

Aus der Nervenabteilung des St. Stephanspitals in Budapest.

## Beitrag zur Syringomyelo-bulbie.<sup>1)</sup>

Von

**Prof. Dr. Julius Donath.**

(Mit 8 Abbildungen im Text u. Tafel V.VI.)

Seitdem Kahler und Schultze fast gleichzeitig im Jahre 1882 den Nachweis erbracht haben, dass die Syringomyelie, deren erste klinischen Beobachtungen schon auf Portal im Jahre 1800 zurückzuführen sind, unter Umständen diagnostizierbar ist, hat sich eine sehr bedeutende Literatur über diese Krankheit angehäuft. Muskelatrophien der Oberextremitäten, Sensibilitätsstörungen mit überwiegender, aber — wie wir jetzt wissen — nicht ausschliesslicher Beteiligung der Schmerz- und Temperaturempfindung, trophische Störungen der Haut und des Unterhautzellgewebes sind noch heute die wichtigsten Zeichen, welche zur Erkennung dieses Leidens führen. Immerhin sind solche Formen, welche vorwiegend im Cervikalsegment in die Erscheinung treten und bald zur Medulla oblongata aufsteigen, wie es der gegenwärtige Fall ist, seltener und wegen so manchen Interessanten, welches derselbe bietet, beachtenswert.

Es handelt sich hier um folgenden Kranken:

Der 28jähr. ledige Kellner N. Sch. wurde am 14. Juli 1908 auf meine Abteilung aufgenommen.

Anamnese. Der Vater leidet seit langer Zeit an Kopfschmerzen. Die Mutter starb vor 14 Jahren plötzlich an „Herzschlag“. Die Grosseltern mütterlicherseits haben ein hohes Alter erreicht, die anderen hat er nicht gekannt. 6 Geschwister, sowie 4 Stiefgeschwister, welche von einer zweiten Mutter stammen, sind gesund.

Pat., der stets schwächlich und kränklich war, machte im 10. Lebensjahre einen Typhus durch, der 3—4 Wochen dauerte, und im 11. Lebensjahre eine mit Fieber und Ausschlag einhergehende Erkrankung von 2—3 wöchentlicher Dauer, welche er als Influenza bezeichnet. Als Kind bekam er jahrlang auf ärztliche Verordnung Lebertran. Auch Darkauer Jodbromsalz-Bäder wurden ihm verordnet, zu denen ihm aber die Mittel fehlten. Von seiner Kindheit bis zum 13. Jahre hatte er jeden Winter

---

1) Der Kranke wurde vorgestellt in der neurolog.-psychiatrischen Sektion der königl. Gesellschaft der Ärzte in Budapest am 26. April 1909.

einen Blasenausschlag, aus dem sich von selbst Eiter entleerte. Er beendete 4 Elementarklassen, doch ging es mit dem Lernen schwach. Dann blieb er noch mehrere Jahre zu Hause und wurde im 21. Lebensjahre Kellner in einer Dorfschenke, wo er zumeist mit geistigen Getränken bedienen musste. Er war nie ein Raucher, auch trank er nicht, weil ihm schon ein halber Deziliter Wein zu Kopfe stieg. Wegen seiner Schwäche hat er nie den Beischlaf versucht und trug auch kein Verlangen danach. Hat auch nie ein Geschlechtsleiden gehabt.

Schon als Kellner fiel ihm das Stehen und Gehen schwer, weshalb er sich oft setzen musste. Vor 3 Jahren begannen dumpfe Schmerzen in der rechten Oberextremität, welche immer mehr zunahmen, gleichzeitig auch Schwäche. Hierauf nahm die Hand eine blutrote Färbung an und die Finger zogen sich ein. Damals war die linke Oberextremität noch frei. Am 20. Mai 1908 liess er sich auf eine hiesige Klinik aufnehmen, wo er mit verschiedenen innerlichen und äusserlichen schmerzstillenden und antirheumatischen Mitteln behandelt wurde. Nach 7wöchentlichem Aufenthalt daselbst kam er auf eine innere Abteilung des St. Stephan-Spitals und wurde von hier nach 8 Tagen auf die Nervenabteilung transferiert. Schon auf der inneren Abteilung musste er wegen reissender Schmerzen den rechten Arm in einer Schlinge tragen, was noch jetzt der Fall ist.

Ich will gleich hier vorwegnehmen, dass unter unserer Beobachtung auf der Nervenabteilung die Schmerzen und Schwäche des rechten Armes sowie die Kontraktur der Finger dieser Hand zunahmen. Im Dezember setzten dieselben Erscheinungen auch in der linken Oberextremität ein, nämlich Schmerzen und Schwäche des Armes, Cyanose der Hand, während eine leichte Kontraktur der Finger sich 1 Monat später zeigte. Am 25. November zeigten sich trophoneurotische Störungen im linken Gehörgang in Form einer Otitis externa ulcerosa, am 2. Nov. eine Impetigo der rechten Ohrmuschel und Gesichtshälfte. Der impetiginöse Ausschlag auf der rechten Ohrmuschel besteht noch heute in etwas geringerem Grade. Bald entwickelte sich ein schmerzloses Panaritium des rechten Zeigefingers in Form einer den Nagel umgebenden Eiterblase und im Jänner spielte sich derselbe Prozess am Nagel des linken Daumens ab. An beiden Fingern kam es zur Ablösung des Fingernagels. Im Jänner stellte sich vollständiger Verlust des Geschmacks und gänzliche Appetitlosigkeit ein. Auch begann er über Schwäche des Gesichts und Gehörs zu klagen.

Stat. praes. (18. III.) Kaum mittelgross (Körperhöhe 155 cm), von schwach entwickeltem Knochen- und Muskelbau, stark abgemagert, anämisch. Flacher, besonders nach hinten verbreiteter Schädel (Fig. 1 und 2).

Grösster Umfang (Glabella-Protuberantia occip. extern.)	56,0 cm
Längendurchmesser( " " " " )	19,0 "
Längsumfang (Nasenwurzel-Protuberantia occip. extern.)	34,0 "
Querdurchmesser (zwischen dem oberen Rand der beiden Meatus auditorii externi) . . . . .	15,0 "
Querumfang (zwischen dem oberen Rand der beiden Meatus auditorii externi) . . . . .	35,5 "
Abstand der Scheitelhöcker . . . . .	16,0 "

Mässige Skoliose, deren cervico-dorsale Konvexität nach links und die dorso-lumbale Konvexität nach rechts sieht; dementsprechend Hochstand

der linken Scapula und stärkeres Hervorspringen ihres medialen Randes als auf der anderen Seite. Etwas schiefe Kopfhaltung mit dem Kinn nach rechts. Der bereits erwähnte impetiginöse Ausschlag auf der linken Ohrmuschel, welcher mit Borvaselin und Amylum behandelt wird, ist in der Rückbildung begriffen.

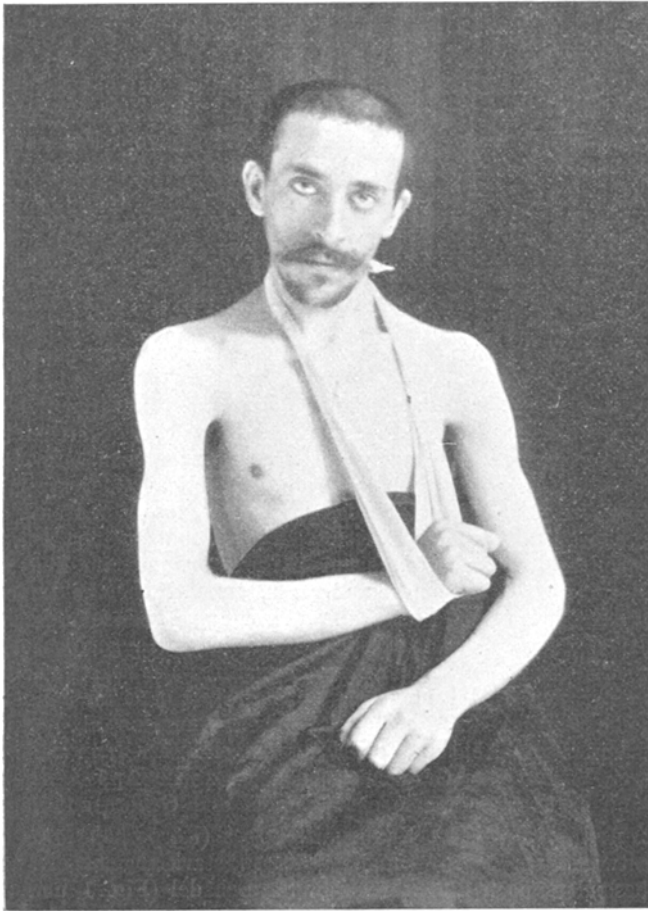


Fig. 1.

Motilität. Beide Faciales, besonders aber der linke, schwach innervierend (Augenschluss, Lachen, Zähnefleischen beiderseits schwach, Pfeifen unmöglich, linker Mundwinkel tiefer stehend und diese Mundhälfte beim Sprechen zurückbleibend), daher ein etwas starrer Gesichtsausdruck. Unter den Augenmuskeln scheint auch der rechte Rectus externus, sowie der linke Internus paretisch zu sein, indem beim Blick nach rechts die Cornea

des rechten Auges 2 mm vom Canthus externus, die Cornea des linken Auges 3 mm vom Canthus internus zurückbleibt, doch hatte er nie über Doppelsehen zu klagen, das auch durch Prüfung mittels Kerze und roten Glases sich nicht erweisen liess. Kein Nystagmus. Was die motorische Funktion des Trigeminus anlangt — die sensible wird weiter unten bei

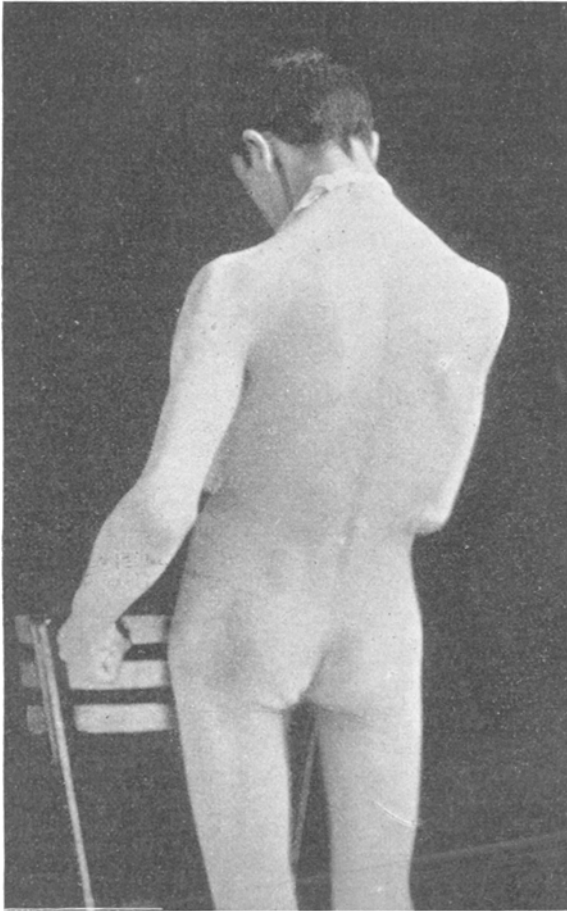


Fig. 2.

den Sensibilitätsstörungen erörtert —, so ist das Kauen beiderseits schwach, besonders aber auf der rechten Seite. Zunge atrophisch, stark runzelig, besonders die rechte Hälfte, welche auch kleiner ist; die mittlere Furche gekrümmt verlaufend, doch zeigt sie beim Hervorstrecken keine Deviation; in beiden Hälften fibrilläre Zuckungen, besonders an den Rändern. Auch diese Erscheinung überwiegt auf der rechten Hälfte. Sowohl das Hervor-

strecken als die Bewegung der Spitze geht ziemlich gut, doch kann sie nicht hohl gemacht werden. Auf die sensiblen Störungen der Zunge komme ich später zu sprechen. Schlingbeschwerden, weshalb der Kranke beim Essen und Trinken langsam und vorsichtig schlucken muss.

Die rechte Oberextremität kann nur schwer bis zur Horizontalen erhoben werden; mit der linken geht es etwas besser, aber nicht bis zur Senkrechten. Die Finger der rechten Hand sind zur Faust geballt und gestatten nur eine minimale aktive Streckung, welche auch passiv nicht ganz ausgeführt werden kann. Der Kleinfinger befindet sich seit einer angeblich vor 5 Jahren an dessen Volarfläche abgelaufenen Ulzeration in starker narbiger Kontraktur. Auf der linken Hand ist die Beugekontraktur eine geringere und die aktive Streckung eine bessere; diese Streckung betrifft die Basalphalangen, während die 2. und 3. Phalangen in leichter Beugstellung sind. Der kleine Finger zeigt auch hier, wenngleich in geringerem Maße, eine sehnige Kontraktur. Das Panaritium des rechten Zeigefingers ist geheilt, als dessen Rest eine Ernährungsstörung des Nagels zurückgeblieben ist (unregelmässiges Wachstum, Abblätterung des freien Randes). Beide Hände stark cyanotisch, kühl. Druckkraft = 0, weshalb der Kranke angekleidet und gefüttert werden muss. An beiden Händen Interossei, Thenar, Antithenar etwas atrophisch. Grobschlägiger Tremor der rechten Hand, fibrilläre Zuckungen des 1. Interosseus, sowie Muskelwogen der Vorderarmflexoren derselben Seite. Eine auffällige Muskelatrophie ist sonst an den Ober- und Unterextremitäten nicht wahrzunehmen, doch soll nach Angabe des Pat. eine allgemeine Abmagerung der Gliedmassen erfolgt sein. In der Tat ist die Muskulatur matsch, auch das Fettpolster überall stark geschwunden und die Haut lässt sich in starken Falten aufheben. Passive Beugung und Streckung des rechten Ellbogens begegnet einem spastischen Widerstand, auch ist die Streckung schmerzhaft; dies ist die Ursache, dass der Kranke diesen Arm in Beugstellung hält und in der Schlinge trägt. Auch die Unterextremität derselben Seite zeigt einen, wenn auch geringeren Spasmus. Thorax etwas abgeflacht, dem Sternum entsprechend vertieft (Andeutung von *thorax en bateau*). Grobe Kraft der Unterextremitäten herabgesetzt, besonders der rechten. Der Gang schwerfällig, das rechte Bein wird etwas nachgeschleppt. Auch die Füße sind wie die Hände kühl, die Sohlen desgleichen cyanotisch. Dies entspricht der auffallenden Hypothermie, welche sich beispielsweise gestern und heute zwischen  $34,7^{\circ}$  C. (18. III. 6 Uhr morgens) und  $35,9^{\circ}$  C. (17. III. 2 Uhr nachm.) bewegte. Dabei hat Pat. seit Jänner ein ständiges Wärmegefühl, so dass er — trotz sehr mangelhafter Nahrungsaufnahme — ohne Decke im Bette liegt.

Die elektrische Prüfung zeigt an den Oberextremitäten nirgends Entartungsreaktion. Sowohl die faradische als die galvanische Erregbarkeit ist überall, wo Muskelsubstanz erhalten ist, prompt. Selbst an Muskeln, wie an dem rechtsseitigen Extensor digit. commun., Extensor pollic. long., Adductor pollic. brev., Opponens digit. minim., wo wegen starker Kontraktur der Antagonisten ein direkter lokomotorischer Effekt durch elektrische Reizung nicht zu bewirken ist, fühlt und sieht man am Muskelbauch, bez. an der Sehne die prompte Reaktion.

Veränderungen mehr quantitativer Art fanden sich an den kurzen

Handmuskeln. Keine faradische Reaktion zeigten: M. abductor und opponens digit. minim. sin.; ferner Interosseus II et III dext., sowie Interosseus I, II, III et IV sin. Schwache, bez. träge faradische Reaktion zeigten: M. abductor und adductor pollic. brev. sin., Flexor digit. minim. sin. und Interosseus IV dext. Keine galvanische Reaktion zeigten: M. flexor pollic. brev. dext., Opponens digiti minim. dext. et sin., Interosseus II dext., Abductor et Flexor digiti minim. sin. Schwache, bez. träge galvanische Reaktion zeigten: M. abduct. pollic. brev. dext. et sin., Flexor et Abductor digit. minim. dext., Flexor pollic. brev. sin., Interosseus III dext. und Interosseus I—III sin.

Das Sprechen erfolgt langsam mit schwacher Stimme, doch zeigt der Kehlkopf nach der freundlichen Untersuchung des Herrn Kollegen Zoltán Lénárd keine Lähmungserscheinungen, wohl aber sind Zungenwurzel und Rachen gänzlich anästhetisch und der Kehlkopf hypästhetisch. Um es gleich hier vorwegzunehmen, fehlt auch der Rachenreflex vollständig.

Auch die Nackenmuskulatur ist schwach; Beugung des Kopfes nach rückwärts, sowie Drehung nach rechts ist schwach, während sie nach links besser erfolgt und Beugung des Kopfes nach vorn ziemlich gut ist.

Reflexe: Conjunktivalreflex auf beiden Augen abgeschwächt. Facialisphänomen nicht vorhanden. Biceps-, Triceps-, Periorreflexe am Unterarm, die Sehnenreflexe über dem Handgelenk fehlen beiderseits. Epigastrischer Reflex beiderseits schwach; meso- und hypogastrischer Reflex rechts schwächer als links. Kniephänomene stark gesteigert,  $r. > l.$ , Achillessehnenreflexe lebhaft, doch weder Fussklonus noch Babinskisches Zeichen; Sohlenreflexe sehr lebhaft, Adduktorreflex beiderseits gesteigert (auslösbar besonders von der Kniescheibe aus, nicht aber von der Patellarsehne, schwächer von der Tibia, dem Malleolus int. und der medialen Fussfläche). Kremasterreflex rechts nicht auslösbar, links schwach. Hoden nicht druckschmerzhaft.

Interessant sind die Sensibilitätsverhältnisse, wie die beifolgenden Schemata zeigen: Es besteht Anästhesie (s. Fig. 3 und 4) auf der ganzen rechten Kopf-, Hals- und Rumpfhälfte, ferner auf der Vorderfläche des rechten Oberschenkels bis unterhalb der Kniescheibe. Von hier abwärts Hypästhesie. Letztere besteht auch auf der ganzen Hinterfläche der Unterextremität, anfangen von der Glutäalfalte, und zwar ist die Abnahme der Tastempfindung am Oberschenkel stärker als am Unterschenkel und Fuss.

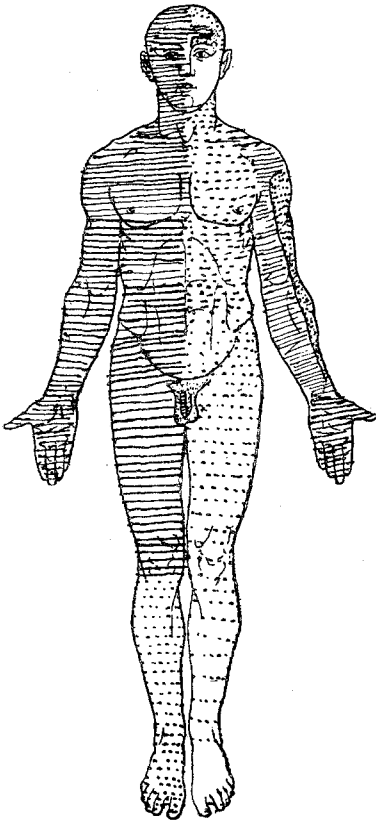
Die ganze linke behaarte Kopfhaut ist hypästhetisch samt der linken Stirnhälfte; hier greift sogar von der anästhetischen rechten Stirnhälfte ein etwa 2 Querfinger breiter Streifen herüber bis nahe zur Schläfe. Linke Wange und Kinn sind frei. Linke Rumpfhälfte sowohl vorn als hinten hypästhetisch. Die Hypästhesie hinten ist stärker ausgesprochen im oberen Drittel und nimmt die Tastempfindung bis zur Glutäalfalte stetig zu. Auf der linken Unterextremität vorn nimmt die Hypästhesie gradatim von oben nach unten ab, um am Fussrücken normaler Empfindung Platz zu machen.

Hinten zeigen beide Unterextremitäten in ganz symmetrischer Weise eine ebenfalls von den Glutäalfalten bis nach unten abnehmende Hypästhesie. Beide Oberextremitäten sind anästhetisch mit Ausnahme eines schmalen Streifens an der Aussenseite des linken Ober- und Vorderarms,

der nur hypästhetisch ist (ungefähr entsprechend dem 5.—7. Cervikal-segment).

Der Penis ist auf der rechten Hälfte anästhetisch, auf der linken, sowie das ganze Scrotum hypästhetisch.

Was die Schmerzempfindung anlangt (Fig. 5 und 6), so zeigen deren Störungen an Kopf und Hals dieselben Verhältnisse, sowohl extensiv als intensiv, wie die der Tastempfindung. Der Rumpf ist vorn analgetisch



——— Anästhesie.      ······ Hypästhesie.

Fig. 3.

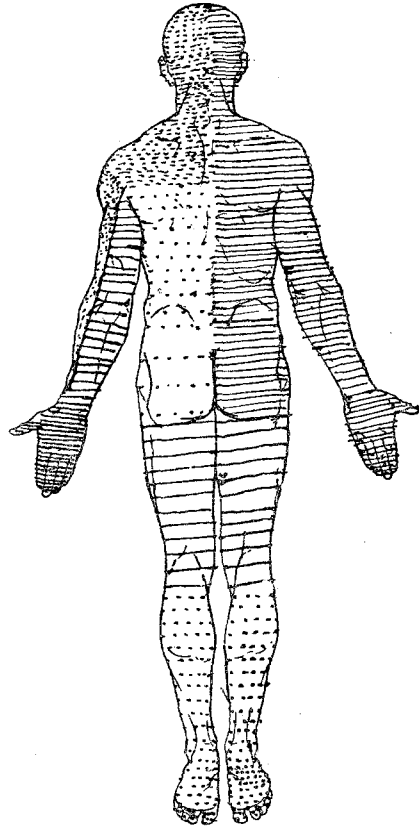


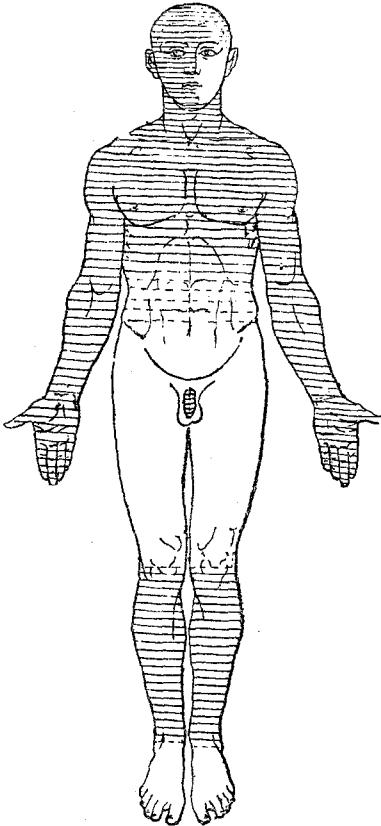
Fig. 4.

bis zur Höhe des Nabels, von hier abwärts hypalgetisch, und von der Höhe der Darmbeinkämme bis zu den Unterschenkeln ist die Schmerzempfindung normal.

Analgetisch sind ferner die 2 oberen Drittel des Rückens, die Hinterfläche der Oberschenkel, die Unterschenkel sowohl vorn als hinten, sowie die ganzen Oberextremitäten. Normale Schmerzempfindung zeigen die Glutäalgegenden sowie die Füße im ganzen. (Die Dissoziation ist besonders auffällig für die rechte Unterbauchgegend und die Vorderfläche des rechten

Oberschenkels, welche gänzlich anästhetisch sind bei wohlerhaltener Schmerzempfindung). Die rechte Penishälfte ist hypalgetisch, die linke analgetisch, während das Scrotum normale Schmerzempfindung zeigt.

Was die sichtbaren Schleimhäute anlangt, so sind die Conjunctiva bulbi und palpebrarum, sowie die Nasenschleimhäute beiderseits, die rechte Hälfte der Lippen, die Zungen- und Wangenschleimhaut anästhetisch.



— Analgesie.  
- - - - - Hypalgesie.

Fig. 5.

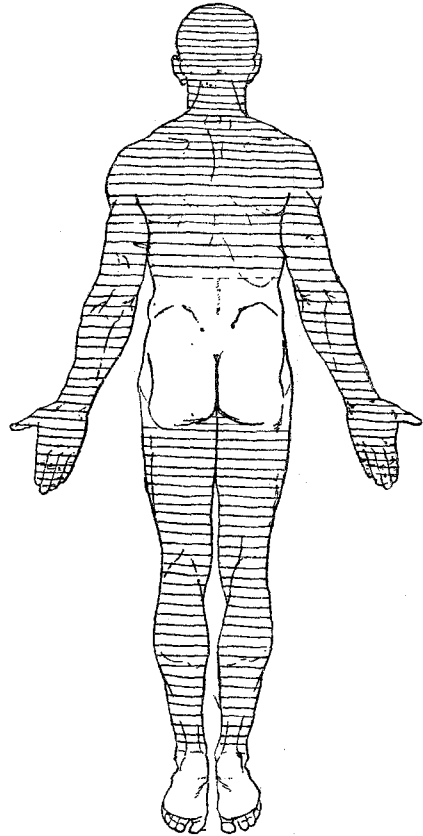


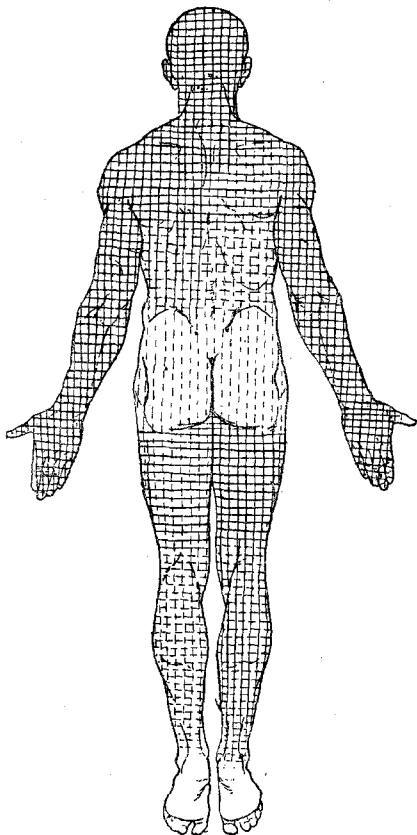
Fig. 6.

Analgetisch sind die Conjunctivae beider Augen, mit Ausnahme der des linken Oberlides, ferner ist analgetisch die Schleimhaut der linken Nasenhöhle, die rechte Hälfte der Oberlippe und die rechte Wangenschleimhaut sowie die ganze Zunge.

Die Wärmeempfindung (Fig. 7 und 8) ist aufgehoben auf der behaarten Kopfhaut. Thermohypästhetisch ist die rechte Gesichtshälfte, während die linke Gesichtshälfte normale Wärmeempfindung zeigt. Thermanästhetisch sind ferner der ganze Hals, die Brust vorn bis

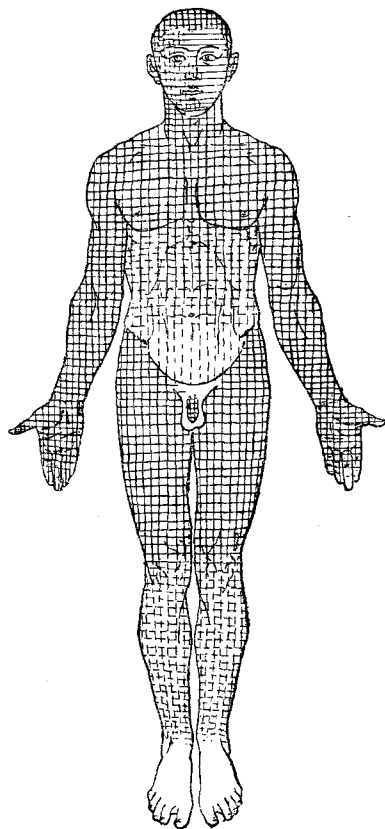


ungefähr zum Niveau des Rippenbogens; von hier bis zur Inguinalgegend besteht Thermohypästhesie. Thermanästhetisch ist die Vorderfläche beider Oberschenkel, die der Unterschenkel ist thermhypästhetisch, während die Füße, sowohl Dorsal- als Plantarfläche, normale Wärmeempfindung zeigen. Am Rücken in dessen rechter Hälfte bis zur Glutäalfalte Thermhypästhesie, in der linken Hälfte bis zur Höhe des Darmbeinkammes Thermanästhesie. Die Glutäalgegend ist auch hier therm-



| Thermanästhesie.  
| Thermhypästhesie.

Fig. 7.



—— Kryanästhesie.  
----- Kryhypästhesie.

Fig. 8.

hypästhetisch. Die Hinterfläche des rechten Ober- und Unterschenkels thermanästhetisch, die Gegend der Achillessehne zeigt schon etwas Wärmeempfindung. Die Hinterfläche des linken Ober- und Unterschenkels ist thermhypästhetisch. Die Oberextremitäten sind gänzlich thermanästhetisch. — Auf der Vorderfläche des Penis Thermanästhesie, auf der Hinterfläche Thermhypästhesie, während das Scrotum gute Wärmeempfindung zeigt.

Fehlen der Kälteempfindung (Kryanästhesie) zeigen die behaarte Kopfhaut, das ganze Gesicht, der ganze Hals, die Brust bis zur Höhe des Processus xiphoideus sternali. Von hier bis etwa zweifingerbreit unter den Nabel Kryhypästhesie und von da bis zur Inguinalgegend normale Kälteempfindung. Der Rücken zeigt im oberen Drittel Kryanästhesie, von da bis zum Rippenbogen Kryhypästhesie und dann bis zur Glutäalfalte normale Kälteempfindung. Die Oberextremitäten sind gänzlich kälteunempfindlich, die Oberschenkel vorn ebenfalls, hinten bis zum unteren Drittel. Die ganzen Unterschenkel sind kryhypästhetisch. Die Füße sind durchaus ebenso kälte- wie wärmeempfindlich. Auf der Vorderfläche des Penis fehlt die Kälteempfindung, an der Hinterfläche ist sie herabgesetzt, am Scrotum gut erhalten.

(Bemerkenswert ist die Dissoziation der Kälte- und Wärmeempfindung in der linken Gesichtshälfte, wo die Wärmeempfindung erhalten ist, die Kälteempfindung aber fehlt, ferner in der unteren Bauchgegend und an den Glutäen, wo umgekehrt die Kälteempfindung erhalten, die Wärmeempfindung aber herabgesetzt ist.)

Das Druckgefühl zeigt dem Tastsinn parallel gehende Störungen.

In allen Extremitäten fehlt die Lageempfindung sowie die Bewegungsempfindung in den Gelenken.

Das Vibrationsgefühl (Stimmgabel) fehlt auf der behaarten Kopfhaut, am Gesicht, hinten am Stamm, auf der rechten Crista ossis ilei, auf den Knochen der Unterextremitäten, doch ist es vorhanden vorn auf der linken 3. Rippe (fehlt aber schon auf der 2. u. 4. Rippe), sowie auf der linken Crista ossis ilei.

Geruch fehlt beiderseits vollständig, desgleichen Geschmack für alle 4 Geschmacksarten und zwar sowohl auf den vorderen zwei Dritteln als auf den hinteren Drittel beider Zungenhälften (Bestreichen mit einer starken Chininlösung der ganzen Zunge, des Gaumens, der Innenfläche der Lippen, des Bodens der Mundhöhle ruft nicht die geringste Geschmacksempfindung hervor). Daher die vollständige Anorexie, so dass der Kranke stets zum Essen ermuntert werden muss.

Gehör. Die Taschenuhr wird rechts auf 45, links auf 40 cm Distanz gehört. Dieselbe wird nicht auf dem Scheitel, wohl aber auf den Seitenwandbeinen gehört und gut lateralisiert. Rinne beiderseits positiv. Weber wird links lateralisiert.

Gesicht. Linke Pupille etwas grösser als rechte, beide auf Licht, Accomodation und Konvergenz gut reagierend. (Auch bei den letzteren Reaktionen zeigt sich ein Grössenunterschied im selben Sinne.) Starke Gesichtsfeldeinschränkung auf beiden Augen sowohl für Weiss als die Farben. Die Gesichtsfelder betragen für Weiss: Oben  $34^{\circ}$  ( $26^{\circ}$ )<sup>1)</sup>, unten  $30^{\circ}$  ( $24^{\circ}$ ), lateral  $59^{\circ}$  ( $30^{\circ}$ ), medial  $36^{\circ}$  ( $32^{\circ}$ ). Für Blau: Oben  $20^{\circ}$  ( $20^{\circ}$ ), unten  $9^{\circ}$  ( $6^{\circ}$ ), lateral  $19^{\circ}$  ( $17^{\circ}$ ), medial  $19^{\circ}$  ( $18^{\circ}$ ). Für Rot: Oben  $25^{\circ}$  ( $26^{\circ}$ ), unten  $16^{\circ}$  ( $14^{\circ}$ ), lateral  $30^{\circ}$  ( $24^{\circ}$ ), medial  $23^{\circ}$  ( $21^{\circ}$ ). Für Grün: Oben  $18^{\circ}$  ( $18^{\circ}$ ), unten  $12^{\circ}$  ( $10^{\circ}$ ), lateral  $16^{\circ}$  ( $14^{\circ}$ ), medial  $14^{\circ}$  ( $12^{\circ}$ ). Nach Prof. W. Goldzieher: Sehschärfe beider Augen  $\frac{5}{10}$ . Augenhintergrund normal.

Herz und Lungen zeigen normale Grenzen. Die Herztöne über den grossen Gefässen etwas dumpf. Radialpuls  $72^{\circ}$ ), klein, schwach,

1) Die eingeklammerten Zahlen beziehen sich auf das linke Auge.

2) Doch wurde bei einer früheren Gelegenheit auch 56 gezählt.

arrhythmisch. Respiration vesikulär, auffallend verlangsamt, 8 in der Minute.

Von vasomotorischen Störungen ist oben schon die Hypothermie bei erhöhtem Wärmegefühl erwähnt worden; hier ist noch eine mässige Dermographie zu erwähnen. Leichte Nadelstiche erzeugen auf der Brust umschriebene oder zusammenfliessende rote Flecken. Seit der Krankheit will er nicht geschwitzt haben. Die Haut zeigt eine auffällige Ernährungsstörung auf dem Handrücken, wo sie stark atrophisch und runzelig ist. Nach dem Essen fühlt er 1—2 Stunden Magendruck.

Stuhl- und Urinentleerung erschwert. Seitdem er im Krankenhause ist, hat er keine Erektionen gehabt. Harn normal.

Ständige Gemütsdepression.

Die Röntgendurchleuchtung sowie die Röntgenphotographie lassen an der Hals- und oberen Brustwirbelsäule nichts Besonderes erkennen.

Es handelt sich also hier um ein körperlich und geistig schwach entwickeltes, von Kindheit auf kränkliches, blutarmes Individuum mit mangelnder Libido sexualis, bei dem venerische Infektionen und Potus nicht stattgefunden haben. Im 21. Lebensjahre fällt in seinem Berufe als Kellner die leichte Ermüdbarkeit auf. Doch erst im 25. Lebensjahre treten entschiedene Krankheitserscheinungen auf in Form von Nackenschmerzen, welche in die rechte Oberextremität ausstrahlen mit gleichzeitiger Schwäche derselben, worauf Cyanose der Hand und Kontraktur der Finger folgten. Kurz zusammengefasst besteht also flacher, nach hinten verbreiteter Schädel, Skoliose mit leichter Andeutung von Thorax en bateau; Parese der beiderseitigen Gesichts-, Kau-, Zungen- und Nackenmuskulatur, ferner Schwäche der Oberextremitäten mit Cyanose der Hände und Kontraktur der Finger, sowie auch Schwäche der Unterextremitäten und Cyanose der Sohlen. Dabei Atrophie und fibrilläres Zucken der Zunge, fibrilläres Zucken in den Interosseis der rechten Hand und Muskelwogen in den Flexoren des rechten Vorderarms. Linker Facialis in seinen Mundzweigen schwächer als der rechte, dagegen ist die Schwäche der Kaumuskulatur und der Extremitäten, desgleichen die Atrophie der Zunge rechts stärker ausgesprochen als links. Auch die Nackenmuskulatur zeigt rechts und links ein ungleiches Ergriffensein. Grobschlägiger Tremor der rechten Hand. Spasmus der rechten Ober-, weniger der Unterextremität. Auch besteht Parese der Schlundmuskulatur. Das Sprechen erfolgt langsam mit leiser Stimme. Trophoneurotische Störungen an der rechten Ohrmuschel (Impetigo), im linken äusseren Gehörgang (Otitis ulcerosa externa) und schmerzlose Panaritien am rechten Zeigefinger und linken Daumen. Abschwächung der Conjunktivalreflexe, Aufgehobensein der Gaumenreflexe und Reflexe der Oberextremitäten, Steigerung der Patellar-, Achillessehnen- und Sohlenreflexe, Herabsetzung des rechten meso- und hypogastrischen Reflexes, Fehlen des rechten und Schwäche

des linken Hodenreflexes. Beide Hoden ermangeln der Druckschmerzhaftigkeit. Ausgedehnte Störungen der Tast-, Schmerz-, Wärme- und Kälteempfindung mit stellenweiser Dissoziation einerseits der Tast- und der Schmerzempfindung, andererseits der Wärme- und der Kälteempfindung. Dabei Andeutung einer dem 5.—7. Cervikalsegment entsprechenden Sensibilitätsstörung (des Tastsinnes) auf der linken Oberextremität. Auch die Conjunctivae, die Schleimhäute beider Nasenhöhlen, der Mundhöhle, des Rachens und Kehlkopfes nehmen teil an diesen sensiblen Störungen. Das Druckgefühl zeigt dem Tastsinn parallele Störungen, Fehlen der Lage- und Bewegungsempfindung, sowie ausgedehnte Störungen des Vibrationsgefühls, ferner vollständiger Ausfall der Geruchs- und Geschmacksempfindung (letztere auch auf das hintere Drittel der Zunge und auf den ganzen Gaumen sich erstreckend). Die Knochenleitung etwas abgestumpft, die Sehschärfe auf die Hälfte herabgesetzt, starke Gesichtsfeldeinschränkung auf beiden Augen sowohl für Weiss als Farben, rechtsseitige Sympathicusläsion, indem die rechte Pupille etwas enger ist als die linke bei gut erhaltenen Reaktionen. Störung der Herzaktion (zeitweilig Bradykardie) bei schwachem, kleinen, arhythmischen Puls, Verlangsamung der Respiration, Hypothermie, Kühle der distalen Teile der Extremitäten bei subjektiv stark erhöhtem Wärmegefühl. Herabsetzung der Schweisssekretion, schwere Anorexie, Magendrücken nach dem Essen, andauernde Gemütsdepression.

Als besonders bemerkenswert will ich hier die Dissoziation in der Tast- und Schmerzempfindung auf der Unterbauchgegend und Vorderfläche des Oberschenkels rechterseits hervorheben, wo bei erhaltener Schmerzempfindung die Tastempfindung aufgehoben ist, also sich ein der Regel entgegengesetztes Verhalten zeigt, desgleichen die Dissoziation der Wärme- und Kälteempfindung, so dass auf der linken Gesichtshälfte die Wärmeempfindung, auf der Unterbauchgegend und den Glutäen dagegen die Kälteempfindung aufgehoben ist. Nicht minder interessant sind die Störungen der Wärmebildung, indem bei bestehender Hypothermie, Kühle der distalen Teile der Extremitäten ein ständiges subjektives Wärmegefühl besteht, trotz mangelhafter Nahrungsaufnahme. Auch in diesem Falle zeigt sich ein Vorwiegen der Erscheinungen auf der einen, und zwar hier auf der rechten Seite (Zungenatrophie, Parese der Kau- und Nackenmuskulatur, spastische Lähmung der Extremitäten, Läsion des Halssympathicus, Anästhesie).

Von Krankheitsformen, welche in differentialdiagnostischer Beziehung oder als Kombination mit der Syringomyelie in Betracht

kommen könnten, möchte ich hier nur die Pachymeningitis cervicalis hypertrophica Charcots hervorheben. Bekanntlich kann die Unterscheidung beider mitunter unüberwindliche Schwierigkeiten bereiten, und obendrein können sich sogar beide miteinander kombinieren, wie besonders die Arbeiten von Rosenblath, Francotte und Schmaus lehren.

Hier möchte ich nur so viel sagen, dass mit der Annahme einer blossen Pachymeningitis die beiderseitige Parese der Faciales und Kaumuskulatur, das Aufgehobensein des Geschmacks und Geruchs nicht zu erklären wäre, dagegen ist eine Kombination beider mit Sicherheit nicht auszuschliessen.

Da die Pachymeningitis häufig luetischen Ursprunges ist, wurden intramuskuläre Sublimatinjektionen (zusammen 0,30 g) und Jodkalium versucht. Dieser Versuch schien auch dann angezeigt, wenn es sich um keine Lues handelt — was ja in diesem Fall, wo sich keine Gelegenheit zur Infektion ergeben hatte und auch die Wassermannsche Reaktion negativ ausfiel, höchst wahrscheinlich war —, denn es konnten diese Mittel als Resorbentia zur Geltung kommen. Leider ohne Resultat! Auch die in neuerer Zeit gegen diese Zustände empfohlene Röntgenbestrahlung wurde vergeblich angewendet.

Unter zunehmendem Kräfteverfall, hochgradiger Abmagerung und Blutarmut verschlimmerte sich stetig der Zustand des Kranken, während die Cyanose an den Händen eher abgenommen hatte. In der letzten Zeit zeigte sich hie und da halluzinatorische Verwirrtheit, welche wohl als Inanitionsdelirium aufgefasst werden musste. Exitus den 11. September 1909. Aus der am nächsten Tage von Herrn Kollegen Bela Entz, Assistenten der 1. patholog.-anatomischen Lehrkanzel, vorgenommenen Obduktion hebe ich folgende Befunde hervor:

Entsprechend dem Atlas und Epistropheus ist die Dura in der Ausdehnung eines Kreuzerstückes mit dem Periost stark verklebt. Das Rückenmark in der Gegend der Cervikalschwellung etwas eingesunken, was sich ungefähr von der 2.—9. Wurzel verfolgen lässt. An der breitesten Stelle in der Höhe der 5.—6. Wurzel zeigt das Rückenmark einen Querdurchmesser von 2 cm, während derselbe in der Höhe der 1. Wurzel 1,5, in der Mitte des Dorsalteils 1,2—1,3 und an der Lumbalanschwellung 1,2 cm beträgt; gleichzeitig ist der Cervikalteil weniger konsistent. Die Wurzeln sind weiss, doch etwas verdünnt. Die weisse Substanz des Rückenmarks stark erweicht, überall auf der Schnittfläche hervorquellend. Im Lumbalteil ist bei gut gezeichneten Vorder- und Hinterhörnern der Zentralkanal etwas eingesunken. Im Dorsalteil, entsprechend der 11. Dorsalwurzel, präsentiert sich neben dem Zentralkanal ein grau durchscheinender, konsistenter

Pfropf von etwa 3 mm Breite und 1 mm Dicke, welcher beiderseits die grauen Vorderhörner verschoben und flach gedrückt hat und durch eine ungefähr 0,5 mm dicke Schicht weisser Substanz vom grauen Vorderhorn getrennt ist. — Weiter hinauf, in der Höhe der 7. Dorsalwurzel, eine ähnlich gelagerte 3 mm breite und 2 mm dicke Gewebsmasse. — In der Gegend der 2. Dorsalwurzel ist die weisse Substanz des Rückenmarks gänzlich zerstört und von den grauen Vorder- und Hinterhörnern ist nur noch die vorderste Spitze der Vorderhörner erkennbar, und dringt die Gewebsmasse in der Gestalt eines liegenden C auch in die Hinterhörner ein und nimmt fast den halben Durchmesser (7 mm) des Rückenmarks (15 mm) ein. — In der Höhe der 3. Cervikalwurzel ist die Gewebsmasse vom Vorderhorn gut zu unterscheiden, aber das Hinterhorn wird von ihr gänzlich eingenommen. In der Gegend des Zentralkanals greift die im Querschnitt 2×1 mm betragende Masse bis auf 3 mm zum Sulcus longitudinalis posterior, wo sie in Mohnkorngrosse endet, während sie zu beiden Seiten neben den grauen Hinterhörnern bis zur Stelle der hinteren Wurzeln an die Oberfläche sich fortsetzt.

Im verlängerten Mark, zwischen Olive und Pyramide, besonders auf der rechten Seite, ist der Rest der Gewebsmasse in Form eines sichelartig gekrümmten 0,5 mm breiten Streifens erkennbar, welcher mit einem dünnen Stiel dem Sulcus medianus bis zur Mitte des verlängerten Marks folgt.

Epikrise: Syringomyelia; Gliosis centralis medullae spinalis et medullae oblongatae; Atrophia, Anaemia universalis; Catarrhus bronchialis diffusus cum atelectasia lobi inferioris pulmonis dextri.

Es wurde also die Diagnose durch die Autopsie vollauf bestätigt und durch die Bezeichnung: „Syringomyelo-bulbie“ sollte der ascendierende Verlauf zum Ausdruck gebracht werden.

Die histologische Untersuchung, welche ich gleichfalls Herrn Dr. Entz verdanke, ergab Folgendes:

Entsprechend den makroskopischen Veränderungen findet sich im Dorsalmark an der Stelle des Zentralkanals, sowie der vorderen und hinteren Kommissur eine ovale Gewebsmasse. Aber schon bei geringer Vergrösserung zeigt sich, dass derselbe nur verschoben ist, und zwar auf die linke Seite zum Ursprung des linken Horns, wo er als ein mit etwas unregelmässig gestaltetem Zylinderepithel ausgekleideter, enger Kanal ziemlich gut zu erkennen ist. Die ovale, neugebildete Gewebsmasse aber, welche scheinbar symmetrisch neben dem Zentralkanal gelagert ist, befindet sich rechts von dem exzentrisch gelegenen Zentralkanal. Die pfropfartige Gewebsmasse besteht fast gänzlich aus gleichmässigen, kleinen ovalen oder rundlichen Kernen, ungefähr von

der Grösse eines roten Blutkörperchens, sowie aus einem dichten Geflecht dünner Fäden. Auf den Schnitten ist zwischen diesen Fäden und den Kernen ein entschiedener Zusammenhang nicht zu erkennen, da aber die sehr feinen Fäden sich zu einem ganz ungeordneten, dichten, filzartigen Gewebe verflechten und sich nach van Gieson intensiv gelb färben, so ist die Glianatur dieses Neugebildes nicht zu bezweifeln. Als Nervenfasern können diese Fäden nicht angesprochen werden und zwar wegen ihrer Feinheit und eigentümlichen Anordnung, desgleichen nicht als Bindegewebsfasern, weil sie einen unregelmässigen Verlauf zeigen und sich gelb färben. Obgleich die Fasern des Gliagewebes sich ohne scharfe Grenze mit den Gliafasern der grauen Rückenmarkssubstanz verflechten, so ist doch diese Glianeubildung von der Rückenmarkssubstanz abgrenzbar, weil an den Rändern die Zellkerne dichter gereiht sind und ferner an der Grenze zwischen Gliamasse und grauer Rückenmarkssubstanz dickwandige Blutgefässe in dichtem Kranze angeordnet sind. Übrigens finden sich auch in der Gliamasse ziemlich häufig dünnwandige Kapillaren, deren dünne Endothel- und äussere Bindegewebswand durch die rote Färbung sich scharf von den Gliafäden unterscheidet. Hie und da sieht man auch mit Blutfarbstoffkörnchen beladene Wanderzellen, welche durch die verschieden grossen und unregelmässig gestalteten Pigmentschollen sofort in die Augen fallen. Um den Zentralkanal sind die Gliazellen etwas dichter gehäuft. Nirgends sind im Präparat solche Zylinderzellen zu finden, welche denen des Ependyms des Zentralkanals gleichen würden. Die Gliafaserung ist in der Mitte dieser geschwulstartigen Zellenmasse um die Kapillaren wohl etwas aufgelockert, aber ein Zerfall ist in diesen Partien nicht wahrzunehmen. In den Hinterhörnern ist das Protoplasma der Nervenzellen ganz homogen geworden, die Granulierung ist nicht wahrzunehmen, stellenweise enthalten sie kleinere oder grössere Vakuolen. An den Nervenfasern ist mit Weigert- oder Kultschitzki-Wolters-Färbung eine Degeneration nicht nachzuweisen. Auch die Markhüllen in der vorderen und hinteren Kommissur färben sich. Degeneration ist nur in der Lissauerschen Zone wahrzunehmen.

Im oberen Dorsalmark ist die Stelle des Zentralkanals nicht mit Bestimmtheit anzugeben. Vom Gliagewebe befinden sich nur nach links oder rückwärts einige grössere Zellen, welche vielleicht vom Ependym des Zentralkanals rühren könnten. Übrigens verhält sich der die Stelle des Zentralkanals, sowie der vorderen und hinteren grauen Kommissur einnehmende zentrale Gliapfropf gerade so wie im unteren Dorsalmark. Doch befindet sich hier ausser diesem verhältnismässig kleinen Gliaherd in der rechten Hälfte des Rückenmarks, entsprechend der ganzen Ausdehnung der grauen Substanz, ein halb-

mondförmiger Gliaherd, welcher ebenso wie die zentrale Gliamasse aus ovalen Zellkernen und einem feinen Netzwerk von Gliafäden besteht. Diese grosse Gliamasse ist aber in der Mitte zerfallen und hier befindet sich ein — auf den Schnitten leer erscheinender — schmaler sichelförmiger Spalt. Eine ungewohnte und bei der Syringomyelie ziemlich selten beobachtete Erscheinung ist, dass der Spalt durch eine ziemlich dicke, faserige, bindegewebige Membran vom Gliagewebe abgegrenzt wird. Von der grauen Rückenmarkssubstanz ist nur im Vorderhorn ein schmaler, peripherer Streifen übrig geblieben, der kaum noch ein paar kleine Ganglienzellen enthält, welche ein homogenes Protoplasma oder Vakuolenbildung zeigen. Vom Hinterhorn aber ist überhaupt nichts zu erkennen. Die graue Substanz hier zeigt keine Degeneration.

Am Cervikalmark aufwärts ist diese Höhlenbildung überall zu verfolgen und zeigt die in der makroskopischen Beschreibung geschilderte Verteilung. Wie die Präparate zeigen, verbreitet sie sich hier von der Gegend des Zentralkanals nach beiden Seiten in die graue Substanz. In der Oblongata verhält sich die Gliosis gleichfalls so, wie sie sich dem freien Auge präsentiert hatte.

Der histologische Befund ergibt also eine Gliosis, welche neben dem Zentralkanal ihren Ausgangspunkt genommen hat, nach aufwärts sich ausbreitend immer grösser wird in die graue Substanz eindringt, und welche offenbar durch nachträglichen Zerfall zur Höhlenbildung geführt hat.

---

### Erklärung der Abbildungen auf Tafel V.VI.

Figur 1. Schnitt aus dem Cervikalmark (3. Cervikalwurzel). Die zentrale Gliosis erstreckt sich quer in die Seitenteile der grauen Substanz und in die Hinterhörner. Die Gliamasse ist in der Mitte in Form eines Querspaltcs zerfallen.

Figur 2. Schnitt aus dem oberen Dorsalmark (2. Dorsalwurzel). Die Gliosis nimmt die Gegend des Zentralkanals ein und davon unabhängig die Stelle der rechtsseitigen Hörner, und inmitten der letzteren sieht man auch den durch den Zerfall entstandenen Querspalt.

Figur 3. Schnitt in der Höhe des 10. Dorsalsegmentes. Die Gliosis beschränkt sich noch ausschliesslich auf die Gegend des Zentralkanals.

Figur 4. 11. Dorsalsegment. Beginn der Gewebsneubildung in der Gegend des Zentralkanals.

---



Fig. 1.

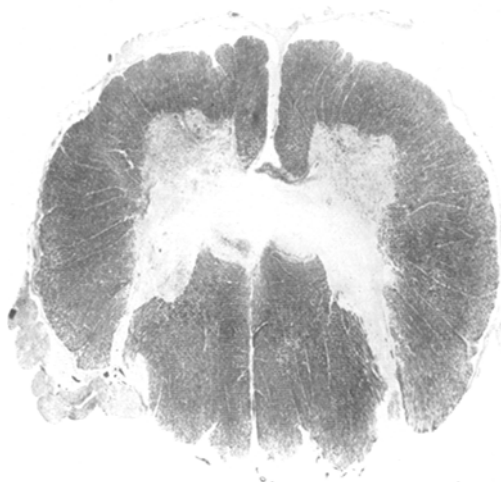


Fig. 3.

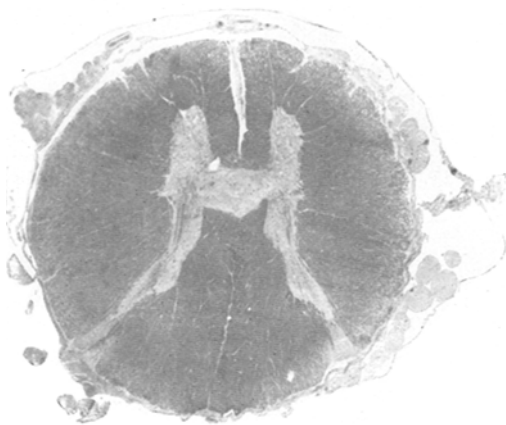


Fig. 2.

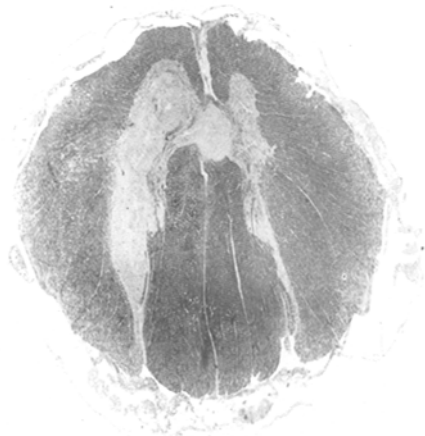


Fig. 4.

