Zur Kenntniss der syphilitischen Erkrankungen des Centralnervensystems. Berliner klin. Wochenschr. 1890. S. 31.

2) Zur Kenntniss der cerebros spinalen Syphilis. Zeitschrift für Heilkunde. 1892. S. 378.

3) Ein unter dem Bilde der tabischen Paralyse verlaufener Fall von Syphilis des Centralnervensystems. Neurolog. Centralbl. 1891. S. 489.

Pons waren intact. Eine Gummibildung fand sich erst in höheren Ebenen des Pons. Dagegen fanden wir in der Ebene des Trigemineintritts bereits die Zeichen einer hochgradigen Meningitis basilaris. Es ist daher wohl möglich, dass von Seiten der meningitischen Veränderungen ein Druck auf die die spinale Trigeminiwurzel constituirenden Fasern ausgeübt worden ist, und diese dadurch zur Atrophie gebracht worden sind. Dieser Auffassung steht nicht entgegen, dass die Meningitis beiderseits gleich stark war; und auch der Einwand ist nicht stichhaltig, dass nicht einzusehen wäre, wieso gerade Fasern der spinalen Wurzel und nicht auch die andern sensiblen Fasern lädirt worden seien. Solche partiellen Degenerationen durch eine basale Meningitis sind an anderen Hirnnerven bereits beschrieben worden; so können beiderseitige basale meningitische Processe im Trigonum interpedunculare sehr wohl zu einseitiger, auf einzelne Zweige beschränkter Oculomotoriuslähmung führen. Dagegen ist aber auch die Möglichkeit einer Läsion des Ganglion Gasseri und einer von dort ausgehenden Degeneration der Wurzel wohl in Betracht zu ziehen. In jedem Falle erscheint der secundäre Charakter der Degeneration wie er von Oppenheim und von Pick angenommen wurde, auch hier als das nächstliegende.

Von besonderem Interesse ist der Befund einer Degeneration der intramedullären hinteren Wurzelbündel. Dieselbe beschränkt sich, wie nochmals erwähnt sei, auf die linke Seite des unteren Cervicalmarkes und fand sich da nur in dem als „äussere Wurzelzone“ oder „Bandelettes externes“ bezeichneten Gebiete.

Während Veränderungen der extramedullären hinteren Wurzeln bei der Lues spinalis nicht selten beschrieben wurden und bisweilen sogar im Bilde der Kahler'schen Wurzelneuritis zu einer gewissen Selbständigkeit gelangen können, finden wir Angaben über Degeneration intramedullärer hinterer Wurzelantheile nur in einem Falle von Nageotte.¹⁾ Dieser Autor fand im Rückenmarke eines Paralytikers eine Meningitis, eine nach abwärts zunehmende Degeneration der Py-Seitenstränge und eine Veränderung der Hinterstränge, die darin bestand, dass sich in der Höhe des zweiten, resp. dritten Dorsalnerven beiderseits in typischer Weise Degeneration der Wurzelgegend vorfand. Die Degeneration liess sich in diesem Falle auch aufsteigend noch weiter verfolgen; sogar nach

1) Étude sur un cas de tabes uniradiculaire chez un paralytique général
Revue neurol. 1895. No. 12—14.

abwärts fand sich bis zum sechsten Dorsalnerven herab in den Hintersträngen ein Degenerationsfeld, das der Autor auf die absteigenden Aeste der degenerirten hinteren Wurzeln zurückführt. Er fasst die ganze Degeneration als tabisch auf und glaubt, ihren Ursprung in den Spinalganglien suchen zu sollen, in denen eine Infiltration mit embryonalen Zellen und eine fibröse Umwandlung der die Wurzeln dort einschneidenden Meningen sich fand.¹⁾

Wir vermögen uns in unserem Falle kein sicheres Bild der Genese des Processes zu machen, ebensowenig wie wir dies eben bei der Degeneration der spinalen Trigemiuswurzel im Stande waren. Ohne Weiteres wird aber die Analogie der beiden Processe klar; beide Male handelt es sich um eine Degeneration von in das Centralnervensystem eintretenden sensiblen Fasern, für die wir den Grund entweder in einer Compression durch die Meningitis oder durch Alteration der Ursprungszellen, sei es im Ganglion spinale, sei es im Ganglion Gasseri, zu suchen haben. Eine directe Fortsetzung einer extramedullären Wurzelneuritis hat in unserem Falle sicher nicht vorgelegen, denn die an den hinteren extramedullären Wurzeln vorhandenen Degenerationen waren weit geringer als die an den intramedullären. Trotzdem können wir aber nicht ausschliessen, dass die primäre Störung in dem zugehörigen Ganglion spinal. gesessen und die peripherischen intramedullären Abschnitte der dort entspringenden Nervenfasern eher und stärker lädirt habe, als die proximaleren extramedullären. Doch beweist die gerade in der Cervicalanschwellung nicht unbedeutende Randdegeneration namentlich im Gebiete der Goll'schen Stränge jedenfalls die Neigung des meningitischen Processes, seinen Wirkungskreis auf die nervöse Substanz auszudehnen.

Eine Fortsetzung des Degenerationsfeldes nach oben aufzufinden, gelang uns nicht; es mag dies an der Geringfügigkeit der Degeneration, die ja nur auf Marchi-Präparaten deutlich wurde, gelegen haben, oder auch darin, dass überhaupt noch keine weitere aufsteigende Degeneration eingetreten war; wir wissen ja nichts darüber, in welchem Zeitpunkte die Degeneration eingetreten ist.

Der Nachweis der Degeneration der hinteren Wurzeintrittszone in einem Falle von echter Syphilis des Centralnervensystems scheint

1) Anm. bei der Correctur: Inzwischen hat Marguliés (Neurol. Centralbl. 1896. Nr. 8) einen weiteren ähnlichen Fall veröffentlicht. Hier handelte es sich um das Rückenmark eines Paralytikers, in dem mit der Marchi'schen Methode eine Degeneration intramedullärer hinterer Wurzeln in der Höhe der VI. Dorsalwurzel nachgewiesen wurde.

uns ein weiteres Glied der Kette zu sein, welche die Syphilis mit der Tabes verbindet. Gerade in diesem Bezirke finden wir ja ebenso wie in der Lissauer'schen Randzone, die hier übrigens keine Veränderungen zeigte, die ersten Veränderungen bei der Tabes, allerdings für gewöhnlich nicht im Cervical- sondern im Lumbalmarke, wo wir als klinischen Ausdruck derselben dann das Schwinden des Kniephänomens zu betrachten haben.

In letzter Zeit nun wurde in einer ganzen Anzahl von Tabesfällen der pathologisch-anatomische Nachweis von neben den tabischen bestehenden syphilitischen Veränderungen erbracht. In allen diesen von Oppenheim¹⁾, Brasch (l. c.), Jegorow²⁾, Kuh³⁾, Minor⁴⁾, Dinkler⁵⁾, Nonne⁶⁾, Eisenlohr⁷⁾, Sachs⁸⁾, Marinisco⁹⁾ mitgetheilten Fällen, deren Beweiskraft mir durch Böttiger's¹⁰⁾ Ausführungen keineswegs erschüttert zu sein scheint, standen in erster Linie die tabischen Erscheinungen, neben denen sich solche fanden, die wir der Syphilis zurechnen müssen, wie die Meningitis syphilitica, die Eндarteriitis und Mesoperiarteriitis, besonders aber auch echte Gummata und die Arteriitis gummosa.

In unserem Falle beherrschen die echt syphilitischen Erscheinungen durchaus das Bild, und nur nebenher finden wir eine Erscheinung, die wir als typisch für das Anfangsstadium der Tabes dorsalis zu betrachten gewohnt sind: eine partielle Degeneration der Eintrittszone der hinteren Wurzeln in den Burdach'schen Strängen. Uns will dieser Befund als eine nicht unwichtige Ergänzung zu den eben erwähnten Befunden anderer Autoren bei der Tabes dorsalis erscheinen.

Zum Schlusse gestatte ich mir, Herrn Prof. Oppenheim für die Ueberlassung des Materials und die meiner Arbeit zugewandte Unterstützung meinen ergebenen Dank zu sagen.

1) Zur Kenntniss der syphilitischen Erkrankungen des Centralnervensystems. Berlin 1890.

2) Neurolog. Centralblatt. 1891. S. 406.

3) Ein Fall von Tabes dorsalis mit Meningit. cerebrospinalis syphilit. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXII, 3.

4) Hemi- und Paraplegie bei Tabes. Zeitschrift für klin. Medicin. 1891.

5) Tabes dorsalis incipiens mit Meningit. spinal. syphilit. Zeitschr. f. Nervenheilk. III. 1893. S. 319.

6) Ein Fall von Tabes dorsalis und centraler Gliose bei einem Syphilitiker. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXIV. S. 536.

7) Ebenda. Bd. XXIII. S. 602.

8) Syphilis and Tabes. New-York Medical Journal. 1894. p. 270.

9) Ueber einige durch Syphilis hervorgerufene Veränderungen des Nervensystems u. s. w. Wiener med. Wochenschr. 1891. Nr. 51 u. 52.

10) Beitrag zur Lehre von den luetischen Rückenmarkskrankheiten. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXII. S. 649.