

XXXI.

Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie.

Von

Prof. Dr. **M. Bernhardt**
in Berlin.

In der Novembersitzung (1892) der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten hielt Herr Oppenheim einen Vortrag: Ueber atypische Formen der Gliosis spinalis*). In der diesem Vortrage sich anschliessenden Discussion theilte ich kurz drei hierher gehörige Fälle mit, über die ich in etwas grösserer Ausführlichkeit an dieser Stelle berichte, weil ich in denselben, speciell in dem zweiten, in gewissem Sinne auch in dem ersten (weniger in dem nur cursorisch mitgetheilten dritten), einige von dem gewöhnlichen Symptomenbilde der „Syringomyelie“ abweichende, bezw. noch nicht genügend bekannte Thatsachen beobachtet zu haben glaube.

I.

Die zur Zeit der ersten Untersuchung (Februar 1891) 40 Jahre alte Frau L. hatte angeblich als Mädchen schon an fieberhaften Zuständen gelitten, welche meist nach Erkältungen auftraten und von der Ausscheidung eines blutrothen Urins begleitet bezw. gefolgt waren.

Nach ihrer Verheirathung (1880) litt sie häufig an „Kopfschwindel“ und Erbrechen. Im Jahre 1885 gebärt sie ein Kind. Ein Jahr später traten Schmerzen in beiden Schultern, besonders links auf und Kriebeln in den Fingerspitzen: sodann soll sich eine Lähmung der ganzen linken Seite eingestellt haben, welche Erscheinungen sie zwangen, zeitweilig ein Krankenhaus aufzusuchen.

Die Psyche war intact, die Function der Sinnesorgane zeigte keine gröberen Störungen. Patientin sah und hörte gut (auch mit dem linken Auge und Ohr); der Augenhintergrund war normal, die Pupillen mittelweit, gleich,

*) Anm. d. Red. Der Vortrag des Herrn Oppenheim wird in einem der nächsten Hefte des Archivs zum Abdruck kommen.

auf Lichtreiz gut reagirend. Im Bereich der N. facialis nichts Besonderes; Zunge ohne Atrophie; wird gerade herausgestreckt; Sprache frei. Dagegen finden sich häufig Störungen beim Schlucken. Patientin muss den Kopf etwas nach rechts drehen, damit der Bissen glatt hinuntergeht.

Das Gaumensegel, nach rechts hinübergezogen, erscheint links breiter, als rechts, was besonders beim Intoniren von a z. B. deutlich wird. Die Stimme ist etwas belegt. Die laryngoskopische Untersuchung erweist das linke Stimmband deutlich gelähmt, was gegenüber den ausgiebigen Bewegungen des rechten in vollster Klarheit erkannt werden kann. Die gesammte Gaumensegel- und Schlundschleimhaut ist nur sehr wenig empfindlich.

Die Kranke bewegt das linke Bein in allen Gelenken gut, dennoch ist beim Gehen eine gewisse Schwäche zu constatiren. Die Kniephänomene sind beiderseits vorhanden, die Fussphänomene fehlen beiderseits; Blasen- und Mastdarmfunction intact.

Die linke obere Extremität kann in allen Gelenken frei bewegt werden, aber die motorische Kraft ist deutlich geringer, als rechts. Fibrilläre Zuckungen sind nicht zu constatiren: in Bezug auf etwaige atrophische Zustände erscheint nur das erste Spatium interosseum etwas eingesenkt.

Während die Sensibilität an der gesammten rechten Körperhälfte sowie am linken Bein normal ist, bestehen gleich zu beschreibende Störungen derselben an der linken Hals- und Nackenseite, ebenso am Rumpf vorn und hinten links bis zum Rippenrande, besonders aber am linken Arm und hier wieder ganz speciell ausgeprägt an der linken Hand und den Fingern. Schmerzempfindungen, Hitze und Kälte werden entschieden schwächer empfunden, als rechts: absolut aber ist die Unempfindlichkeit nicht, insofern die Reizung mit dem faradischen Pinsel (bei starkem Strom) und die Reizung mit Funkenströmen (einer Influenzmaschine) deutlich, wenngleich nicht als besonders schmerhaft, empfunden wird.

Des Weiteren aber ist bemerkenswerth, dass an den hier und da Verbrühungsnarben zeigenden Fingern neben der enorm herabgesetzten Schmerzempfindlichkeit auch eine entschiedene Hypästhesie für Berührungen besteht. Rechts werden die Enden des Tasterzirkels an den einzelnen Nagelphalangen (an der Volarseite) in einer Entfernung von $1\frac{1}{2}$ —2 Mm. deutlich als zwei empfunden; links können dieselben auf $1\frac{1}{2}$ —2 Cm. entfernt werden, ehe die Kranke überhaupt etwas fühlt. Obgleich sie weiss, dass man diesen oder jenen ihrer Finger bewegt, erkennt sie doch (bei Augenschluss) bekanntere, ihr in die Hand gelegte Gegenstände durch Zutasten schwer oder gar nicht.

An der linken Gesichtshälfte, am Kopf fühlt Patientin Nadelstiche etc. als schmerhaft; dagegen sollen die Haare auf dem Kopf in letzter Zeit schneller und massiger ausgehen als sonst.

Beim Entblössen wird die Haut besonders links leicht fleckig roth; die Herzaction ist normal, ebenso die Herztöne etc.

Im März 1892 (ich habe die Kranke mehrfach untersucht und stets die gleichen eben beschriebenen Erscheinungen feststellen können) brachte mir die Patientin bei trübem, kalten Wetter ihren Urin, der zu anderen Zeiten, wie

von mir constatirt wurde, klar und eiweissfrei war. Dieser Urin war am 8. März 1892 burgunderroth, zeigte auf Salpetersäurezusatz oder beim Kochen einen starken Niederschlag von Eiweiss: bei der mikroskopischen Untersuchung des unfiltrirten Urins oder des Rückstands auf dem Filter konnten Blutkörperchen nicht nachgewiesen werden. Dieser Urin war am 8. März entleert worden, nachdem (wie schon häufiger früher) etwa zwei Tage lang fieberhaftes Frösteln und Urindrang bestanden hatte.

Bemerkenswerth in diesem Falle war einmal die Beteiligung auch der Tast- und Druckempfindung an der Gefühlsstörung, die an der linken oberen Extremität, speciell der Hand und den Fingern, constatirt wurde*), sodann das Auftreten offenbar bulbärer Symptome (einseitige Gaumensegel- und Stimmbandlähmung, Schluckbeschwerden).

Es ist durchaus nicht meine Absicht, etwa alle in der schon sehr reichhaltig gewordenen Literatur aufzufindenden ähnlichen Beobachtungen hier anzuführen: hinweisen möchte ich nur auf einige, der neuesten Zeit angehörige Angaben der Autoren über das Hinzutreten von Bulbärsymptomen zu dem Symptomengencomplex der Syringomyelie, Man vergleiche z. B. Remak, Berliner klin. Wochenschr. No. 3; Cohen und Mills (Philadelphia Rep., July 13.), beide aus dem Jahre 1889; ferner eine Beobachtung von Raichline (Paris 1892 bei Henry), die Mittheilung von Schmidt (Deutsche med. Wochenschrift 1892, No. 25—27) betitelt: Doppelseitige Accessoriuslähmung bei Syringomyelie; die Arbeit Grasset's: Sur le syndrome bulbo-médullaire etc. etc. Montpellier 1890; Fall IX. der ausgezeichneten Arbeit von Hoffmann (October 1892) in der Deutschen Zeitschr. f. Nervenheilk. III. 1.—3. Heft, 1892 u. a. m. Bemerkt sei hier, dass schon von den ersten Beobachtern des in Rede stehenden Leidens (Schultze, Westphal, Fürstner, Zacher) eine derartige Mitbeteiligung der Medulla oblongata an dem pathologischen Processe beschrieben worden und auch ein Mitergriffensein der einen Gesichtshälfte in Bezug auf die bei der Syringomyelie zu beobachtenden Sensibilitätsstörungen (Veränderungen im Bereich der aufsteigenden Trigeminuswurzel) auch von mir schon im Jahre 1883 hervorgehoben worden ist.

Schliesslich erlaube ich mir noch auf die in diesem Falle bestehende periodische Haemoglobinurie hinzuweisen: ob es sich hier nur um ein zufälliges Zusammentreffen oder einen anderweitigen

*) Vergl. hierzu meine Angaben in der Deutschen medicinischen Wochenschrift 1891. No. 8. „Ueber die sogenannte Morvan'sche Krankheit“.

Zusammenhang der beiden Affectionen handelt, lasse ich zur Zeit dahingestellt.

III.

Die im September 1891 44 Jahre alte Frau R., seit 17 Jahren verheirathet, hatte im Laufe der Ehe elf Kinder geboren, von denen sieben leben. Seit der Geburt ihres dritten Kindes (vor jetzt mehr als 12 Jahren) fühlte sie sich krank: sie fing an über Taubheit in den Füßen zu klagen und besonders über im Laufe der Jahre von Zeit zu Zeit auftretende „Flechten“ auf dem Rücken, welche spontan entstanden. Es waren mehr oder weniger grosse Blasen, welche platzten und dem Hemde anklebten: Schmerzen hatte sie dabei nie.

Man sieht hinten auf der Haut des linken M. deltoideus und ebenso auf dem linken Schulterblatt breite, 5—8 Cm. lange, strahlige Narben und eine eben solche breite und grosse rechts am Rücken, etwa zwei Händebreiten unterhalb des rechten Schulterblattwinkels.

Patientin ist psychisch frei, Sprache, trotz leichter Deviation der Zunge nach links hin, normal, Facialisgebiet, Sinne intact; speciell sind die mittelweiten Pupillen gleich, auf Licht und bei Accommodation in normaler Weise reagirend; das Sehvermögen ist central und excentrisch (perimetrisch untersucht) normal. Die Sensibilität ist an beiden Gesichtshälften in gleicher Weise intact, spontan aber giebt die Patientin an, dass sie seit Jahren im Gesicht nur rechts, nie links schwitzte.

Es besteht eine entschiedene Parese der linken Extremitäten, sowohl des Armes, wie des Beines, welches letztere nachgeschleift wird. Während Knie- und Fussphänomen links eher erhöht erscheinen, sind dieselben Erscheinungen rechts nur mit Mühe nachzuweisen.

Von irgend wie ausgeprägten atrophischen Zuständen der Muskulatur des linken Arms oder der Hand ist nichts zu bemerken: dagegen erscheint (21. September 1891) die Rückenhaut des zweiten und dritten linken Fingers wie verbrüht, ohne dass Patientin auch nur im geringsten anzugeben wüsste, wieso dies gekommen.

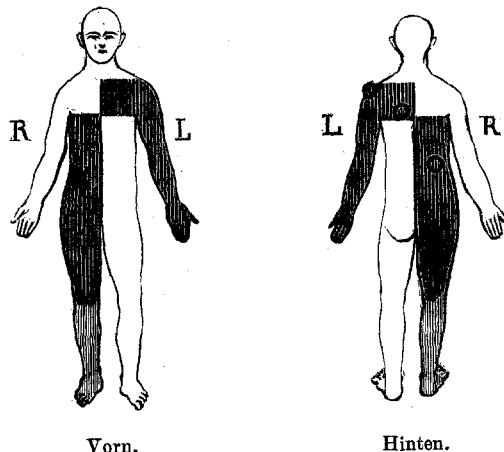
Eigenthümlich sind die Verhältnisse der Sensibilität: Die linke Regio supraspinata und die Schulterblattgegend, desgleichen der ganze linke Ober- und Unterarm (Hand und Finger eingeschlossen) sind im deutlichsten Gegensatz zu den entsprechenden Regionen rechts gegen Schmerzempfindungen, (Nadelstiche, faradischen Pinsel) und Temperaturunterschiede in hohem Grade unempfindlich. Andererseits erkennt Patientin bei Augenschluss die mit ihren linken Fingern vorgenommenen Lageveränderungen und die in die Hand geegten Gegenstände (übrigens doch weniger gut als rechts), sowie den elektrischen Strom und die durch die Muskelzusammenziehung bedingten Lageveränderungen der Hand und Finger.

An der eben geschilderten partiellen Sensibilitätsstörung nimmt auch der obere Theil der vorderen linken Rumpfhälfte etwa vom Schlüsselbein ab bis zur 5. Rippe hic Theil; von da nach abwärts hin ist links die vordere

sowohl wie auch die hintere Rumpfhälfte normal empfindlich, ebenso wie die gesammte linke untere Extremität.

Dem gegenüber sind nun an den rechtsseitigen, motorisch durchaus freien Extremitäten die Sensibilitätsverhältnisse so, dass die vordere und hintere rechte Rumpfhälfte vom Schlüsselbein ab bis zur 5. Rippe hin und die ganze rechte obere Extremität in normaler Weise empfinden, während von der 5. Rippe etwa ab die rechte Rumpfhälfte nach abwärts hin mitsamt der rechten, motorisch kräftigen unteren Extremität für Temperaturunterschiede und Schmerzempfindungen durch Nadelstiche, z. B. unempfindlich ist gleich der linksseitigen oberen Extremität, mit dem Unterschied immerhin, dass diese Verhältnisse am rechten Unterschenkel bedeutend weniger klar nachzuweisen sind, wie am rechten Oberschenkel.

Die beigegebenen Figuren, an welchen die dunkel schraffirten Abschnitte die Partien der partiellen Empfindungslähmung, die



Kreise die Stellen darstellen sollen, an welchen die oben beschriebenen Narben sassan, werden die geschilderten Verhältnisse *) besser noch und schneller als jede weitere Beschreibung anschaulich machen.

Den Urin muss die Patientin oft entleeren: geht es nicht schnell genug, so macht sie sich oft die Kleider nass. Der Stuhl ist träge.

Brauchten wir nur die Verhältnisse der linken Körperhälfte in Betracht zu ziehen, so liessen sich die dort zu beobachtenden Er-

*) Patientin, aus einer kleinen Stadt nach Berlin zugereist, konnte von mir nur zweimal und aus äusseren Gründen leider nicht erschöpfender, als es geschehen, untersucht werden.

scheinungen: Parese beider Extremitäten, partielle Empfindungslähmung an der oberen Extremität und der oberen Rumpfhälfte auch trotz der fehlenden Muskelatrophie nach dem, was wir bis heute wissen*), als bedingt durch eine primäre (centrale) Gliose des Marks (Hoffmann) im unteren Theil des linken Cervicalmarks und des obersten Dorsalmarks genügend erklären.

Ist, wie das Fehlen von atrophischen Zuständen an den Muskeln der linken oberen Extremität und das Vorhandensein von trophischen Störungen an der Haut des linken Schultergürtels beweist, der pathologische Process im Mark vorwiegend auf die Region der linken grauen Hintersäule beschränkt, so scheint er nach abwärts hin, vom 5. Dorsalwirbel ab, die hinteren Partien der grauen Substanz verlassen und mehr auf die sensible Fasern führenden linksseitigen Partien der Seitenstränge hinübergegriffen zu haben. Dann würden sich die beobachteten Symptome, soweit sie die sensiblen und motorischen Verhältnisse der unteren Rumpfhälfte und der unteren Extremitäten betreffen, wohl erklären. Abstrahirt man für einen Augenblick von den tatsächlich an der linken oberen Rumpfhälfte und der linksseitigen oberen Extremität beobachteten Zuständen, so hätten wir es, was die gesammte untere Rumpfhälfte und beide unteren Extremitäten betrifft, mit einem sehr an die sogenante Brown-Séquard'sche Lähmung erinnernden Symptomencomplex zu thun: an der Seite des in der Höhe des Ursprungs der 5. oder 6. Dorsalnerven gelegenen Krankheitsherdes (links) ist die Sensibilität jedenfalls nicht beeinträchtigt, die Motilität aber entschieden vermindert: rechts besteht, wie bei der Brown-Séquard'schen Lähmungsform, Sensibilitätsstörung und intacte Motilität. Die oben beschriebenen Sehnensphänomene entsprächen durchaus der Annahme.

Dabei verkenne ich nicht, dass dieselben Erscheinungen, welche den Brown-Séquard'schen Symptomencomplex darzustellen scheinen, auch dann zu Stande gekommen sein können, wenn man neben dem linksseitigen noch einen rechtsseitigen Krankheitsherd annimmt. Derselbe würde vom 4. oder 5. Dorsalsegment ab in den hinteren Abschnitten der rechten grauen Substanz zu suchen sein. Der Krankheitsprocess würde in dieser Höhe von der linken auf die rechte Seite übergegriffen haben, mit Verschonung der oberen Dorsal- und unteren Cervicalmarkpartien rechterseits. — Da eine ausgesprochene „Hyperästhesie“ an der linken unteren Rumpfhälfte und an der linken un-

*) Vergl. u. A. meine erste Publication in der Berliner klin. Wochenschrift 1884. No. 4.

teren Extremität fehlte, so wäre die Erklärung der beobachteten Erscheinungen nach der zweiten Annahme fast noch plausibler, als nach der ersten.

Schliesslich sei noch kurz auf das „Schwitzen“ der rechten Gesichtshälfte bei unserer Patientin aufmerksam gemacht im Gegensatz zu dem Fehlen der Schweißsecretion an derjenigen Gesichtsseite, welche, wie die supponirte gliomatöse Veränderung im Halsmark der linken Körperhälfte angehört.

Es stimmt diese Beobachtung mit der überein, welche ich in der Deutschen Medic. Wochenschrift No. 8 (1891) unter dem Titel: „Ueber die sogenannte Morvan'sche Krankheit“ veröffentlicht habe, befindet sich aber im Gegensatz zu denjenigen, welche von mir 1887 unter dem Titel: Weitere Beiträge zur Lehre von der „partiellen Empfindungslähmung“ (centraler Gliomatose des [Cervical-]Rückenmarks?) im Erlenmeyer'schen Centralblatt No. 14 bekannt gemacht worden sind.

III.

Eine dritte hierhergehörige Beobachtung bezieht sich auf eine Ausgangs des Jahres 1888 46 Jahre alte Dame, Fräulein V., welche über Schmerzen in der Schulter-Nackengegend und darüber klagte, dass sie beide Arme nur mit Mühe und unter Schmerzen bis bezw. über die Horizontale hinaus heben könne. An der Rückseite des rechten Vorderarms bemerkte man eine Abplattung: die ganze Gegend fühlt sich kübler an, als die entsprechende linke. Daumenballengegend, erstes Spatium interosseum rechts eingesunken, Krallenstellung der übrigen Finger angedeutet, Spreizen derselben unmöglich; aber die Erregbarkeit auch der atrophischen Muskeln ist noch gut vorhanden: Fibrilläre Zuckungen sind nicht zu sehen, Entartungsreaction nicht zu constatiren.

Man sieht rechts am zweiten Glied des Mittelfingers eine wunde Hautstelle, herrührend von einer geplatzten (Brand-?) Blase, welche Patientin, ohne jemals Schmerz empfunden zu haben, plötzlich sah, deren Entstehung sie aber nicht kennt. — Eine ähnliche Blase befindet sich auch an der sonst intacten linken Hand, und zwar am Basalglied des Zeigefingers.

Die Sensibilität ist an der rechten oberen Extremität speciell an der Vorderarmrückenseite und an den Fingern gegen Schmerzreize (Nadelstiche, faradischen Pinsel) sehr erheblich abgestumpft, während die Tastempfindung, das Gefühl für Lageveränderung fast ganz intact ist: trotzdem verliert sie zeitweilig kleinere Gegenstände aus ihrer rechten Hand.

Entblösst sich Patientin (z. B. behufs Untersuchung des Herzens etc.), so entstehen leicht rothe Flecken auf der Brust. Die Pupillen sind beide weit, die linke aber etwas grösser als die rechte: Reaction normal; Kniephänomene vorhanden.

Vorstehende Beobachtungen geben eine wenngleich nur unvollkommene Illustration zu den Bemerkungen, welche ich früher in meiner Arbeit „Ueber die sogenannte Morvan'sche Krankheit“ (vergl. oben) über die Mannigfaltigkeit des Symptomenbildes bei der Syringomyelie gemacht habe. Dieses interessante Krankheitsbild, sagte ich, kann variiren, je nachdem der Process einseitig beschränkt bleibt, oder auf die andere Markhälfte hinübergreift, je nachdem er aufsteigend die Medulla oblongata ergreift und bulbäre Symptome setzt oder absteigend auch die unteren Extremitäten betheiligt. Wenn ferner die pathologischen Veränderungen, welche wohl meist zuerst in den hinteren Abschnitten der grauen Rückenmarkssubstanz beginnen, auf die (weissen) Seiten- oder Hinterstränge hinübergreifen, oder auch die grauen Vordersäulen in Mitleidenschaft ziehen, wenn das Leiden entweder selbstständig auftritt oder sich im Anschluss oder abhängig von Geschwulstbildung im Gehirn oder im Rückenmark und dessen Häuten entwickelt, so unterliegt es keiner Schwierigkeit einzusehen, dass die klinischen Erscheinungen wechselnde und für Ungeübtere verwirrend werden können.
