

## V.

Aus der psychiatrischen Klinik der Charité.

(Prof. Westphal.)

### Zur Lehre von der congenitalen Hirn- und Rückenmarkssyphilis\*).

Von

Dr. E. Siemerling,

erstem Assistenten der Klinik, Privatdocenten.

(Hierzu Taf. II—IV.)



Die Casuistik der congenitalen Hirn- und Rückenmarkssyphilis ist bisher keine reichhaltige, namentlich gilt dieses in Bezug auf letztere Erkrankung, welche auch bezüglich ihres Vorkommens bei Erwachsenen, wenn ich nur die Fälle mit mikroskopischer Untersuchung berücksichtige, noch eine verhältnissmässig beschränkte Anzahl von Beobachtungen aufweist.

Unsere Kenntnisse über die anatomische Verbreitung und Entwicklung des Processes am Hirn bei erworbener Infection sind durch Arbeiten hervorragender Autoren, wie Virchow\*\*), Heubner\*\*\*), Baumgarten†), Cornil††), Fournier†††) und Andere wesentlich gefördert.

---

\*) Nach einem in der Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten am 12. December 1887 gehaltenen Vortrage mit Demonstration der Präparate.

\*\*) Virchow's Archiv Bd. XV.

\*\*\*) Die luetische Erkrankung der Hirnarterien. Leipzig 1874.

†) Virchow's Archiv Bd. 86. S. 179.

††) Leçons sur la syphilis. Paris 1879.

†††) Union medicale 1884. No. 62—65, 69, 76, 79, 84, 87.

Eine Anzahl klinisch und anatomisch genau untersuchter Fälle von Rückenmarkssyphilis beim Erwachsenen (Charcot und Gombault<sup>1)</sup>, Moxon<sup>2)</sup>, Winge<sup>3)</sup>, Homille<sup>4)</sup>, Schultze<sup>5)</sup>, Westphal<sup>6)</sup>, Juillard<sup>7)</sup>, Leyden<sup>8)</sup>, Greiff<sup>9)</sup>, Rumpf<sup>10)</sup>, Eisenlohr<sup>11)</sup>, Jürgens<sup>12)</sup>, Buttersack<sup>13)</sup>, Putzel<sup>14)</sup> u. A.) haben für die Symptomatologie und pathologische Anatomie dieser Erkrankung werthvolle Beiträge geliefert und die früher wenig bekannte Art der Ausbreitung an der Medulla spinalis unserem Verständniss näher gerückt.

Bedeutend spärlicher sind die Fälle von congenitaler Hirn- und Rückenmarkssyphilis. Von einer reinen hereditären Rückenmarkssyphilis zu sprechen, haben wir bisher kein Recht, da, wie aus der weiter unten angeführten Casuistik hervorgeht, alle bekannt gewordenen Fälle combinirte Erkrankungen des Hirns und Rückenmarks darstellen.

Auch der von mir beobachtete Fall bildet nach dieser Richtung hin keine Ausnahme. Hirn und Rückenmark sind fast in gleicher hervorragender Weise betheiligt.

Bei der Seltenheit des Vorkommens dieser Affection am Centralnervensystem, bei den wenigen vorliegenden anatomischen Untersuchungen erscheint eine ausführliche Mittheilung des Falles wünschenswerth.

### Krankengeschichte.

Voigt, Elise, 12 Jahre alt, aufgenommen den 5. November 1886, gestorben 26. März 1887.

Anamnese: Der Vater, welcher bereits gestorben (verunglückte beim Fall vom Wagen) hat nach Angaben der Mutter vor der Verheirathung ein sehr ausschweifendes Leben geführt, zu dieser Zeit Syphilis acquirirt und

<sup>1)</sup> Arch. de physiol. norm. et path. 1873. p. 143.

<sup>2)</sup> Dublin Quarterly Journ. t. LI. 1870. p. 449.

<sup>3)</sup> Dublin med. Pres. 2. Ser. Bd. IX. 1863.

<sup>4)</sup> Progrès méd. 1876.

<sup>5)</sup> Dieses Archiv Bd. VIII. S. 222.

<sup>6)</sup> ibid. Bd. XI. Heft 1.

<sup>7)</sup> Études critiques sur les localisations spinales de la syph. 1879.

<sup>8)</sup> Charité-Annalen 1876. S. 260.

<sup>9)</sup> Dieses Archiv Bd. XII. S. 564.

<sup>10)</sup> ibid. Bd. XVI.

<sup>11)</sup> Neurol. Centralbl. 1884. No. 4.

<sup>12)</sup> Charité-Annalen 1885.

<sup>13)</sup> Dieses Archiv Bd. XVII. S. 605.

<sup>14)</sup> Syphilis of the central nervous system.

eine Schmierkur durchgemacht. Die Mutter will an sich Anzeichen einer syphilitischen Infection nicht gemerkt haben. Dieselbe hat 5 normale Entbindungen durchgemacht, einmal Abort im 3. Monat (herrührend von einem Fall von der Treppe). Patientin ist das älteste der 5 Kinder, von denen 2 an Brechdurchfall und Abzehrung gestorben sind im Alter von 4 und 8 Monaten.

Die ausser der Patientin noch lebenden Kinder sind Knaben im Alter von 11 und 3 Jahren. Der älteste leidet viel an Kopfschmerzen und Schwindelanfällen. Ausschlag soll bei diesen Knaben, sowie bei der Patientin nicht bestanden haben.

Bis zum 4. Lebensjahre war Patientin gesund, lernte im ersten Jahre bereits laufen. Im Alter von 4 Jahren erlitt sie einen Schlaganfall mit Lähmung der rechten Körperhälfte, auch des Gesichtes und mit Verlust der Sprache. Die Lähmungserscheinungen gingen im Laufe der nächsten acht Wochen zurück, die Sprache kehrte vollkommen wieder. Das Gehen, namentlich die Beweglichkeit des rechten Armes blieb noch Jahre lang eine mangelhafte. Im 6. Lebensjahre stellte sich eine Abnahme der Sehkraft ein: das Kind brachte die Gegenstände sehr nahe an's Auge heran, suchte sich durch Betasten derselben zu orientiren.

Im Januar 1880, 6 Jahre alt, fand es Aufnahme auf der Kinderabtheilung der Charité wegen einer Schwäche der Beine. Hier wurde eine Ataxie der oberen und unteren Extremitäten constatirt, welche namentlich deutlich beim Gehen und Greifen nach Gegenständen hervortrat. Sensibilitätsstörungen waren nicht vorhanden. Die zu dieser Zeit ausgeführte ophthalmoscopische Untersuchung ergab eine beginnende weisse Verfärbung der Papille beiderseits. Noch in der Behandlung auf der Kinderabtheilung erkrankte Patientin an Scharlach und Diphtherie, wurde im Mai 1880 entlassen.

Das Sehvermögen hatte sich sehr verschlechtert, doch konnte Patientin noch ohne Führung gehen.

Vom 7. bis 11. Lebensjahre besuchte sie eine Gemeindeschule, lernte ziemlich gut. Die Sehkraft nahm immer mehr ab bis zu völliger Blindheit, so dass sie Unterricht in einer Blindenschule genoss.

Am 26. April 1886 mehrmaliges Erbrechen. Seit der Zeit starke Kopfschmerzen, wiederholtes Erbrechen und Schwindelanfälle.

Im Juli 1886 traten epileptiforme Krampfanfälle auf: sie fiel um, verlor das Bewusstsein, tonischer Krampf des ganzen Körpers. Urinentleerung. Kein Zungenbiss. Nach dem Anfälle jedes Mal sehr schläfrig, starkes Hungergefühl. Diese Anfälle wiederholten sich in Zeiträumen von 8 bis 14 Tagen. In dieser Zeit verschlechterte sich auch das Gehen: klagte über Schwindel dabei, ermüdete ausserordentlich leicht. Niemals hat das Kind über schmerzhaftes Reissen in den Beinen geklagt. Ende October stellte sich Schwerhörigkeit ein.

Wegen der Krampfanfälle fand Patientin Aufnahme auf der Krampf-abtheilung am 5. November 1886.

Status praesens, 5. November 1886: Gutgenährtes, seinem Alter entsprechend grosses Kind. Eine Verständigung ist in Folge von Blindheit

und hochgradiger Schwerhörigkeit ausserordentlich erschwert. Kein Ausschlag, keine Narben an der Haut, keine Drüsenschwellungen.

Der Kopf ist sehr gross. Percussion des Schädels und schnelle passive Bewegungen und Drehungen des Kopfes werden als sehr schmerzhaft empfunden.

Stirne gleichmässig glatt. Keine Ptosis.

Ophthalmoscopische Untersuchung (Dr. Uhthoff) ergiebt rechts scharfe Papillengrenze. Die Papille ist in toto ausgesprochen atrophisch verfärbt, weiss, mit leichtem Stich in's grünliche. Die Gefässe sind stark verengt.

Links analoger Befund, jedoch ist die innere Papillenhälfte noch ein wenig matt, die Venen sind etwas abnorm geschlängelt, wenn auch verengt. (Diagnose: ausgesprochene Sehnervenatrophie, links neuritischer Ursprung noch schwach erkennbar.)

Die Pupillen sind über mittelweit, starr. Die Augenbewegungen sind nicht zu prüfen, da Patientin weder hört, noch sieht. Fortwährender Nystagmus.

Der rechte Mundwinkel steht eine Spur tiefer, als der linke, eine Facialislähmung ist nicht zu constatiren. Patientin bewegt beide Mundhälften beim Sprechen gleich.

Die Zähne des Ober- und Unterkiefers stehen in schiefer Reihe.

Der harte Gaumen ist nicht auffallend steil gewölbt.

Die Zunge liegt gerade auf dem Boden der Mundhöhle, zeigt keine Narben und Bisswunden.

Das Gehör ist beiderseits fast völlig erloschen. Lautes Rufen, Schreien in's Ohr hinein, bleibt ohne Reaction. Patientin fährt in ihren spontanen Aeusserungen unbeirrt um jedes starke Geräusch in ihrer Nähe fort.

Auffällig ist, dass Patientin das Ticken einer Taschenuhr auf dem linken Ohr in Entfernung von ca. einem Zoll stets wahrnimmt. Hält man die Uhr in dieser Entfernung, so giebt sie stets mit aller Bestimmtheit an: „eine Uhr.“

Die Sprache ist sehr laut, gellend, sonst ohne Störungen.

An den oberen Extremitäten sind keine Atrophieen. Kein Tremor. Herausgenommen aus dem Bett vermag Patientin nur kurze Zeit allein zu stehen, knickt dann in den Kniegelenken ein, fällt nach vorn, sucht sich mit den Armen anzuhalten und aufzustemmen. Sie kann ohne Unterstützung gehen, tastet dabei mit den Händen vor sich hin. Der Gang ist ausgesprochen atactisch: Sie geht breitbeinig, hebt die Füsse hoch vom Boden ab, setzt sie stampfend auf, schleudert leicht.

Die Kniephänomene, in der Rückenlage geprüft, sind beiderseits in normaler Stärke vorhanden.

Ein Urtheil über etwaige Schwäche in den Beinen lässt sich nicht gewinnen wegen der Unmöglichkeit der Mittheilung an die Patientin.

Auf Nadelstiche, auf jede leichte Berührung reagirte Patientin sofort.

In die Hand gegebene Gegenstände vermag sie richtig zu erkennen;

bei Geldstücken orientirt sie sich an der Riffung des Randes und ist so im Stande, die einzelnen Münzsorten zu unterscheiden.

In dem Lehrbuch für Blinde liest sie sehr geschickt.

Temperatur 37,0.

Puls 110, regelmässig.

Die Untersuchung der Brust- und Bauchorgane ergiebt keine Besonderheiten.

Urin klar, hellgelb, sauer, kein Albumen, kein Zucker, keine Formbestandtheile.

Während der Untersuchung bekommt Patientin einen Krampfanfall: sie sinkt zurück, verliert das Bewusstsein, tonischer Krampf in allen vier Extremitäten, keine klonischen Krämpfe. Eigenartige Stellungsveränderungen der Extremitäten: adducirt die beiden Oberschenkel, flectirt die Beine im Knie, die rechte Hand nimmt Krallenstellung ein bei Streckung des ganzen Armes.

Die Pupillen sind im Beginne des Anfalls unverändert, später tritt eine Verengerung ein. Bulbi machen leichte rollende Bewegungen nach beiden Seiten. Die Pupillen zeigen einen fortwährenden langsamen Wechsel in der Weite.

Die Kniephänomene sind stark herabgesetzt. Cornealreflex und Reflex von der Nasenschleimhaut aus sind vollkommen erloschen, Urinentleerung und Abgang von Flatus.

Der ganze Anfall dauert ca. 2—3 Minuten.

Patientin kommt langsam wieder zu sich, ist dann sehr schläfrig.

Ähnliche Anfälle treten in der Folgezeit wiederholt auf. Vor und nach den Anfällen häufig starkes Erbrechen.

12. November. Die rechte Lidspalte ist kleiner als die linke. Der rechte Mundwinkel steht tiefer als der linke. Beim Sprechen tritt die linke Mundhälfte mehr in Action.

15. November. Anfall tiefer Bewusstlosigkeit. Patientin liegt mit nach links gedrehtem Kopfe, schlaffen Gliedern, schwer röchelnd. Die Pupillen zeigen einen beständigen Wechsel in der Weite. Die emporgehobenen Extremitäten fallen schlaff herab. Cornealreflex stark herabgesetzt. Kniephänomene sind in normaler Stärke vorhanden.

Hieran schliesst sich ein Anfall mit tetanischer Starre: das Gesicht wird blass, in der rechten oberen Extremität leichte Verdrehungen. Puls deutlich verlangsamt, 76 in der Minute an der Radialis.

Nach dem Anfälle klagt Patientin über Kopfschmerzen, verlangt sofort zu essen, weil sie grossen Hunger habe.

Kurz darauf noch ein zweiter Anfall mit denselben Erscheinungen.

2. December. In den letzten Tagen sehr somnolent, liest garnicht mehr in ihrem Buche. Liegt zusammengekauert im Bett, den Kopf tief in die Kissen gesteckt, schreit bei leiser Berührung des Kopfes und beim Versuch ihn aufzurichten über heftige Schmerzen.

Es gelingt nicht, auf irgend einer Seite ein Kniephänomen her-

vorzurufen. Der Gang hat sich verschlechtert. Sie kann ohne Unterstützung nicht mehr stehen und gehen, geräth in starkes Schwanken, droht umzufallen.

Richtet man sie auf, so lässt sie den Kopf gleich nach vorn fallen: „der Kopf ist so schwer“. — Auch beim Sitzen auf dem Nachteimer geräth sie leicht in's Schwanken, muss gehalten werden.

Von der am 12. November bemerkten Ptosis rechts und rechtsseitigen Facialislähmung ist nichts mehr zu constatiren. Dieselbe hat sich völlig ausgeglichen.

Januar 1887. Im letzten Monat ist im Zustande keine Aenderung eingetreten. Anfälle oben beschriebener Art sind fast täglich beobachtet. Der Urin, wiederholt nach denselben untersucht, ergiebt keine pathologischen Bestandtheile. Häufiges Erbrechen. Patientin beschäftigt sich mit Lesen, spielt, ist meist heiterer Stimmung. Kopfschmerzen bilden eine häufige Klage.

5. Januar. Am Vormittag 3 Anfälle. Nachmittag liegt Patientin jammernd im Bett, stösst klägliche Laute aus. Der Kopf ist stark nach hinten geneigt. Nackensteifigkeit nicht vorhanden. Rechter Mundwinkel steht tiefer als der linke. Beim Sprechen tritt nur die linke Mundhälfte in Action. Beide Bulbi sind stark nach rechts gerollt. Beim Schliessen der Augen bleibt das rechte Lid etwas zurück. Beim passiven Emporheben des Lides ist links ein grösserer Widerstand zu constatiren. Die linke Stirnseite ist mehr gefaltet, als die rechte. Alle Extremitäten vollkommen schlaff.

Puls 96, unregelmässig.

Bei Nadelstichen reagirt Patientin durch Abwehrbewegungen, gebraucht dabei stets die linke Hand. Kniephänomene sind beiderseits deutlich vorhanden.

Dieser Zustand geht nach einigen Stunden vorüber, von einer lähmungsartigen Schwäche der rechten Körperseite ist dann nichts mehr zu spüren.

6. Januar. Ptosis und Facialislähmung sind nicht mehr zu constatiren.

9. Januar. Sehr vergnügte Stimmung. Sitzt aufrecht im Bett, strickt, singt leise vor sich hin.

25. Januar. Seit mehreren Tagen sehr launisch, lässt die Speisen unberührt, fängt, sobald ihr ein Wunsch nicht erfüllt wird, laut zu schimpfen an. Mit ihrem Lesebuche beschäftigt sie sich garnicht mehr. Im Laufe des Tages ein schwerer Anfall, vorwiegend die linke Körperseite betreffend, mit starker Cyanose des Gesichts.

Die Anfälle und Erbrechen treten im Januar fast täglich 1—2 Mal auf.

9. Februar. Aus dem Bett genommen, vermag Patientin nicht mehr zu stehen oder zu gehen, sie fällt sofort in sich zusammen.

Kniephänomene sind bei heftigem Sträuben schwer zu prüfen. Soweit es gelingt, sind dieselben nicht hervorzurufen.

In der Folgezeit tritt eine wesentliche Aenderung im Zustande nicht mehr ein. Die Stimmung ist eine sehr wechselnde, in letzter Zeit sehr verdriesslich. Patientin liegt meistens ruhig in ihrem Bett in rechter Seitenlage, den Kopf sehr niedrig, versteckt in die Kissen. Jede Berührung des Kopfes schmerzhaft. Ist sie in vergnügter Stimmung, was jetzt viel seltener der Fall

als in erster Zeit, beschäftigt sie sich mit ihrem Spielzeug. Den Arzt sucht sie durch Betasten und Fassen nach der Manschette zu erkennen.

Urin und Stuhlgang hat sie in der anfallsfreien Zeit niemals unter sich gelassen. Die Anfälle und Erbrechen haben in derselben Intensität als früher angedauert.

Die Kniephänomene, welche wiederholt geprüft wurden, sind niemals wieder seit Anfang Februar hervorzurufen gewesen.

Die Temperatur, in der Achselhöhle gemessen, betrug 36,5—37,5.

Puls schwankte zwischen 110 und 130, war in der letzten Zeit oft unregelmässig, aussetzend.

Der Ernährungszustand blieb bei leidlicher Nahrungsaufnahme ein guter.

Kopfschmerzen und Schwindel waren die Hauptklagen, wiederholt fasste sie sich spontan an den Kopf, jammerte „mein Kopf, mein Kopf“. Klagen über Reissen in den Beinen wurden nicht gehört.

Der Urin, welcher wiederholt geprüft wurde, ergab niemals pathologische Bestandtheile.

Am 25. März, als Patientin zu Bett gelegt wird, ist sie in sehr vergnügter Stimmung. Bald darauf wird sie unruhig, klagt über Kopfschmerzen, weint sehr viel. Nach Mitternacht treten zwei schwere Anfälle auf, nach denselben kehrt das Bewusstsein nicht zurück. Wenige Stunden nachher Exitus letalis.

#### Obductionsprotokoll vom 26. März 1887. (Dr. Langerhans.)

Beim Abpräpariren der Weichtheile vom Kopf sieht man zwischen der Lambdanabt und Sagittalnaht mehrere zackige Vertiefungen.

Das Schädeldach ist sehr gross. Alle drei Tafeln sind vorhanden. Es misst in der Länge 19,2, in der Breite 16 Ctm. Die Impressiones digitales sind sehr tief. Dasselbst ist die Tabula interna papierdünn. Das ganze Schädeldach ist ziemlich leicht, die Nähte breit, alle vorhanden.

Die Dura straff gespannt. Der Längssinus enthält nur geringe Spuren flüssigen Blutes. Die Dura ist sehr dünn, über den Gyri fast durchsichtig, entsprechend den Sulci von ziemlich normaler Dicke.

Die Gyri stark abgeplattet. Die Sulci sind fast vollkommen verstrichen. Das ganze Gehirn hat nach dem Abzug der Dura eine schwappende Beschaffenheit. Die Pia zeigt mässige Gefässfüllung.

Bei Herausnahme des Gehirns gelangt man auf die sehr breite Sella turcica. Dasselbst ist das Gehirn mit der Basis fest verwachsen; beim Durchtrennen mit dem Messer fliessen reichliche Mengen Flüssigkeit ab, ca.  $\frac{1}{2}$  Liter.

Das Kleinhirn ist ebenfalls in ganzer Ausdehnung mit der Schädelbasis fest verwachsen, lässt sich aber vorsichtig abpräpariren. Die Arachnoidea ist an der Basis ziemlich zart, stark verdickt an den Spitzen der Schläfelappen. Die Basis des Kleinhirns ist in dickwülstige, grauweisse, zum Theil etwas glasige, speckige Massen verwandelt.

Bei Abheben des Kleinhirns zeigt sich an der Oberfläche desselben die Arachnoidea ebenfalls verdickt, aber mehr eine platte Fläche darbietend. An der Basis sitzen an der Dura zahlreiche verschiedene grosse Knoten von gelblicher und graugeblicher Farbe.

Die Gegend der Hypophysis und der beiden Optici bildet eine Geschwulstmasse; es lässt sich nicht erkennen, was den einzelnen Theilen angehört.

Nach dem Abziehen der Dura an der Basis sieht man die kleinen Knoten sich zum Theil tief in die Schädelwand fortsetzen, sie zum grossen Theil durchlöchern. Wo die Sinus transvers. zusammenstossen, finden sich ebenfalls mehrere Perforationen an der Oberfläche der erwähnten Gruben.

Die vorderen und mittleren Gruben zeigen schwache Spitzen und Kanten, die zum Theil bis 12 Mm. vorspringen. Die Gruben haben ungleichmässige Tiefe und Gestalt. Die Foramina rotund. sind ziemlich weit, besonders links. In ihrer Gegend finden sich an der Dura haselnussgrosse Geschwulstmassen, an denen sich nichts Bestimmtes erkennen lässt. Sie haben ein grauweisses, etwas speekiges Aussehen. Die Knoten an der Basis des Kleinhirns haben eine ziemlich derbe Beschaffenheit. In dem papierdünnen Infundibulum ist ein 20 pfennigstückgrosses Loch (durch das Messer entstanden). Dadurch sieht man die Commissura media.

Das Gehirn wird nicht zerschnitten behufs genauer mikroskopischer Untersuchung und Härtung.

Die Dura spinalis ist von gewöhnlicher Beschaffenheit, leicht verdickt. Das Rückenmark erscheint geschwollen. Nach Eröffnung der Dura zeigt sich die Arachnoidea spinal. stark weisslich grau verdickt. An der Vorderfläche flache kleine Tumoren, die Hinterfläche bildet ein wulstiges Bild. Die vorspringenden Partien sind blass, die tieferen grauroth.

Auf dem Durchschnitt zeigt die Arachnoidea die Stärke von 1 Mm. Im oberen Abschnitt ist der vordere rechte, im unteren Abschnitt hauptsächlich der vordere hintere Funiculus grauweiss, etwas glasig verdickt.

Diagnose: Encephalomeningitis gummosa: Arachnitis gummosa basilaris. Hydrocephalus internus. Gummata durae matris. Atrophia durae matris convexitatis. Atrophia calvariae. Osteoporosis baseos cranii multiplex. Arachnitis gummosa spinalis (Encephalomeningitis).

Die Section der übrigen Organe ergab: Lungenödem mit starker Hyperaemie.

Im Herzen und in den Luftwegen nichts. Sehr starke Follikelschwellung des Ileums und des übrigen Darmes, daneben auch Schwellung und Röthung der Schleimhaut, auch im Magen. Schwarzrothe Niere.

Milz vergrössert mit blass graubraunen Stellen. Zwei Schleimhautpolypen des Mastdarms. Genitalien intact.

Das Gehirn, der Inhalt der Orbitae, das Rückenmark werden in Müller'scher Flüssigkeit conservirt.



Herr Geheimrath Virchow hatte die Güte mir diese Theile behufs mikroskopischer Untersuchung zu überlassen. Ich erlaube mir, demselben an dieser Stelle meinen ergebensten Dank auszusprechen.

### I. Gehirn.

Die von der Basis des Gehirns angefertigte Zeichnung (Fig. A. Taf. II.) giebt ein gutes Bild über die Ausdehnung und Anordnung der von den weichen Hirnhäuten ausgehenden Neubildung.

Fast völlig eingeschlossen und umwachsen von derselben ist das Stammhirn mit Medulla oblongata und Kleinhirn. Die Neubildung erstreckt sich nach vorne bis auf die Olfactorii und geht von da aus nach hinten an Intensität zunehmend auf die übrigen Theile des Stammhirnes über. Das Chiasma ist an beiden Seiten stark verdickt und gequollen, die aus dem Chiasma hervortretenden Nerven sind sehr verbreitert und sehen auf dem Querschnitt grau aus. In seinem Mittelstück ist das Chiasma verdünnt und nur eine schmale Brücke hält die beiden seitlichen Enden zusammen. Dieser schmale Saum riss beim Umkehren des Hirnes auf die convexe Fläche ein. Ganz eingebettet, wie eingeschmolzen, ist Pons und Medulla oblongata mit den austretenden Nerven. Die beiden Oculomotorii, namentlich der linke, ragen verdickt aus dem interpedunculären, mit Wucherung angefüllten Raum hervor. Die Neubildung umfasst Pons und die Medulla, namentlich von oben und von beiden Seiten her, so dass nur der basale mittlere Theil des Pons, welcher abgeflacht ist, freibleibt. Die Arteria basilaris, welche hier freiliegt, erscheint nicht verdickt und lässt mikroskopisch keine auffälligen Veränderungen erkennen, ebenso wenig die Artt. vertebrales\*).

Von Nerven sieht man aus der Neubildung hervortreten den linken Trigemini, die beiden Abducentes, den linken Facialis und Acusticus. Die entsprechenden Nerven der rechten Seite sowie die aus der Medulla oblongata hervortretenden sind ganz in der Wucherung versteckt. Zu beiden Seiten des Pons und der Medulla gewinnt diese eine mächtige Ausdehnung, schwillt hier an zu haselnussgrossen Knoten und erstreckt sich dann mehr flächenhaft auf die obere und untere Seite des Kleinhirns.

Die Neubildung präsentirte sich als eine dicke, wulstige, grau-weiße, zum Theil glasige, speckige Masse. Manche Stellen lassen eine grauröthliche Verfärbung erkennen, hier und da traten einzelne gelbe und weissliche Flecke von breiiger Consistenz hervor.

---

\*) Siehe mikroskopische Untersuchung.

Bei der enormen Ausdehnung der Wucherung und der Vielseitigkeit der Schädigung, welche für die benachbarten Hirnpartien hervorgerufen war, wurde von einer genauen mikroskopischen Untersuchung des ganzen Hirnes Abstand genommen und wurden nur einzelne der austretenden Nerven, Gefässe, Augenmuskeln und Stücke der Neubildung selbst einer mikroskopischen Durchmusterung unterworfen.

Ein nach vollendeter Härtung in der punctirten Linie angelegter Schnitt durch Pons und die angrenzenden Theile des Gehirns liess einzelne Veränderungen noch deutlicher hervortreten. Der Schnitt trifft die Grosshirnhemisphäre gerade am Abgang des Unterhornes von der Cella media. Die Seitenventrikel sind zu förmlichen Höhlen erweitert, welche das Eindringen von zwei Fingern bequem gestatten. Die Markmasse ist stark verschmälert. Der Ober- und Unterwurm, das Kleinhirn, der Pons sind auf weite Strecken von der Neubildung durchsetzt.

In den vierten Ventrikel hinein schiebt sich die Geschwulstmasse von der Medulla spinalis aus vor.

#### Mikroskopische Untersuchung der Neubildung, einzelner Hirnnerven, Gefässe und Augenmuskeln.

Die Neubildung an verschiedenen Stellen untersucht, zeigt sich als ein weitmaschiges fibröses Bindegewebe, in welchem vereinzelte neugebildete Gefässe laufen. Durchweg ist das Gewebe mit Rundzellen infiltrirt und verleihen diese im Verein mit den neugebildeten Gefässen der Wucherung den Charakter eines echten Granulationsgewebes.

An einzelnen Stellen sieht man einen Zerfall des Gewebes zu feinem Detritus. Diese Structur wiederholt sich überall, mochte das Stück der mehr flächenhaften Ausbreitung oder den wulstigen Anschwellungen entnommen sein.

Die Dura lässt, abgesehen von der oben bereits erwähnten Verdünnung, nichts Besonderes erkennen. Die Arachnoidea ist durchweg mit Rundzellen infiltrirt.

Von den Nerven gelangten zur Untersuchung die beiden Optici und die Oculomotorii.

Die Optici gleich bei ihrem Austritt aus dem Chiasma sind stark verdickt, die Scheide ist erheblich verbreitert und von dieser gehen starke Bindegewebezüge mit Rundzellen infiltrirt in das Innere der Nerven hinein. Die septenförmige Anordnung der Nerven ist auf dem grössten Theil des Querschnitts zu Grunde gegangen, nur an einem schmalen Saume an der äusseren Seite der Nerven hat sich diese noch erhalten. Die Nervenfasern selbst sind in der Infiltration bis auf ganz unbedeutende Reste zu Grunde gegangen; in den wenigen erhaltenen Nervenfasern ist vom Axencylinder keine Spur mehr aufzufinden, wie die mit Hülfe der Goldmethode und Nachfärbung mit Nigrosin behandelten Schnitte ergeben.

Im weiteren Verlaufe der Nerven nimmt die eigentliche Infiltration immer mehr ab und bietet der Opticus bei seinem Austritt aus dem knöchernen Canal das Bild der einfachen Atrophie, namentlich ist das Mittelstück der Nerven von der Atrophie befallen.

Lange nicht in dem Grade als die Optici sind die Oculomotorii durch die Wucherung geschädigt. Beide sind bei ihrem Austritt von einer ausserordentlich dicken, mit Rundzellen infiltrirten Scheide umgeben. In die Nervensubstanz selbst ist das Hineindringen der Rundzellen nur ein geringes und sind dadurch nur verhältnissmässig wenig Nervenfasern zu Grunde gegangen. Die Axencylinder fehlen in den degenerirten Fasern ganz, das Mark hat seine concentrische Schichtung verloren. Die einzelnen Muskeläste der Oculomotorii lassen keine Spur von Infiltration erkennen; die Nervenfasern sind durchweg gut erhalten.

Die vom Oculomotorius versorgten Muskeln, von denen einige auf Querschnitten und Zupfpräparaten einer Prüfung unterworfen wurden, bieten das Bild eines normalen Augenmuskels: die rundlichen Muskelfibrillen von 15  $\mu$  bis 21  $\mu$ , seltener 26  $\mu$  ohne Kernvermehrung.

Sehr wechselnd an Intensität und Ausdehnung sind die Veränderungen von Seiten der Hirngefässe.

Es wurden auf Querschnitten nach verschiedenen Färbemethoden untersucht die Art. vertebralis dextra, die Art. cerebelli inf. sinistra, Art. fossae Sylvii dextra und einzelne Venen von der Hirnbasis.

An den Venen sind abgesehen von einigen kleinen Blutungen der Media keine Anomalien der Wandung zu entdecken. — Anders verhält es sich mit den Arterien. Hier lassen sich durchweg Veränderungen, wenn auch in einigen nur geringen Grades, constatiren.

Am stärksten befallen ist die Arteria vertebralis dextra. Das Lumen des Gefässes selbst ist nur gering verkleinert, wie ein Vergleich mit normalen Präparaten zeigt.

Die verdickte Adventitia ist stellenweise mit Rundzellen infiltrirt, in grösseren und kleineren Haufen liegen die Zellen zusammen, dazwischen Strecken wieder ganz frei lassend. Die in der Adventitia verlaufenden Vasa vasorum besitzen gute Wandungen.

Intima des Hauptgefässes ist nur gering verdickt und auch nicht in ihrer ganzen Ausdehnung gleichmässig. Den höchsten Grad der Veränderung weist die Elastica auf. Dieselbe hat fast durchweg ihre wellige Anordnung verloren, präsentirt sich als ein glattes, straffes Band. An manchen Stellen ist dieselbe zu Buckeln angeschwollen, wie diese gelegentlich eines anderen Falles von cerebraler Lues in den Arteriae fossae Sylvii von mir\*) beobachtet werden konnten.

Die Erhebungen der Elastica sind jedoch in dem vorliegenden Falle nicht von der Ausdehnung, wie in dem bereits beschriebenen, wo dieselben bereits mit blossem Auge wahrgenommen werden konnten.

---

\*) Dieses Archiv Bd. XIX. S. 425.

Einen beinahe gleichen Grad der Degeneration zeigen die Art. cerebelli inf. und die Art. fossae Sylvii dextra. Hier beschränkt sich die Alteration lediglich auf die Intima. Diese ist in einem grossen Theile ihres Verlaufes abgehoben, flottirt frei im Lumen des Gefässes; in der Art. fossae Sylvii hat sich auch zusammen mit der Intima die Elastica von der Muscularis losgelöst, ragt weit hervor in das Innere. Zwischen Intima und Elastica resp. zwischen Elastica und Muscularis liegen kleine Haufen von gut erhaltenen Blutkörperchen. — Sonst ist das Lumen der Gefässe durchweg leer von Blut, nur der Intima haften einzelne weisse und rothe Blutkörperchen an.

## II. Rückenmark.

Das Rückenmark wurde in verschiedenen Höhen auf Querschnitten untersucht. Das Mark wurde im Zusammenhang mit der stark verdickten Pia und den Wurzeln in Celloidin eingebettet und geschnitten. Die Schnitte nach verschiedenen Färbemethoden behandelt; die schönsten Bilder lieferte hier eine Doppelfärbung mit Picrocarmin und Hämatoxylin.

In der ganzen Länge des Rückenmarks ergeben sich sowohl für das Mark selbst, als auch die Umhüllungen mit den Gefässen und für die Nervenwurzeln mehr weniger starke Veränderungen.

Betrachten wir zunächst die Häute:

Die Dura auf Quer- und Längenschnitten untersucht zeigt ein normales Verhalten.

Die Arachnoidea, welche zum Theil beim Entfernen der Dura an der Pia haften bleibt, ist verdickt, besteht aus einer homogenen, glänzenden, stellenweise streifigen Membran, in welcher hier und da Anhäufungen von Rundzellen liegen.

Die Pia hat in ihrer ganzen Ausdehnung eine mächtige Verbreiterung erfahren, so dass ihre Dicke, namentlich im Gebiet der Hinterstränge 3 bis 4 Mm. beträgt. An manchen Stellen ist sie zu förmlichen knollenartigen Auswüchsen angeschwollen, welche wie kleine Tumoren dem Rückenmark aufsitzen. (Siehe Taf. III. Fig. B. 4, 5 und 5 a. an den Hintersträngen.)

Dieselbe besteht aus einer mehrschichtigen Lage eines weitmaschigen Bindegewebes (Taf. III. Fig. C. Pia), reichlich mit Rundzellen infiltrirt, in neben stark veränderten Gefässen viele neugebildete Gefässe laufen und welchem einzelne frische Blutungen liegen.

Diese fibröse Wucherung der Pia erstreckt sich continuirlich von der Medulla oblongata herab auf das ganze Rückenmark bis zum untersten Sacraltheil. Die stärkste Ausdehnung des Processes ist nicht am Halsmark, sondern im mittleren und unteren Dorsalmark, von hier aus nimmt die Wucherung nach oben und unten hin etwas an Intensität ab, wie aus den Figuren B 1 bis 6 deutlich hervorgeht, lässt sich aber bis zur Spitze des Sacraltheils noch deutlich nachweisen.

Die kleineren und grösseren Gefässe der Pia, wie die Art. spinalis ant., die Art. spinalis poster. und die dazu gehörigen Venen sind in ihren

Wandungen grösstentheils einem Wucherungsprocesse anheimgefallen. Die Intensität und Ausdehnung desselben ist, wie an den grösseren Gefässen, insonderheit der Art. und Ven. spinalis ant. deutlich hervortritt, in den einzelnen Höhen ein verschiedener. Die Wandungen sind nicht überall in demselben Masse von der Veränderung heimgesucht.

Während die Art. spinalis ant. im Halstheil eine ziemlich beträchtliche Wucherung der Intima und eine reichliche Infiltration der Adventitia, welche sich bis in die Muscularis hinein erstreckt, erkennen lässt, ist die Structur der Wandungen dieses Gefässes im oberen Dorsaltheil, abgesehen von einer geringen Rundzelleninfiltration der Adventitia gut erhalten, um später im unteren Dorsal- und Lendentheil wieder einer stärkeren Wanddegeneration Platz zu machen.

Noch intensiver als die Arterie ist die Vene an dem Processe theilhaftig. Diese ist an manchen Abschnitten auf weite Strecken ihres Verlaufes fast völlig obliterirt, nur ein ganz schmaler Spalt restirt noch vom Lumen.

Die Wandung hat ihre Structur eingebüsst und von der Adventitia her findet eine Einwanderung von Rundzellen statt, welche in den äussersten Schichten am stärksten; nach dem Lumen zu allmählich abnimmt, jedoch nicht ganz aufhört.

Fig. C. Taf. III. (Vene) giebt ein Bild dieser Verhältnisse wieder, in bezeichnete Vene in einem grossen Theil ihrer Wandung von Rundzellen welcher die durchsetzt ist.

In anderen Höhen des Rückenmarks hat die Vene ihre Wandungen gut erhalten, das Lumen erscheint sogar erweitert, ist zuweilen prall mit Blut gefüllt. Aehnliche Veränderungen, wie die oben beschriebene, finden sich in den übrigen grösseren und kleineren Gefässen der Pia, und, wie ich gleich hier hervorhebe, zum Theil auch in den Gefässen der weissen Substanz selbst. Die Gefässe der grauen Substanz sind intact.

Neben völlig obliterirten Gefässen sieht man einige mit stark erweiterten perivascularären Räumen, in welchen reichlich Zellen liegen. Bei manchen ist die Wand glasig gequollen, homogen, lässt keinen Unterschied in den einzelnen Abschnitten erkennen.

Die innere Circumferenz der Pia ist völlig verwachsen mit der Peripherie des Rückenmarks, nirgends lässt sich dieselbe ablösen, beim Versuch, diese abzulösen, bleiben grössere und kleinere Stücke des Marks haften. Von dieser stark verdickten Pia findet nun eine enorme Wucherung in das Rückenmark hinein statt.

Die in's Rückenmark hineinstrahlenden Septa sind durchweg gequollen, verbreitert und an ihren resp. an den in ihnen verlaufenden Gefässen findet eine Einwanderung von Rundzellen statt. Dieselbe ist stellenweise so massenhaft, dass förmliche Zapfen und Kolben der Wucherung, welche mit der Pia aufs Innigste zusammenhängen, als Ausläufer derselben in's Rückenmark hinein vordringen und so einen grossen Theil des Querschnittes durchsetzen. Der in die vordere Längsspalte hineindringende Bindegewebszug ist zu einem starken, fast 1 Mm. breiten Balken angeschwollen, welcher reichlich

Rundzellen mit sich führt; von hier aus erstrecken sich kleine Septa mit Rundzellen in's Gewebe hinein. (Taf. III. Fig. B 1.)

Die Fig. B. 1—6 Taf. III. giebt ein anschauliches Bild von diesem Hineinwuchern der Neubildung in den verschiedenen Höhen des Rückenmarks.

Wie bereits hervorgehoben, ist die stärkste Verdickung der Pia an den Hintersträngen im mittleren und unteren Dorsaltheil. Von hier aus findet denn auch das massigste Hineinwuchern statt in Form von keulen- und zapfenartigen Neubildungen. (Siehe namentlich Fig. 3.)

Ueber die besondere Ausbreitung des Processes giebt auch Figur C. Taf. III. Aufklärung. Die Zeichnung ist einem Rückenmarksabschnitt aus dem mittleren Dorsaltheil entlehnt. Der Theil des Rückenmarks rechts in der Figur ist ganz von Wucherung eingenommen, die linke Seite lässt die hineinstrahlenden Septa, verbreitert und Rundzellen führend, erkennen. Dieses Hineinwuchern der Neubildung beschränkt sich lediglich auf die weisse Substanz.

Zu beachten ist, dass die Hinterstränge fast in der ganzen Ausdehnung und in der ganzen Länge des Rückenmarks am ausgesprochensten befallen sind. Die verschiedenen Schattirungen sollen ein Bild geben über die Identität des Processes; die dunklere Schattirung entspricht einer völligen Durchwucherung mit Zellen. Die übrigen hellblau gehaltenen Partien sind theils durch directe Infiltration zu Grunde gegangen, theils, wie ich noch weiter unten anführen werde, durch secundäre Veränderungen der Nervenfasern. Ich verweise namentlich auf die Fig. B. 5, welche dem Uebergang in den Lendentheil entspricht. Der rechte Hinterstrang ist hier in einer schmalen Zone am Hinterhorn noch erhalten, links ist derselbe stärker afficirt, obwohl die Nervenfasern hier auch nicht völlig zu Grunde gegangen sind. Nur der mittlere Abschnitt und der periphere Theil des linken Hinterstranges sind ganz von der Wucherung ergriffen.

Die Gegend der Seitenstränge ist am stärksten betheiligte in der Höhe des oberen und mittleren Dorsalmarks (Fig. C. 2 u. 3), während in den übrigen Abschnitten nur eine verhältnissmässig geringe Degeneration zu verzeichnen ist.

Die graue Substanz hat eine gewisse Immunität bewahrt. Dieselbe ist gleichsam vor der andrängenden Wucherung zurückgewichen, von dieser bei Seite geschoben und verdrängt. Dadurch hat sie mannigfache Verschiebungen an einzelnen Stellen erlitten.

Schon in Fig. B. 2. sieht man ein Zurückweichen des linken Hinterhornes vor der andrängenden Geschwulstmasse, noch viel stärker ist dieses der Fall in Fig. B. 3, wo das linke Hinter- und Vorderhorn ganz aus ihrer Lage verdrängt, nach der Mitte und nach oben zu gerückt sind. Als schmaler Streifen zieht das Hinterhorn in dem infiltrirten Gewebe. Auch die hintere Längsfurche ist dadurch aus ihrer Lage verrückt und auf die rechte Seite geschoben. In Fig. 4 sind die Hinterhörner weit auseinandergedrängt, um einem mächtigen Geschwulstzapfen, welcher sich zwischen sie drängt, Platz zu machen.

Nur an wenigen Stellen und in geringer Ausdehnung, so im mittleren Dorsaltheil und in der Lendenanschwellung ist das rechte Hinterhorn in sei-

nem peripheren Abschnitt von der Wucherung mitergriffen und mit Rundzellen infiltrirt.

Was nun die speciellen Veränderungen in der Nervensubstanz selbst anlangt, so sind diese zweierlei Art. Lediglich beschränken sich diese auf die weisse Substanz. Einmal sind die Nervenfasern in der Infiltration selbst zu Grunde gegangen, so dass man in den hochgradig durchwucherten Stellen keine Spur mehr von Nervenfasern aufzufinden vermag (siehe rechte Seite der Fig. C. Taf. III.). Das andere Mal sind die Fasern offenbar unter dem Druck der andrängenden Geschwulst auf weite Strecken afficirt.

Sehr schön sind die Veränderungen an dem Uebergang der Geschwulst in das weniger stark infiltrirte Gewebe zu verfolgen. An solchen Stellen erblickt man noch im Verlaufe der Septa einzelne Rundzellen. Die Gefässe zeigen hier in ihren Wandungen gleichfalls eine Verdickung mit Zellenanhäufung. Die Zwischensubstanz ist verbreitert zu einer homogenen, structurlosen Masse. Körnchenzellen lassen sich nicht am frischen Präparat, noch später am gehärteten (mit Glycerin-Kalilauge) nachweisen. Die Nervenfasern sind fast durchweg in ihrem Aussehen verändert, die Axencylinder sind bis auf das Drei- bis Vierfache ihres Volumens gequollen, vom Mark sieht man kaum eine Spur mehr; nur eine mit Picrocarmin sich schwachroth färbende, gleichmässige Schicht bildet den peripheren Theil der Nervenfaser und umhüllt die Axencylinder. Im weiter vorgeschrittenen Stadium ist der Inhalt der Faser ein ganz gleichförmiger geworden, eine Trennung zwischen Mark und Axencylinder nicht mehr möglich.

Fig. C. Taf. III. ist nicht bei einer so starken Vergrösserung gezeichnet, um hier die einzelnen Veränderungen der Fasern deutlich hervortreten zu lassen. Die Fasern sind hier gleichmässig, mesit ohne Axencylinder angelegt, um nicht zu verwirren.

Die graue Substanz, speciell die Ganglienzellen und Gefässe, weisen, abgesehen von den kleinen degenerirten Partien im peripherischen Theil des rechten Hinterhorns am mittleren Dorsaltheil und der Lendenanschwellung keine Veränderungen auf. Die Ganglienzellen, sehr gering pigmentirt, lassen einen deutlichen Kern und Kernkörperchen bei gut ausgebildeten Fortsätzen erkennen. Die Gefässe zeigen keine Verdickung ihrer Wandung, sind meist prall mit Blut gefüllt.

Der Centralcanal ist mit gutem Cylinderepithel versehen.

Es erübrigt nunmehr noch eine Erwähnung der austretenden Wurzeln. Trotz der hochgradigen Verdickung der Pia, welche die Wurzeln auf lange Strecken ihres Verlaufes hin begleitet, oft knotenförmige Anschwellungen um dieselbe bildet, ist die Degeneration der Wurzeln eine verhältnissmässig sehr geringe. Mitten in dem infiltrirten Gewebe, rings umschlossen von demselben liegen die wohl erhaltenen Querschnitte der vorderen und hinteren Wurzeln. Fig. C. Taf. III. lässt einen solchen Querschnitt der hinteren Wurzel deutlich erkennen. Nur ganz vereinzelt hat sich die Wucherung auch auf die Nervenfasern in den Wurzeln ausgedehnt; wie beim Rückenmark, so findet

auch hier die Einwandung der Rundzellen in den Bindegewebsseptis resp. ihren Gefässen statt.

Im Sacraltheil ist eine Partie von Wurzeln, welche der Cauda equina angehören, zu Grunde gegangen (Fig. B. 6. rechte Seite). Die Veränderungen sind ganz dieselben, wie sie bereits bei den Nervenfasern des Rückenmarks beschrieben wurden.

Nur noch Reste von Nervenwurzeln treten in dem stark infiltrirten Gewebe hervor, als gelbe Punkte rechts in der Zeichnung. Der grösste Theil der in der Cauda equina laufenden Nervenwurzeln ist trotz der Umscheidung mit der Neubildung wohl erhalten.

---

Resümiere ich kurz den klinischen Verlauf des Falles nebst dem anatomischen Befunde:

Bei einem Kinde, welches von einem syphilitischen Vater stammt, tritt im Alter von 4 Jahren ein rechtsseitiger Schlaganfall mit Lähmung der Extremitäten und Verlust der Sprache ein. Letztere kehrt innerhalb kurzer Zeit wieder, die Lähmung im Arm und Bein geht ganz allmählig zurück, namentlich bleibt noch ein Jahr lang die Schwäche des rechten Armes bestehen.

Ungefähr zwei Jahre nach diesem Insult stellt sich eine Abnahme der Sehkraft ein. Bei einer gelegentlich des Aufenthalts im Krankenhause vorgenommenen ophthalmoskopischen Untersuchung wird eine beginnende Opticusatrophie constatirt. — Wegen Schwäche der Beine wurde das Kind kurze Zeit im Krankenhause behandelt. Die Untersuchung stellte eine Ataxie der oberen und unteren Extremitäten, welche auch namentlich beim Gehen hervortrat, fest. Sensibilitätsstörungen sollen nicht bestanden haben. Das Sehvermögen blieb noch einigermaßen gut bis zum 11. Lebensjahre, so dass Patientin noch mit Erfolg eine gewöhnliche Schule besuchen konnte, erst dann wegen völligen Verlustes des Augenlichtes gezwungen wurde, Unterricht in einer Blindenschule zu nehmen. In der Schule lernte sie gut und bot niemals Zeichen einer psychischen Störung, auch keine Abnahme der Intelligenz dar.

Schwerere Krankheitserscheinungen traten dann wieder im April 1886 auf: Erbrechen, anhaltende Kopfschmerzen und Schwindelanfälle. Zu diesen gesellten sich im Juli desselben Jahres echte epileptiforme Anfälle mit Bewusstseinsverlust, welche ungefähr in Zeiträumen von 8—14 Tagen auftraten. Das Gehen fiel dem Kinde ausserordentlich schwer, es ermüdete sehr leicht und klagte über starkes Schwindelgefühl,



Im October 1886 nahm das Gehör auf beiden Ohren ab und verschlechterte sich in kurzer Zeit so weit, dass Patientin Gesprochenes kaum noch verstehen konnte.

Bei dem im November 1886 aufgestellten Status ergab sich Folgendes: Fast völliges Erloschensein des Gehörs beiderseits. Beiderseits Opticusatrophie neuritischen Ursprungs. Grosser, hydrocephalischer Kopf. Bewegungen und Percussion desselben schmerzhaft. Unsicherer, atactischer Gang mit Schwindelgefühl. Kniephänomene erhalten. Keine ausgesprochenen Lähmungserscheinungen. Sensibilität schwer zu prüfen. Schmerzempfindlichkeit vorhanden, Intelligenz intact.

In der Folgezeit treten nun wiederholt schwere, epileptiforme und epileptische Anfälle auf, vorwiegend tonische Krämpfe, welche bald mit einer hochgradigen Trübung des Bewusstseins, bald mit völliger Bewusstlosigkeit einhergehen. Dabei meist Urinentleerung, Verlangsamung des Pulses, nach dem Anfall starkes Hungergefühl und Mattigkeit. Wiederholt im Anschluss an diese Krämpfe, auch ohne dieselben, mehrmaliges Erbrechen. Vorübergehend wird eine Parese der rechten Körperseite in einem Anfall beobachtet, zwei Mal lässt sich eine rechtsseitige Ptosis und eine leichte Facialisparese rechts constatiren. Auch diese verschwinden nach kurzer Zeit wieder. Das Gehen, welches im Beginn der Beobachtung noch ohne Unterstützung möglich war, verschlechtert sich im Laufe derselben: das Schwindelgefühl im Kopf wird so stark, dass Patientin nicht allein stehen und gehen, kaum bei Verrichtung ihres Geschäftes auf dem Nachtstuhl sich aufrecht halten kann.

Immer zeigte der Gang eine atactische Störung. Die Kniephänomene sind wechselnd in ihrem Verhalten. — Während dieselben bei der Aufnahme im November 1886 noch deutlich vorhanden sind, sind sie im December nicht mehr hervorzurufen, im Januar 1887 gelingt es wieder die Kniephänomene nachzuweisen, seit Februar 1887 besteht dann wieder Westphal'sches Symptom.

In der letzten Zeit der Beobachtung stellen sich oft Zustände von vorübergehender Somnolenz ein. Das Wesen erleidet eine Aenderung. Das anfänglich heitere, aufgeweckte Wesen des Kindes macht zeitweilig einem mürrischen, verdriesslichen Verhalten Platz.

Die Krampfanfälle häufen sich in der letzten Zeit sehr und im unmittelbaren Anschluss an zwei kurz aufeinanderfolgende erfolgt der Exitus letalis am 26. März 1887.

Eine bestimmte Diagnose konnte intra vitam nicht gestellt werden, am wahrscheinlichsten erschien ein Hirntumor resp. ein Hydro-

cephalus neben einer Rückenmarksaffection. Ob beide im Zusammenhange standen, liess sich nicht entscheiden.

Was lehrt die Section?

Die Section ergab einen Hydrocephalus internus, eine enorme Neubildung gummösen Charakters, vorwiegend an der Basis, welche sämmtliche hier liegenden Theile des Hirnstammes nebst Kleinhirn, die austretenden Nerven mehr weniger geschädigt hatte.

Die Geschwulstbildung erwies sich als ein syphilitisches Granulationsgewebe, welches seinen Ausgang von den weichen Hirnhäuten genommen hatte. Die Gefässe zeigten in ihren Wandungen die bekannten, bei Syphilis beobachteten Veränderungen. Die syphilitische Infiltration erstreckte sich in die austretenden Nerven verschieden weit hinein, so dass einige derselben, wie die Optici, völlig zur Degeneration gebracht, manche wie Oculomotorii weniger geschädigt waren. Am stärksten und ausgedehntesten war die Neubildung am Pons und an der Medulla oblongata, namentlich am ventralen Theil. Dorsalwärts ragte ein Geschwulstzapfen von der Medulla spinalis aus in den IV. Ventrikel hinein.

Nach dem Rückenmark in der Höhe der Pyramidenkreuzung zunahm die Verdickung der Pia etwas ab, hörte aber nicht ganz auf, um weiter unten wieder intensiver zu werden.

Das Rückenmark zeigte in seinem ganzen Verlaufe, namentlich im mittleren und unteren Dorsaltheil eine starke gummöse Wucherung der Pia mit Uebergreifen auf die Rückenmarksubstanz selbst, und zwar ganz vorwiegend auf die weisse.

Die Nervenfasern waren theils durch directe Infiltration, theils secundär durch den Druck zu Grunde gegangen. Zapfenförmige Geschwulstmassen ragten von der Pia aus in's Rückenmark hinein. Nirgends war der ganze Querschnitt des Rückenmarks der Zerstörung anheimgefallen, ein grosser Theil desselben blieb immer erhalten. Am meisten haben die Hinterstränge gelitten, welche fast in der ganzen Länge bis hinab zum Sacraltheil theils durch directe Infiltration, theils durch Druckatrophie geschädigt waren. Im Dorsaltheil sind auch die seitlichen Partien des Rückenmarks stark befallen.

Die Gefässe der Pia und der weissen Substanz lassen charakteristische Veränderungen erkennen, bei den Venen, so Vena spin. ant., fanden wir einen ähnlichen Vorgang, wie ihn bereits Greiff\*) in einem Fall von Rückenmarkssyphilis beschrieben hat, eine Phle-

---

\*) Dieses Archiv Bd, XII. S. 565.

bitis obliterans. Die Arterien zeigten einen nicht so hohen Grad der Wandveränderungen, wie dieses der Fall bei den Hirngefässen.

Die graue Substanz war namentlich in den Vorderhörnern intact bis auf die geringe Infiltration eines Hinterhornes. Trotz der enormen Wucherung der Pia sind die Wurzeln zum allergrössten Theil von der Geschwulstbildung verschont geblieben, nur wenige Fasern, speciell in der Cauda equina sind der Atrophie anheimgefallen.

Es charakterisirt sich danach die Rückenmarksaffection als eine entzündliche Wucherung der weichen Häute, insonderheit der Pia, syphilitischen Ursprunges mit einer ausgesprochenen Betheiligung der Gefässe und einem Uebergreifen des Processes in erster Linie auf die weisse Substanz des Rückenmarkes, durch welches in Folge interstitieller Veränderungen eine Schädigung der Nerven Elemente herbeigeführt worden ist in Form von ausgedehnten diffusen Herden.

---

Vergleichen wir die klinischen Symptome mit dem anatomischen Befunde, so wird es bei der verhältnissmässig kurzen Beobachtungszeit, der Schwierigkeit und dadurch gesetzten Unzulänglichkeit der klinischen Untersuchung, auf der anderen Seite bei der ausgedehnten Veränderung am Hirn und Rückenmark schwer, den Ursprung und Verlauf des Processes nach der zeitlichen Aufeinanderfolge der einzelnen klinischen Symptome zu bestimmen.

Die klinische Untersuchung, welche in einem weit vorgeschrittenen Stadium der Erkrankung begann, ist durch den Verlust des Gesichts und Gehörs bei der Patientin sehr erschwert, so dass leicht ein oder das andere Symptom sich der Beurtheilung entziehen konnte. Nach dem im 4. Lebensjahre auftretenden Schlaganfall, von welchem keine Residuen zurückbleiben, und der im 6. Jahre beginnenden Erkrankung der Sehnerven, welche zu einer Atrophie derselben führt, stellen sich zunächst Erscheinungen ein, welche einer spinalen Erkrankung ihre Entstehung zu verdanken scheinen. Ataxie der Extremitäten, namentlich der unteren, mit Schwäche der Beine ohne Betheiligung der Blase und des Mastdarms. Zu diesen gesellen sich später schwere cerebrale Symptome, Schwindel, Erbrechen, Krampfanfälle, Verlust des Gehörs. Die cerebralen Erscheinungen beherrschen weiterhin das Bild so, dass die spinalen Symptome ganz in den Hintergrund treten.

Die Ausdehnung der Wucherung an der Basis des Gehirns mit dem Uebergreifen auf die Nerven, die Ausbreitung des Processes am Rückenmark machen uns den ganzen Verlauf der Erkrankung verständlich, ohne dass wir im Stande sind, an der Hand des anatomi-

schen Befundes die einzelnen Phasen des Processes zu verfolgen. Wahrscheinlich hat derselbe am Hirn zuerst begonnen. Ja aus der grösseren Ausdehnung in der Gegend des Chiasma und dem starken Befallensein der dort liegenden Theile lässt sich vielleicht der Schluss ziehen, dass die Wucherung hier am längsten bestanden, also hier ihren Anfang genommen hat.

Vom Hirn ist dieselbe dann auf's Rückenmark hinabgewandert. Die in continuo vom Hirn zum Rückenmark nachgewiesene Erkrankung der weichen Häute, das erste Auftreten cerebraler Symptome würde für diese Annahme sprechen, wenn auch bei dem mangelhaften Verfolg der klinischen Erscheinungen im Beginn der Erkrankung und mit Rücksicht auf das stärkere Befallensein der Rückenmarkssubstanz im mittleren und unteren Dorsaltheil gegenüber dem Halstheil, die andere Möglichkeit, dass der Process am Hirn und Rückenmark, an beiden Stellen zu gleicher Zeit angesetzt hätte, nicht ohne Weiteres von der Hand zu weisen ist.

Die cerebralen Symptome, Opticusatrophie, Krampfanfälle, Schwindel, Erbrechen, Verlust des Gehörs, vorübergehende Lähmung einzelner Hirnnerven (wie des Oculomotorius und Facialis) finden ohne Weiteres ihre Erklärung in dem Hydrocephalus, in dem Sitz und der Eigenthümlichkeit des Tumors, in dem Uebergreifen auf die austretenden Nerven, durch welches diese theilweise geschädigt worden sind.

Etwas anders liegen die Verhältnisse bei Berücksichtigung des spinalen Krankheitsprocesses. Klinische Beobachtung und anatomischer Befund scheinen sich hier nicht vollkommen zu decken. Nach der verhältnissmässig grossen Ausdehnung, welche der Process im Rückenmark angenommen hatte, hätte man vielleicht ein stärkeres Hervortreten von spinalen Symptomen erwarten können.

Auf der anderen Seite muss jedoch hervorgehoben werden, dass der anatomische Process am Rückenmark in Folge der Eigenartigkeit seiner Ausdehnung nothwendiger Weise keine weiteren klinischen Symptome, als bekannt geworden sind, hervorzurufen braucht.

Kein System in seiner ganzen Ausdehnung ist der Degeneration anheimgefallen; der diffus myelitische Process hat zwar die Hinterstränge auf eine grosse Strecke ihres Verlaufes in Mitleidenschaft gezogen, immerhin jedoch so, dass der untere Theil, von der unteren Lendenanschwellung gerechnet, nur in seiner Peripherie geschädigt ist, und in den übrigen Partien, wo der Process eine grössere Ausdehnung angenommen hat, eine beträchtliche Anzahl von Nervenfasern in der interstitiellen Wucherung noch verschont geblieben ist. Ataxie

der unteren Extremitäten war in einem frühen Stadium der Erkrankung bereits vorhanden; ob diese lediglich der Erkrankung der Hinterstränge und dem Druck, welchem die Wurzeln in der Wucherung zweifelsohne ausgesetzt waren, bei den nachweislich unerheblichen Veränderungen in den Nervenfasern der Wurzeln selbst trotz des anscheinenden Fehlens der Sensibilitätsstörungen zuzuschreiben war, oder ob die atactische Störung zum Theil auf Rechnung der ausgebreiteten cerebralen Erkrankung, in erster Linie des Kleinhirns zu setzen war, muss dahingestellt bleiben.

Beachtenswerth ist das Fehlen reissender, lancinirender Schmerzen. Durch das Verschontbleiben der austretenden hinteren Wurzeln, welche in dem infiltrirten Gewebe fast durchweg gut erhalten sind, findet vielleicht dieser Umstand eine Erklärung.

Das Verhalten der Kniephänomene ist ein wechselndes, verhältnissmässig spät schwinden sie erst völlig. Das spätere Ergriffenwerden der von Westphal genauer localisirten Gegend des Kniephänomens, der Wurzeintrittszone, giebt uns eine Deutung für den Wechsel im Erscheinen dieses Symptomes. Ein Blick auf die Fig. B. 5. lehrt uns nämlich, dass links die Wurzeintrittszone erst in geringem Grade befallen, rechts noch ein Theil derselben erhalten ist.

Ueber etwaige Sensibilitätsstörungen, welche event. bei der Ausdehnung des Processes in den Hintersträngen zu erwarten waren, liess sich bei der erwähnten Schwierigkeit der Untersuchung kein sicheres Urtheil gewinnen.

Der ganze übrige Querschnitt des Rückenmarkes mit Ausnahme der Hinterstränge hat von der Affection weniger gelitten. Ueberall finden wir eine Randmyelitis; nur in dem oberen Dorsaltheil erstreckt sich die Gummosität auf der einen Seite weit in die Gegend des Seitenstranges hinein, ohne diesen auf eine längere Strecke seines Verlaufes zu schädigen. Auch klinisch liessen sich keine sicheren Anzeichen einer Seitenstrangsaffectio n erbringen. Die zuletzt auftretende Schwäche und Unsicherheit des Ganges findet ungezwungen ihre Erklärung durch den basalen Hirnprocess.

Wie gesagt, beschränkt sich die Affection ganz vorzugsweise auf die weisse Substanz, die graue Substanz, das Rückenmark ist fast völlig intact geblieben. Erscheinungen nach dieser Seite waren daher auch intra vitam nicht zu erwarten.

---

Der vorliegende Fall bietet bezüglich der Lehre der hereditären Lues des Centralnervensystems einiges Interesse wegen der grossen Ausdehnung des Processes am Hirn und Rückenmark.

Sehr spärlich sind die Beobachtungen über die hereditäre Rückenmarkssyphilis. Klinisch und anatomisch ist darüber wenig bekannt. Ich sehe dabei vorläufig ab von der erworbenen, durch eine reichere Casuistik belegten Rückenmarkssyphilis beim Erwachsenen.

Ueber die constitutionelle Syphilis beim Hirn liegen eine Reihe von Beobachtungen vor. Eine diesbezügliche Zusammenstellung der Literatur findet man in der Arbeit v. Rinecker's\*) und bei Rumpf\*\*). Ich verweise auf die dort angeführten Arbeiten älterer Autoren: Schott, Virchow, Engelstedt, v. Bärensprung, Schüppel.

Mikroskopische Untersuchungen wurden von diesen nicht ausgeführt, nur Virchow\*\*\*), welcher bei Neugeborenen mit constitutioneller Syphilis das nicht seltene Vorkommen von kleinen weissen, punktförmigen Herden in der Hirnsubstanz erwähnt, spricht über Anhäufungen von Körnchenkugeln an diesen Stellen.

In einer Reihe von Fällen werden meningitische Processe, namentlich Pachymeningitis haemorrhagica, bei hereditär Syphilitischen als Ursache eines Hydrocephalus internus angeschuldigt, wie bei Waldeyer und Köbner (Virchow's Archiv Bd. 55, S. 368) und bei Heubner (Virchow's Archiv Bd. 84). Sandoz (Revue médicale de la Suisse Romande 1887, No. 12, p. 713) erwähnt in vier Fällen die Bildung eines Hydrocephalus internus, der durch hereditäre Syphilis allein erzeugt ist. Syphilitische Hauterkrankungen waren in allen Fällen vorausgegangen. Die Symptome des Hydrocephalus syphiliticus boten nichts Besonderes.

Chiari†) berichtet über einen Fall von einem sieben Monate alten Kinde, welches im Anschluss an ein gleich nach der Geburt auftretendes Exanthem Lähmungen einzelner Hirnnerven bekam, unter den Erscheinungen einer Hemiplegie an Epilepsie zu Grunde ging. — Neben Verdickung der Hirnhäute fanden sich verschiedene stecknadelkopfgrosse Erweichungsherde im Hirn.

Die basalen Arterien waren diffus verdickt, die Art. vertebralis und basilaris waren fast ganz obliterirt. Oberhalb der verschlossenen Gefässe Thrombose. Carotiden gleichfalls verdickt. Mikroskopisch: Plattenförmige Herde in den Häuten, bestehend aus Granulationsgewebe mit hyperämischen Gefässen. An den Hirnarterien: Heub-

---

\*) Festschrift der 3. Säcularfeier der Alma Julia Maximiliana. Leipzig 1882. Rückenmark und Syphilis.

\*\*) Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems.

\*\*\*) Virchow's Archiv Bd. XV. S. 219.

†) Wiener med. Wochenschrift 1881. 17.

ner'sche Veränderung mit bindegewebiger Destruction der Media, Verdickung und kleinzelliger Infiltration der Adventitia und Verdickung der Intima. — Der Facialis dexter war in seinem Neurilemm kleinzellig infiltrirt.

Judson S. Bury\*) bringt die Schilderung eines Falles bei einem zwölfjährigen dementen Mädchen mit rechtsseitigen convulsivischen Zuckungen. Die Veränderungen am Hirn bestanden in einer Pachymeningitis, Verschmälerung der Hirnwindungen, Wandverdickungen der vorderen und mittleren Cerebralarterien. Dabei Hyperostose des Keilbeins und der Felsenbeine neben gummösen Knoten der Lunge. In einem zweiten, fast gleichen Falle führt der Autor die gesetzten Veränderungen auf Impfsyphilis zurück.

Aehnlich wie der zuerst erwähnte Fall von Bury ist die Beobachtung von Money\*\*). Bei einem blödsinnigen 3½ Jahre alten Kinde mit Krampfanfällen und Lähmung fand sich eine Osteosklerose des Cranium, eine Verdickung der Dura mater, Opacitäten und Verdickung der Pia, Atrophie der Hirnwindungen, Wandverdickung und theilweise Thrombose der Basalarterien, Sklerose des Pons und Rückenmarks. Im Rückenmark ergab die mikroskopische Untersuchung eine diffuse Sklerose (a diffuse form of sclerosis throughout the whole of its length).

Von Jarisch\*\*\*) wurde in einer Anzahl von Fällen bei Kindern, welche in den ersten Monaten ein zweifellos syphilitisches Exanthem bekamen und zu Grunde gingen, ohne dass besondere Erscheinungen von Seiten der Medulla spinalis klinisch aufgetreten wären, das Rückenmark mikroskopisch untersucht.

Die beschriebenen Veränderungen beziehen sich lediglich auf Affection der Ganglienzellen und der Gefäße. Die Zahl der Ganglienzellen wurde in manchen Fällen vermindert gefunden. Die Ganglienzellen selbst sind verkleinert, durch Veränderung des Protoplasmas in ein Netz umgewandelt. In einem anderen Falle werden circumscriphte, glasige, homogene, schollige Massen um die Gefäße der vorderen Längsspalte gefunden.

Einige interessante Fälle von congenitaler Rückenmarkssyphilis theilt Jürgens†) mit.

\*) Brain 1883. p. 44—66.

\*\*) Brain 1884. Oct. p. 406—410.

\*\*\*) Vierteljahrsschr. f. Dermatol. und Syphilis. 1881. p. 621.

†) Ueber Syphilis des Rückenmarks und seiner Häute. Charité Annalen. 10. Jahrgang. S. 729.

Im ersten Falle handelt es sich um ein todtgeborenes Kind (45 Ctm. Länge). Es fand sich eine starke fibröse Verdickung der weichen Hirnhäute in der Umgebung des Chiasma, welche sich von hier aus fortsetzt auf die mit der Dura spinalis verwachsene weiche Haut des Rückenmarks. Die fibröse Pachymeningitis ist am stärksten im Umfange des Halstheils, verliert sich bald im weiteren Verlaufe nach abwärts. Art. basilaris, beide Vertebrales mit fleckiger Verdickung der Wandungen, auch die Gefässe im Halstheil mit starker Sklerose.

Von der verdickten Pia aus setzten sich starke fibröse und kleinzellige Wucherungen auf die interstitiellen Septa des Rückenmarks, namentlich im Bereiche der Hinterstränge und der hinteren Wurzeln fort. In der Umgebung der Fissura longitudinalis posterior starke fibröse Neubildung, zahlreiche Körnchenzellen, starke Kernwucherung, wodurch die Funiculi graciles in gleicher Art auf beiden Seiten der hinteren Längsspalte afficirt wurden. In der Tiefe der Spalte ging die fibröse Wucherung auf die graue Substanz über, erreichte den Centralcanal, in dessen Umgebung Haufen von Körnchenzellen lagen.

In einem zweiten Fall bei einem 5 Tage alten Knaben ergab die Untersuchung eine leichtere Form der Pachymeningitis et Arachnitis chronica fibrosa spinalis. In der Substanz des Rückenmarks waren keine wesentlichen Veränderungen zu finden, während am Hirn Trübungen der weichen Häute und Gummositäten in der Substanz neben Erweichungsherden sich fanden.

Viel schwerer und ausgedehnter war die Affection im dritten Falle bei einem zweijährigen Knaben. Klinisch bot dieser einige Besonderheiten, wie sie von Hensch\*) mitgetheilt sind. Ich führe nur davon an: eine abnorme starke Entwicklung des Schädels. Das geistige Wesen des Knaben war ungewöhnlich; er gab zwar meistens auf Fragen verständliche Antwort, doch plapperte er oft anhaltend vor sich hin und zeigte in seinem Betragen einen Wechsel von Altklugheit und geistiger Stumpfheit, der sich schwer beschreiben liess, aber den Eindruck eines cerebralen Leidens hervorrief. Motilitätsstörungen fehlten durchaus. Tod an Diphtherie.

In der Rinde des Hirns fanden sich an verschiedenen Stellen kirschkerngrosse Tumoren. Im Halstheil ein Gummiknoten von etwa Hirsekorngrosse. Die Gummosität nahm etwa die Hälfte des Querschnittfeldes des rechten Seitenstranges ein, sie griff etwas auf die hintere Wurzel über, eine Strecke weit erschienen die hinteren Wur-

---

\*) Charité-Annalen, 5. Jahrg. Berlin 1880.



zeln grau. Auf dem Durchschnitt des Rückenmarks sah man im Halstheil diffuse graue Färbung der Hinterstränge. Im Brusttheil beschränkte sich diese auf die äussersten, an den hinteren Wurzeln gelegenen Abschnitte der Funiculi cuneati. Eine mikroskopische Untersuchung wurde nicht ausgeführt.

Das sind die Befunde über hereditäre Syphilis des Centralnervensystems. Ich übergehe diejenigen Fälle, in welchen die syphilitische Natur der Veränderungen zweifelhaft blieb, oder durch eine mikroskopische Untersuchung nicht festgestellt wurde.

Lassen wir diese und die von Jarisch untersuchten Fälle, welche bezüglich ihrer Veränderungen im Rückenmark verschiedenen Deutungen unterliegen, wenigstens nicht einwurfsfrei sind, unberücksichtigt, so finden wir nur bei Money und Jürgens Schilderungen der bei Syphilis congenita am Rückenmark hervorgerufenen Veränderungen, sei es der Häute oder der Rückenmarkssubstanz selbst. In den meisten der mitgetheilten Fälle ist die Medulla spinalis nebst ihren Häuten Sitz einer leichteren Form der Erkrankung gegenüber derselben Ausbreitung am Hirn.

Money sprach von einer diffusen Sklerose des Rückenmarks in seiner ganzen Länge, ohne das genauere Verhalten des Gewebes zu berücksichtigen. Jürgens fand in einem der untersuchten mikroskopischen Fälle einen ausgedehnten interstitiellen Process im Zusammenhange mit den weichen Häuten und consecutiver Degeneration von Nervenfasern; in einem zweiten Falle ergab die Section (ohne mikroskopische Untersuchung) einen Gummiknoten von Hirsekorngrösse im Halsmark und eine diffuse graue Färbung der Hinterstränge in einigen Abschnitten.

In keinem der mitgetheilten Fälle hat die Veränderung im Rückenmark eine solche Ausdehnung erfahren, wie in dem von mir beschriebenen.

In der gleichzeitigen Erkrankung der Medulla spinalis und des Hirns stimmt er mit den früheren Beobachtungen überein.

Ein reiner Fall von hereditärer Rückenmarkssyphilis ist bisher nicht zur Untersuchung gelangt, immer, wie auch in den von mir berichteten, hat sich die Syphilis des Rückenmarks mit der gleichen Erkrankung im Hirn combinirt. Dieses constante Zusammentreffen der Erkrankung im Hirn und Rückenmark wird auch von Jürgens auf Grund seiner Beobachtungen hervorgehoben. Dieser Autor fasst die meisten, insonderheit congenitalen syphilitischen Erkrankungen der Medulla spinalis und ihrer Häute als fortgeleitete Processe vom Schädel oder von den Hirnhäuten auf.

Der nachgewiesene Zusammenhang zwischen Hirn und Rückenmarksaffection scheint auch in meinem Falle für diese Annahme zu sprechen, wenn dieselbe hier auch nicht unbedingt Geltung haben muss, wie ich im Obigen näher ausgeführt habe. Eine Erkrankung der Wirbelknochen, an den Weichtheilen der Wirbelsäule, von welcher aus die Infection hätte stattfinden können, liess sich nicht eruiren.

Wie die anatomische Untersuchung stets eine Erkrankung beider Organe ergeben hat, so vereinen sich auch klinisch die centralen Symptome mit den spinalen.

Berücksichtigen wir zunächst die Fälle von congenitaler Lues, in welchen nur die Veränderungen von Seiten des Hirns untersucht wurden, das Rückenmark nicht zur Section gelangte, so sind es allgemeine Störungen, welche auf ein cerebrales Leiden deuten, Lähmungen einzelner Hirnnerven (Chiari), Hemiplegie und Epilepsie (Chiari), halbseitige Zuckungen (Bury, Money). Daneben ist die Psyche zuweilen stark alterirt. Bury spricht von einem 12jährigen dementen Mädchen, Money von einem 3½jährigen Idioten, der von Henoeh beobachtete, von Jürgens anatomisch untersuchte Fall bei einem zweijährigen Kinde liess eine eigenartige, schwer zu definirende Störung der geistigen Entwicklung erkennen.

Demgegenüber waren in meinem Falle die Hirnsymptome sehr mannigfaltig in ihrem Auftreten, wechselnd in ihrer Dauer. Beachtung verdient der Umstand, dass bei dem Kinde keine Geistesstörung in engerem Sinne, auch keine erhebliche Beeinträchtigung der Intelligenz sich entwickelte. Der zuletzt beobachtete Stimmungswechsel zwischen heiterem und mürrischem Wesen findet eine natürliche Erklärung in der Schwere und Art des Leidens.

Besondere klinische Symptome, welche ein spinales Leiden verriethen, sind weder in diesen Fällen, wo nur das Hirn Gegenstand der Untersuchung, noch in den Fällen, wo nachweislich das Rückenmark mitergriffen war, erwähnt worden.

Ein verhältnissmässig langer Verlauf meines Falles im Gegensatz zu den übrigen mitgetheilten lässt, trotzdem mit Sicherheit nur ein spinales Symptom, nämlich das Westphal'sche Symptom, in Erscheinung trat, während es in den Fällen von Jürgens (3. Fall) und Money mit kurzem Verlauf und relativ geringer Entwicklung des Processes gegenüber meinem Falle nicht zum Auftreten bestimmter Symptome von Seiten des Rückenmarkes gekommen ist, lediglich Hirnerscheinungen das Krankheitsbild beherrschten.

---

Findet sich somit unter den Fällen von congenitaler Lues kaum einer, welcher hinsichtlich der Länge des Verlaufes und der Ausdehnung des anatomischen Processes am Centralnervensystem mit dem von mir mitgetheilten Uebereinstimmung bietet, so lassen sich doch eine Reihe ähnlicher klinischer und anatomischer Untersuchungen anführen unter den bei Erwachsenen beobachteten Fällen von erworbener Hirn- und Rückenmarkssyphilis.

In der That sehen wir hier bessere Analoga. Hier liegen für beide Organe eine Reihe gut untersuchter Beobachtungen vor. — Es kann nicht meine Aufgabe sein, auf sämtliche in der Literatur bekannte Fälle einzugehen. Eine Zusammenstellung derselben findet sich in den bereits erwähnten Werken v. Rinecker's und Rumpf's. Nach der klinischen Richtung hin muss die Beobachtung meines Falles, soweit namentlich die cerebrale Erkrankung in Frage kommt, im Vergleich zu einigen der mitgetheilten Fälle bei Erwachsenen zurückstehen, da eine genaue Untersuchung erst stattfand, nachdem der Process schon Jahre lang bestanden und weitgehende Zerstörungen angerichtet hatte.

Ob der Beginn des ganzen Processes anfangs beschränkt seinen Ursprung an einer Praedilectionsstelle der Hirnsyphilis nämlich in der Gegend des Chiasma, wie dieses neuerdings von Oppenheim\*) (und hiermit stimmen auch meine Untersuchungen) durch anatomischen Befund und klinischen Nachweis einer oscillirenden bitemporalen Hemianopsie hervorgehoben ist, genommen hat, lässt sich schwer entscheiden\*\*). Die klinische Beobachtung liefert uns keinen sicheren Anhaltspunkt, nur das stärkere Befallensein dieser Gegend macht diese Annahme wahrscheinlich.

Zum Schluss noch wenige Worte über die Art der Verbreitung des krankhaften Processes im Rückenmark.

Der Process der syphilitischen Infection am Hirn- und Rückenmark, mag dieselbe erworben oder congenital sein, ist nach den bisher vorliegenden Befunden anatomisch derselbe, und wie der mitgetheilte Fall lehrt, sehen wir auch bei der congenitalen Form die Medulla spinalis und ihre Häute in ausgebreitetster schwerer Form, wie sie bisher kaum bei Erwachsenen beobachtet wurde, von der Krankheit befallen.

---

\*) Berl. kl. Wochenschr. 1887 No. 36 u. Virch. Arch. 104. Bd. 1886.

\*\*) cfr. hierüber auch meine Abhandlung über Hirnsyphilis mit vorwiegender Betheiligung des optischen Leitungsapparates in diesem Archiv. Band XIX. Heft 2.

Ich brauche nicht auf die alte von Charcot und Gombault\*) vertretene Ansicht bezüglich des Vorkommens von Spinnenzellen als charakteristisch für Lues des Rückenmarkes einzugehen, dieselbe hat längst ihre Widerlegung gefunden.

F. Schultze\*\*) sah in der starken Betheiligung der Rückenmarkshäute und des Gefässapparates ein besonders charakteristisches Merkmal für die syphilitische Erkrankung des Rückenmarks, ohne diesen Veränderungen einen specifisch histologischen Character beizulegen. Etwas weiter ging Juillard\*\*\*), welcher direct in dem gemeinschaftlichen Vorkommen von Entzündungsprocessen an den Meningen, in den exsudativen Vorgängen an den Gefässen und ihren Scheiden, in der Hyperplasie der Neuroglia nebst ihren Folgen für die Nerven das ausschlaggebende Kennzeichen sah. Der krankhafte Process befallte das lymphatische System des Rückenmarks, bei schnellem Verlaufe komme es zur Erweichung, bei langsamem zur Sclerose. — Diese Ansicht von der Verbreitung des Processes auf lymphatischem Wege hat bis jetzt die weiteste Verbreitung erfahren. Die meisten der Beobachter, welche sich mit dieser Frage beschäftigt haben, stimmen dieser Anschauung, im Hinblick auf die nachgewiesenen anatomischen Veränderungen, zu.

Auch der vorliegende Fall von congenitaler Hirn- und Rückenmarkssyphilis stützt diese Annahme; das starke Befallensein der weichen Häute, der Gefässe und Neuroglia spricht zu Gunsten der Ansicht von der Verbreitung des Processes in den lymphatischen Räumen des Bindegewebes. Die Veränderungen der nervösen Gewebe selbst sind lediglich secundärer Natur.

Herrn Geheimrath Westphal statte ich für die gütige Ueberlassung des Falles meinen ergebensten Dank ab.

## Erklärung der Abbildungen (Taf. II—IV. Fig. D.)

### Tafel II.

Fig. A. Hirn in natürlicher Grösse, von der Basis gesehen.

Das Gehirn ist stark hydropisch erweitert, die linke Hemisphäre mehr als die rechte. Man sieht die Neubildung, welche besonders am Pons und der Med. oblong. zu förmlichen Knollen angewachsen ist, am Kleinhirn flächenhaft.

Die einzelnen Theile, Gefässe und Nerven sind bezeichnet in der Skizze  
**Taf. IV. Fig. D.**

\*) Archives de physiol. norm. et path. 1873. p. 143.

\*\*) Dieses Archiv Bd. VIII. S. 222.

\*\*\*) Etudes critiques sur les localisations spinales de la Syph. Paris 1879.

C. = Chiasma.

O. = Oculomotorii.

A. = Abducens.

T. = Trigeminus.

F. = Facialis.

Ac. = Acusticus.

B. = Art. basilaris.

O. C. = Querschnitt der Medulla spinalis (oberes Cervicalmark).

An der punktirten Linie ist ein Schnitt durch das Hirn gelegt.

### Tafel III.

Fig. B. 1—6. Querschnitte des Rückenmarks aus verschiedener Höhe.

Die Zeichnungen sind theils nach Nigrosin-, theils nach Picrocarmin-Haematoxylin-Präparaten angefertigt.

Vergrößerung: Lupe, 2 mal vergrößert.

Der Gleichmässigkeit halber sind alle Zeichnungen in der Farbe angelegt, als wären sie einem Nigrosinpräparat entnommen.

Die stark verdickte Pia, die infiltrirten und secundär zur Atrophie gebrachten Stellen des Markes sind blau gehalten und durch den Grad der Schattirung ist versucht ein Bild von der Intensität des Processes zu geben.

Auf diese Weise treten auch die Wurzelbündel in der infiltrirten Pia als gelbe Punkte hervor.

Fig. B. Querschnitte:

1. aus dem oberen Halstheil,
2. aus dem oberen Dorsaltheil,
3. aus dem mittleren Dorsaltheil,
4. aus dem unteren Dorsaltheil.
5. aus dem Uebergang in den Lendentheil,
- 5a. aus der Lendenanschwellung,
6. aus dem Sacraltheil mit Cauda equina.

Fig. C. Theil eines Querschnittes aus dem Dorsaltheile des Rückenmarkes mit der angrenzenden Pia und den in ihr liegenden Wurzelbündeln.

Die Zeichnung ist angefertigt nach einem Präparat mit Doppelfärbung (Carmin-Haematoxylin). — Hartnack 4. Ocul. 3.

Der rothe Grundton des Präparates ist in der Zeichnung gelb gehalten.

Die rechte Hälfte des Rückenmarks ganz infiltrirt, links die Rundzellen führenden einstrahlenden verbreiterten Septa.

In der stark verdickten infiltrirten Pia liegen die gesunden Wurzelbündel.

R. = Rückenmark.

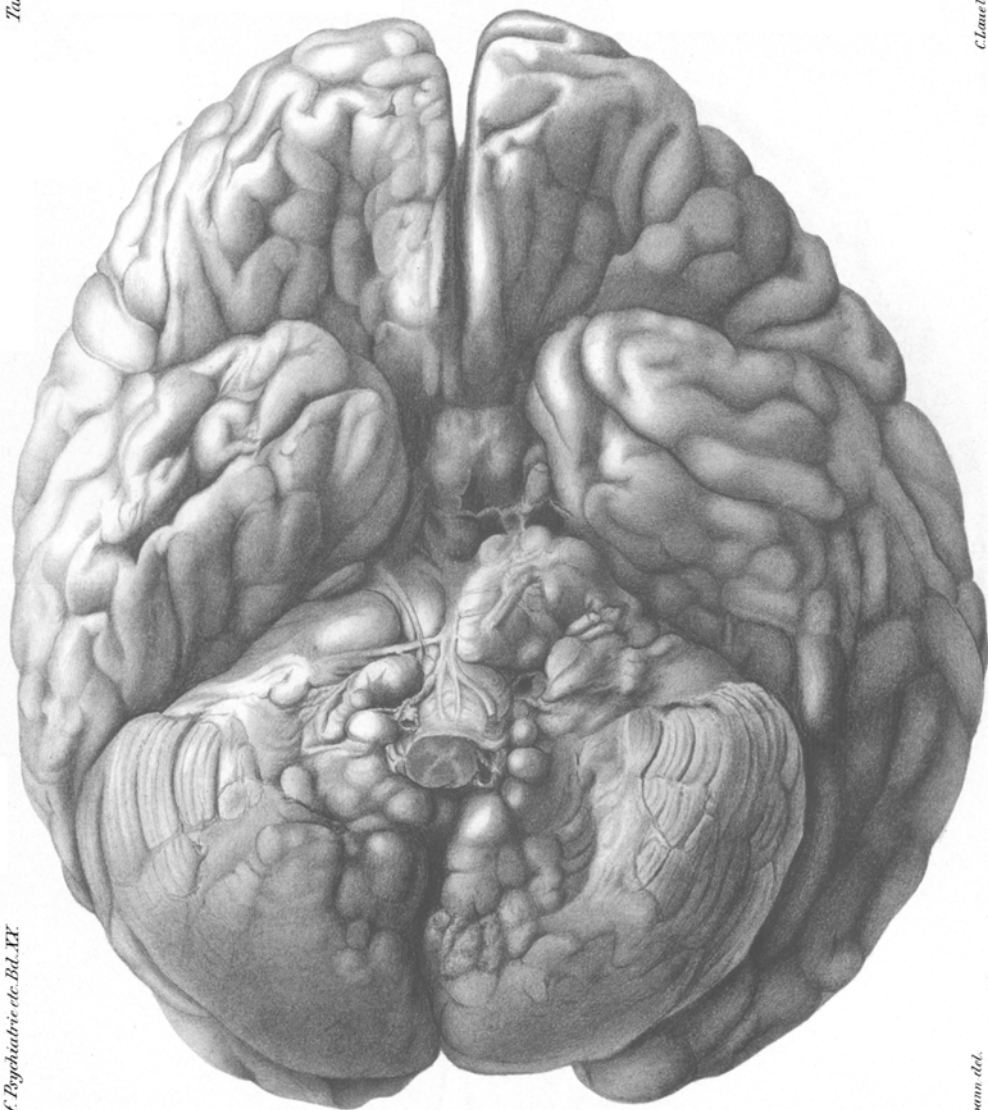
P. = Pia.

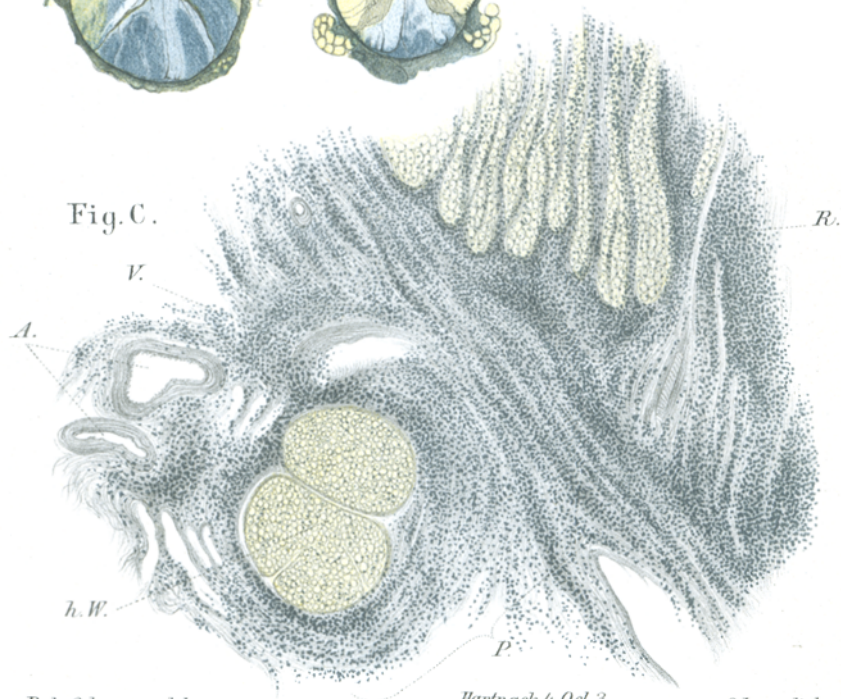
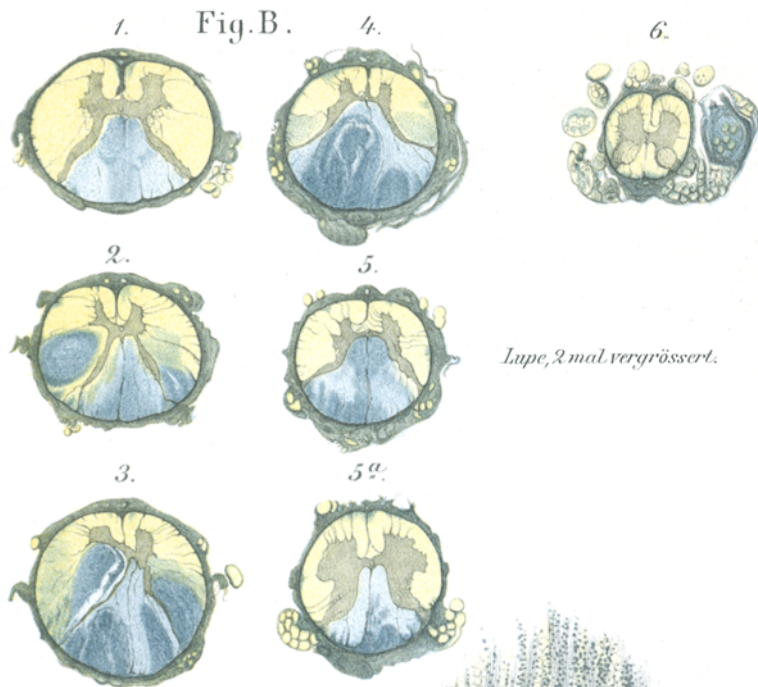
h. W. = hintere Wurzel.

A. = Arterien.

V. = Vene.

Fig. A.





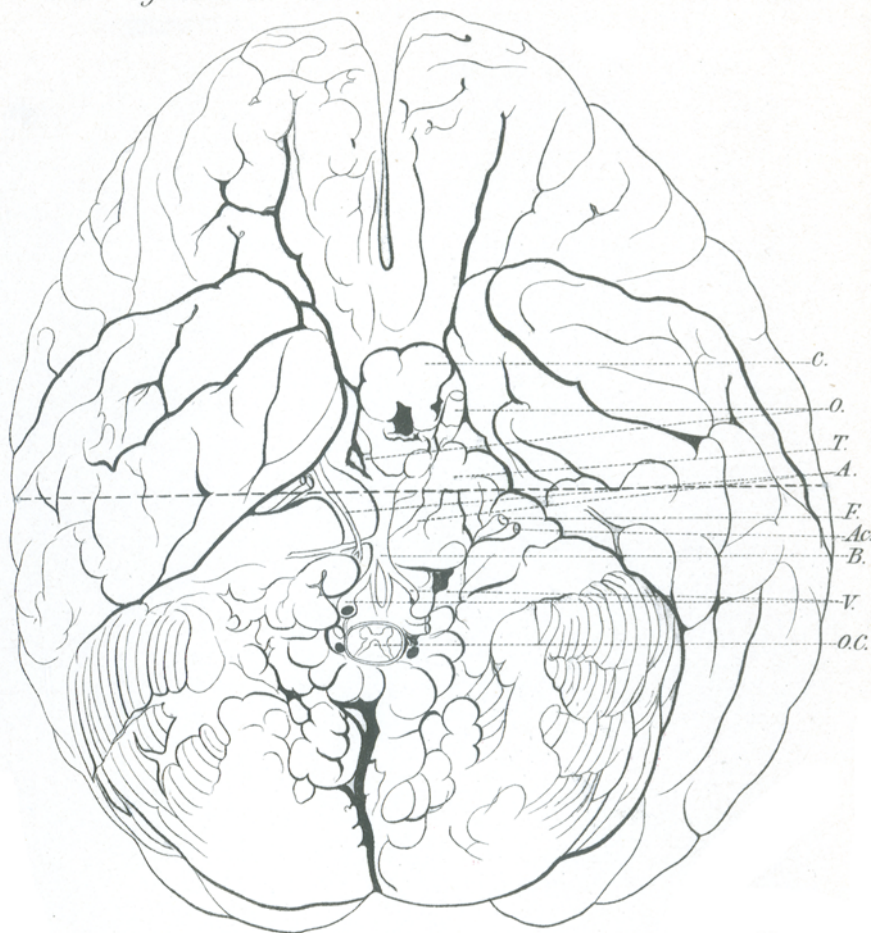


Fig. 1.



Rob. Schwann del.

Lupe, 5 mal vergr. und Hartnack 1.

C. Laue lith.