

## XIX.

**Weiterer Beitrag zur Lehre von der centralen Gliose des Rückenmarkes mit Syringomyelie.**

Von Prof. Dr. Schultze in Heidelberg.

---

Im Anschlusse an meine früheren Mittheilungen in diesem Archiv über Spalt-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmarke (Bd. 87) möchte ich in Folgendem über eine neue bemerkenswerthe Beobachtung dieser Art berichten und daran weitere klinische Mittheilungen und Bemerkungen anknüpfen. Ich verdanke die klinischen Notizen über den anatomisch näher von mir untersuchten Fall der Güte des Herrn Geh.-Rath Czerny hierselbst, auf dessen Klinik der Kranke mehrmals behandelt wurde.

Der 24jährige Bäcker J. B. wurde zuerst im Jahre 1882 wegen einer Fractur des rechten Humerus 7 Wochen lang auf der Heidelberger chirurgischen Klinik behandelt. Der früher stets gesunde und aus gesunder Familie stammende Mann hatte sich diesen Bruch des rechten Oberarms beim Teigkneten zugezogen. Er giebt über diesen Vorgang Folgendes an: Er wollte mit der Ulnarseite der Hände bei leicht gebeugtem Ellenbogengelenk ein vor ihm liegendes Stück Teig zerschneiden und fühlte dabei plötzlich, obgleich der ausgeübte Druck zwar kräftig, aber doch nicht schnell geschah, einen „Knacks“ dicht über dem rechten Ellenbogengelenk. Der Arm fiel kraftlos herab und konnte nicht mehr gebeugt werden. Schmerzen bestanden dabei nicht. In der Klinik wurde die erwähnte Fractur über dem genannten Gelenk constatirt; die passiven Bewegungen des Vorderarms sind nicht schmerzhaft. Der Bruch heilte in normaler Weise.

Nach seiner Entlassung fing der Mann sofort von Neuem zu arbeiten an, ohne dass ihn die beschränkte Beugungsfähigkeit seines Unterarms dabei gehindert hätte. In der Nacht vom 13.—14. Januar 1883 „bemerkte er wieder beim Teigkneten plötzlich, dass ihm seine linke Hand nicht mehr gehorchte und immer in Pronationsstellung fiel“. Zugleich trat Anschwellung des oberen Theiles des linken Vorderarmes und Kraftlosigkeit desselben ein. Die Schwellung des Armes nahm allmählich zu; „Schmerzen will Pat. niemals gespürt haben“.

Die Untersuchung constatirte bei dem kräftigen, gesund aussehenden Manne ausser beträchtlicher Callusbildung am unteren Ende des rechten,

Humerus eine Fractur des linken Radius in der Mitte desselben. Die Pronation und Supination ist passiv vollständig möglich; die erstere activ ebenfalls ganz, die letztere aber nur halb möglich. „Keine Schmerzen.“ Der angelegte Gypsverband wird nach 3 Wochen wieder entfernt; die Fractur ist unter mässig starker Callusbildung geheilt. Die Function der Hand und die grobe Kraft derselben ziemlich intact.

Nach seiner Entlassung blieb der Pat. stets gesund, bis Mitte Mai 1884 seine rechte Hand und der rechte Unterarm ohne Schmerzen anzuschwellen begannen. Zwei bis drei Wochen früher hatte er in der Hautfalte zwischen zweitem und dritten Finger rechts eine etwa 3 cm lange Schrunde gehabt. Bald nach seinem Eintritte in das Krankenhaus ging die Anschwellung bereits bedeutend zurück, nahm aber wenige Tage nach seiner Entlassung wieder zu. Es zeigten sich Handrücken, Handteller und Phalangen erheblich geschwellt; die Haut teigig anzufühlen und auf dem Handrücken geröthet. „Bei Druck keine Empfindlichkeit“; nur „bei Bewegungen der Phalangen werden leichte Schmerzen geklagt, die in die Achsel- und Halsgegend ausstrahlen“. Ausserdem „Gefühl von Taubheit im ersten bis dritten Finger“. — Nach einigen Tagen wurde deutliche Crepitation an dem 4. und 5. rechten Metacarpalknochen gefühlt, so dass eine Fractur derselben diagnosticirt wurde. Nach beinahe 2 monatlichem Aufenthalte in der Klinik wurde der Pat. entlassen; die Haut ist noch „verdickt und empfindlich“. —

Anfang März wurde der Kranke von Neuem in schwer erkranktem Zustande in die chirurgische Klinik aufgenommen und starb bald nach seiner Aufnahme daselbst.

Die am 3. März vorgenommene Autopsie (von Herrn Geh.-Rath Arnold) ergab als Todesursache eine eitrige Leptomeningitis cerebrospinalis. Ausserdem bestanden eine acute Pharyngitis, Laryngitis und Tracheitis, multiple Hämorrhagien in die Schleimhaut des Magens und Darms und acuter Milztumor.

Unterhalb der linken Augenbrauengegend fand sich eine 13 mm lange Wunde, deren Ränder an der Oberfläche ziemlich scharf sind, während die Wundbasis mehr gequetscht erscheint und blutig unterlaufen ist. Die umgebende Haut ist infiltrirt.

An der Haut des rechten Vorderarmes zahlreiche weissliche Narben.

Ein Ausgangspunkt für die eitrige Meningitis liess sich nicht ermitteln.

Die Musculatur des Mannes war sehr stark entwickelt, dunkelroth, derb und glänzend; das Skelet klein, aber kräftig.

Im oberen Theil des Rückenmarkes fand sich die graue Substanz ganz irregulär gezeichnet; um den Centralkanal herum fanden sich ausserdem eigenthümliche Anhäufungen von einem Gewebe, das demjenigen der Glia gleicht, an einzelnen Stellen blutreich ist, anderswo Spaltbildung zeigt, auch von Hämorrhagien durchsetzt zu sein scheint.

Im unteren Dorsalmark und im Lendentheile wurde die Beschaffenheit der Med. spinal. wieder normal.

Der gefundene Zustand musste als Siringomyelie aufgefasst werden. Die Untersuchung am gebärteten Präparate ergab nun Folgendes:

Das Rückenmark ist von normalem Volumen, nur ist der obere Dorsaltheil viel stärker entwickelt als der untere. Die Lendenanschwellung völlig normal; der Centralkanal liegt (auf Querschnitten) in sagittaler Richtung, ist mit Cylinderepithel bekleidet und nicht obliterirt.

Im oberen Theil der Lendenanschwellung ist die Glia um den Centralkanal etwas reichlicher entwickelt, aber keineswegs in abnormer Weise.

Im unteren Dorsaltheil nähern sich die Clarke'schen Säulen in der Mittellinie mehr als gewöhnlich und liegen auch etwas weiter nach hinten, der Centralkanal hat zum Theil sein Epithel verloren.

Etwa in der Mitte des Dorsaltheiles beginnt die Anomalie, und zwar in der gewöhnlichen Weise, so dass sich um den Centralkanal herum eine stärkere Wucherung der Gliazellen zeigt, welche nach oben hin im Allgemeinen mehr und mehr zunimmt, die Clarke'schen Säulen etwas nach auswärts drängt, allmählich aber in sie eindringt und einen grossen Theil ihrer Ganglienzellen und des Nervenmarkes vernichtet.

Wahrhaft ausgezeichnete Dienste leistet bei der Untersuchung die neue Weigert'sche Methode. Sie zeigt mikroskopisch genau, wie weit das Nervenmark der grauen und weissen Substanz geschädigt wird und lässt schon makroskopisch auf das Schönste die Grenzen des abnorm veränderten Gewebes erkennen.

Es hat keinen Werth, genauere Beschreibungen der Veränderungen auf jedem Querschnitte zu geben; ich beschränke mich darauf, anzugeben, dass das Bild der Veränderungen sehr wechselnd ist. Im Allgemeinen wird nach oben zu in der oberen Hälfte des Dorsaltheiles der vordere Theil der Hinterstränge in immer ausgedehnter Weise von der gewucherten Glia durchsetzt und seines Nervenmarkes beraubt. Die vordere Commissur schwindet, und die Gliamasse verwächst auf dem Boden der vorderen Fissur vollständig mit den abnorm dickwandigen und von stärkeren Bindegewebszügen umgebenen vorderen Spinalgefässen. Die Gliawucherung ragt noch strichförmig in die Vorderstränge hinein und beginnt selbst auf die Vorderhörner übergzugreifen, so dass im oberen Dorsaltheil ein grosser Theil des Nervenmarkes und der Ganglienzellen derselben fehlt. Der Centralkanal ist meistens völlig in der Wucherung aufgegangen; eine Spaltbildung fehlt. Doch zeigen sich inmitten des neugebildeten Gliagewebes an verschiedenen Stellen ausgedehnte Partien eines grauen, durchscheinenden, höchst zerreisslichen Gewebes, welches wenig Zellen, fast nur dünne Gliafasern enthält, während die grösseren und kleineren Nester von Gliazellen unregelmässig zerstreut und zum Theil mit Blutfarbstoff durchsetzt im Hinterstrang und in den mittleren Theilen der grauen Substanz sich finden.

Im obersten Dorsaltheil werden zuerst das eine, dann auch das andere Hinterhorn in seiner ganzen Ausdehnung ergriffen und bald völlig des Markes beraubt.

Diese Zerstörung des Nervenmarkes und eines grossen Theiles

der Axencylinder in beiden Hinterhörnern findet sich in der ganzen Halsanschwellung; beide Hörner sind dabei verbreitert und von Gliafaser- und Gliazellenzügen der Länge nach bis zur Spitze durchzogen. Die Vorderhörner bleiben hier verschont, nur in die Vorderstränge ziehen sich noch schmale Degenerationsstreifen hinein; die Hinterstränge in ihrer vorderen Hälfte sind ausser der Hinterhornsubstanz der Hauptsitz der Veränderungen.

Ausserdem kommt allmählich unregelmässige Spalt- und Höhlenbildung zu Stande, die ihre Form sehr rasch wechselt. In den unteren Abschnitten der Anschwellung zieht der Spalt gerade von vorn nach hinten, wobei der vordere Winkel desselben mit Cylianderepithel ausgekleidet ist; weiter nach oben liegt er in mehr rundlicher Form neben und hinter der Gegend des Centralkanal; auch in einem der Hinterhörner und in kurzer Höhenausdehnung in beiden Cornu post. zeigen sich sichelförmige Spalten der oft beschriebenen Art. Ihre Begrenzung wird nirgends durch Cylinder-epithel gebildet. Dagegen finden sich in gewisser Höhenausdehnung an normaler Stelle zwei geschlossene, und mit Epithel bekleidete, nicht erweiterte Centralkanäle, wie das bekanntlich auch ohne Syringomyelie nicht so sehr selten vorkommt.

Oberhalb der Anschwellung hört die Spaltbildung wieder auf; der einfache Centralkanal ist normal; die Gliose in den Hintersträngen schränkt sich an Umfang ein und hat sehr irreguläre Formen, so dass etwaige secundäre Degeneration sich nicht als solche erkennen und abscheiden lässt. Die Hinterhörner werden in ihrem centralen Abschnitte von vorn nach hinten durch schmale Gliafaserzüge durchzogen, welche zum Theil Zellennester enthalten; das Mark der Hinterhörner ist nur an der Stelle dieser Züge atrophirt, nach rechts und links davon zeigt es sich wieder intact. — Von einer Degeneration in den Kleinhirnsseitenstrangbahnen ist nichts zu finden.

Daneben besteht im ganzen Rückenmarke die deutlichste Meningitis; Axencylinderquellungen und deutliche Infiltrationen der peripherischen Markpartien fehlen; eine erhebliche Infiltration der Gefässwände grösserer Gefässe in der vorderen grauen Substanz der Halsanschwellung ist wohl auf die Fortleitung der eitrigen Entzündung von den Spinalgefässen her zu beziehen.

In der Med. obl. zeigen sich noch interessante Veränderungen, welche den früher von mir beschriebenen ganz analog sind. In der Höhe der Pyramidenkreuzung ziehen sich in gleicher Weise wie in den Hinterhörnern Gliazüge ohne Spalten in die Subst. gelat. Rolando, in die aufsteigende Trigeminuswurzel hinein, das Mark derselben z. Th. zerstörend und in ihrem Hilus, wenn ich so sagen darf, auf der einen Seite stärkere Anhäufungen von Gliagewebe bildend. Dabei ist der Centralkanal völlig normal und die geschilderten Gliazüge entspringen in ziemlich weiter Entfernung nach hinten von ihm, durch normales Nervenmark von ihm getrennt. Die Richtung der Gliastreifen geht von vorn und innen nach hinten und aussen.

In derselben Weise ziehen diese Streifen auch nach Eröffnung des Centralkanal in den 4. Ventrikel bis in die Höhe der Striae acusticae an die Trigeminiwurzel heran, an Längenausdehnung allmählich abnehmend. Es fehlen in ihnen Zellenhaufen solcher Art, wie sie den obliterirten Centralkanal zu durchsetzen und zu umgeben pflegen; es handelt sich nur um dicht gedrängte Fasermassen mit geringer Zellenanzahl. Zuletzt beschränkt sich die Abnormität auf eine Seite, auf der von der lateralen Partie der grauen Bodensubstanz des 4. Ventrikels aus ein ziemlich breiter Gliafaserzug in der Richtung etwa der Vaguswurzeln nach vorn und aussen in die Nähe der Trigeminiwurzel zieht. In seiner Nähe ist das Nervenmark rareficirt. In der Gegend des Facialiskernes ist nichts Abnormes mehr nachweisbar. Die Oliven sind normal. — Die gefundene Meningitis liess sich nicht auf einen bestimmten Ausgangspunkt zurückführen.

Was zunächst den anatomischen Befund angeht, so schliesst sich die geschilderte Beobachtung eng an meine analogen Mittheilungen in dem 87. Bande dieses Archivs an, und hat besondere Aehnlichkeit mit den beiden ersten dort berichteten Fällen. Es handelt sich um den eigenthümlichen Prozess einer centralen Gliose, welche sich abgesehen von ihrem Sitze und von sonstigen Eigenschaften besonders durch die beginnenden Verdrängungserscheinungen von der Sklerose unterscheidet und der eigentlichen Gliombildung nähert. Das Wesentliche ist eine Wucherung des Gliagewebes um den Centralkanal und in den Hinterhörnern bis in die Med. oblong. hinein, welche sich auf den vorderen Abschnitt der Hinterstränge, und zum Theil auf Vorderstränge und Vorderhörner verbreitert und im oberen Dorsalmark zu einer beträchtlichen Auftreibung des Rückenmarkes führt. Nur an der Stelle der stärksten Entwicklung dieser Neubildung — in der Halsanschwellung — lässt sich eine Spaltbildung finden; im Dorsaltheil und in der Med. oblong. fehlt sie; es zeigt sich aber auch hier mitten im veränderten Gewebe eine abnorme Zerreislichkeit der Glia und Tendenz zur Spaltbildung; wenn man mit einer stumpfen Nadel über die einzelne Partie des Rückenmarks hinwegfährt, kann man sich ebenso wie am frischen Präparate und bei Anlegung von Schnitten auf das Deutlichste von dieser Eigenschaft verschiedener Abschnitte der Glia überzeugen. Auch die fast durchsichtige, hellgraue Beschaffenheit solcher Theile giebt Zeugniß von der erheblichen Rarefaction des Gewebes.

Der Centralkanal ist meistens völlig normal, in der

Halsanschwellung in geringer Höhenausdehnung verdoppelt; an einer Stelle kleidet er die vorderste Partie des sagittal gerichteten Spaltes aus; sonstige Anomalien des Rückenmarksbaues fehlen.

Müssen nun die Spalten als nothwendige Vorbedingungen der ganzen Veränderung angesehen werden?

Seit meiner erwähnten Publication ist eine Reihe weiterer Mittheilungen über diesen Gegenstand erschienen; von Westphal (Brain, 1883, „A Contribution to the study of Syringomyelia), welcher jetzt die Syringomyelie nicht mehr als ganz unabhängig von Veränderungen des Centralkanales betrachten kann, von Reisinger (dieses Archiv Bd. 98), welcher über ein von Marchand genauer untersuchtes Gliom berichtet und sich meinen Ausführungen anschliesst, ferner von Krauss (dieses Archiv Bd. 101), welcher für seinen Fall ebenfalls die Erweichung von Geschwulstmassen als Ursachen der Spaltbildung annimmt. Fürstner und Zacher (Arch. f. Psychiatr. Bd. XIV) sind für ihre Beobachtung zu demselben Resultate gekommen, wie ich; und Roth (Archives de physiol. Bd. X.) kann die Leyden'sche Auffassung nicht unbedingt für alle Fälle zulassen, weil sich nicht in allen eine Höhle vorfand. Fürstner hat ausserdem ganz ähnliche Prozesse von Gliose mit Spaltbildung in der Hirnrinde beobachtet. — In einer Besprechung meiner Arbeit von Kahler (Prager Med. Wochenschrift 1882, No. 36) erinnert derselbe an einen früher von ihm und Pick in der Prager Vierteljahrsschrift Bd. 141 u. 142 mitgetheilten interessanten Befund, in welchem die genannten Autoren innerhalb einer im Hinterhorn befindlichen Höhle eine Auskleidung mit kubischem Epithel fanden. Es müsse also diese Höhle durch eine Divertikelbildung des Centralkanales oder irgend einer sonstigen abnormen Schliessungsvorgang desselben hervorgebracht worden sein, so dass Kahler, auf die Annahme gestützt, dass bei analogen Spalten ohne Epithel dasselbe verloren gegangen sein könne, mit Leyden angeborne Anomalien des Centralkanales für die allgemeine Grundlage der Syringomyelie hält.

So wenig ich nun selber leugne oder gelegnet habe, dass angeborne Entwicklungsanomalien des Centralkanales oder des Rückenmarkes zu den Prozessen centraler Gliose und Gliombil-

dung führen können und obgleich ich einen ganz ähnlichen Fall von Hydromyelus, wie sie Leyden beschreibt, beobachtet (aber noch nicht publicirt) habe, so kann ich doch den geschilderten Befund von Kahler und Pick nach dem bis jetzt bekannten nur als einen Ausnahmefund ansehen<sup>1)</sup>. In der überwiegend grossen Anzahl von Fällen ist eben kein Epithel gesehen worden und es erscheint mir gegenüber dem gewöhnlichen Verhalten dieses Epithels im normalen Centralkanale durchaus nicht wahrscheinlich, dass in so vielen Fällen jede Spur desselben verschwunden und dabei nicht einmal in der gewöhnlichen Weise durch jene Zellenanhäufungen ersetzt sein sollte, welche den Kanal später obliteriren. Während sowohl in meinem oben beschriebenen Falle als in anderen das Cylinderepithel im Centralkanale zum grossen Theile erhalten blieb und in meinem Falle selbst in der Gegend erheblicher Gliawucherung, in der Halsanschwellung, zwei normal ausgekleidete Kanälchen sich zeigten, sollte es überall in den viel geräumigeren sonstigen Spalten verloren gegangen sein? Und überall in den Gliazügen innerhalb der Hinterhörner und der Med. oblong. sollte ein Divertikel des Centralkanales gesteckt haben, dessen Wände nach Verlust ihres Epithels in ganz anderer Weise zusammengewachsen wären, wie gewöhnlich die Wände des normalen Centralkanals, nämlich nicht unter Bildung dicht aneinander gedrängter Gliazellen, sondern meistentheils durch Entwicklung massenhafter feiner Gliafasern mit spärlichen Zellen? Eine gewisse Analogie in der Obliterationsweise liesse sich doch wohl erwarten.

Aber wie dem auch sei, daran ist nach den vorliegenden zahlreichen Beobachtungen nicht zu zweifeln, dass die beschriebenen Zustände von Gliawucherung in vielen Fällen nicht in gleicher Ausdehnung schon bei der Geburt der betreffenden Individuen bestanden haben können. Ist aber eine solche Gliawucherung überhaupt möglich und, wie es der Fall ist, mit Sicherheit constatirt, warum soll sie nur dann vorkommen können, wenn der Centralkanal etwas weiter ist als gewöhnlich, oder einmal eine abnorme Ausbuchtung hat und an einer ab-

<sup>1)</sup> In einem Falle von Simon lag ein zweiter Centralkanal mit Epithel bekleidet dicht hinter dem normalen, aber in dem Hinterstrange selbst, nicht im Hinterhorn.

normen Stelle liegt? Und bei welchem Grade der Abnormität ist dann eine solche Gliawucherung gestattet? Diese Frage wird um so schwieriger zu beantworten sein, als die Variabilität in in dem Verhalten des Centralkanales auch unter normalen Verhältnissen eine ungemein grosse ist.

Wir müssen doch dessen eingedenk sein, dass wir über die eigentliche Ursache der Zellenwucherungen auch dann nichts Näheres wissen, wenn wirklich angeborene Anomalien vorlagen. Man könnte sich diese Ursache in verschiedener Weise vorstellen. So würde es — angesichts mancher klinischer Erfahrungen — durchaus plausibel erscheinen, wenn man annähme, dass irgendwelche Schädlichkeiten, seien es Bakterien, z. B. beim Typhus oder seien es chemische Agentien, sich in den Divertikeln des Centralkanales, in den abnormen Höhlen leichter aufspeicherten und von da aus Reizzustände in dem benachbarten Gewebe erzeugten. Aber entstehen nicht auch in dem normalen Centralkanale, der gewöhnlich durchaus nicht gleichmässig in seiner ganzen Höhenausdehnung verwächst, häufig genug abgeschlossene Hohlräume, in denen dieselben Schädlichkeiten dieselben Folgen nach sich ziehen könnten? Und wenn man diese Hypothese verschmätzt, wenn man etwa glaubt, dass sich die bekannte Cohnheim'sche Geschwulsttheorie auch hier anwenden liesse, und etwa eine abnorme grosse oder von vornherein abnorm gelagerte Anzahl von Gliazellen eine gewisse unwiderstehliche Wachstumstendenz für den ganzen späteren Lebenslauf mitbekäme, wie will man auch hier wieder die Grenzen des Normalen bestimmen? Zeigt sich doch auch schon normaler Weise stets eine gewisse Wachstumstendenz der Gliazellen, welche den Raum des verlorengehenden Epithels auszufüllen bestrebt sind? Freilich bleibt diese Neubildung gewöhnlich in gewissen Schranken; aber warum soll sie das stets und warum nur dann nicht, wenn der Kanal sich etwas mehr erweitert zeigt oder mehr seitwärts liegt, als gewöhnlich? Ein innerer Grund dafür lässt sich jedenfalls nicht auffinden.

Ich meine daher, dass man so wenig wie für die sonstigen Gliombildungen und Gliawucherungen im Gehirn und in der Med. oblong. jedesmal die Annahme vorgebildeter Spalträume theoretisch nothwendig hat. Und in praxi zeigt die unbe-



fangene Beobachtung vieler Fälle unstreitig, dass Gliawucherungen im Rückenmark und in Med. oblong. auf lange Strecken hin ohne gleichzeitige Spaltbildung in denselben existiren und secundäre Erweichungszustände in ihnen vorkommen können. Warum derartige Wucherungsprozesse mit so besonderer Vorliebe in der grauen Substanz der Hinterhörner und um den Centralkanal herum sich einzustellen pflegen, weiss man freilich nicht mit Sicherheit. Nur das kann man sagen, dass, wenn überhaupt die unbekannten Bedingungen für die Entstehung von solchen Zellenanhäufungen gegeben sind, keine andere Partie als diejenige um den Centralkanal herum als bessere Matrix gedacht werden kann, da sie normaler Weise schon dieselben Zellen und Zellenanhäufungen enthält wie diejenigen in der ausgebildeten grösseren oder kleineren Geschwulst.

Selbstverständlich gebe ich bereitwilligst zu, dass angeborene Anomalien des Centralkanales noch leichter als bei normalen Zuständen zu der Gliose und dem Gliom führen mögen; genauere Nachweise über die Häufigkeit ihres Vorkommens bei derartigen Veränderungen sind bisher noch nicht zu erbringen.

In Bezug auf den sonstigen anatomischen Befund sei noch erwähnt, dass auffallenderweise trotz Zerstörung eines grossen Theiles der Ganglien und der Nervenfasern in den Clarke'schen Säulen keine Degeneration partieller Art in den Kleinhirnseitenstrangbahnen sich vorfand, wie man das erwarten müsste, wenn die aufsteigend degenerirenden genannten Bahnen von diesen Ganglienzellen ihren Ursprung nehmen sollen.

Ueber den Befund am Knochen will ich später berichten.

---

Von besonderem Interesse erscheint das klinische Symptomenbild bei dem geschilderten Krankheitsfalle. Wenn auch genauere Erhebungen über die Beschaffenheit der Sensibilität nicht vorliegen, so kann doch an der Thatsache einer vollständigen Analgesie wenigstens der tieferen Theile der oberen Extremitäten nicht gezweifelt werden. Allerdings ist in der Krankengeschichte an einer Stelle von Empfindlichkeit der Haut gegen Schmerz die Rede, sonst aber war die Störung der Schmerzempfindlichkeit so auffallend wie möglich, da der Kranke seine Knochenbrüche nur auf acustischem Wege und durch die

entstehende Functionsstörung bemerkte. Eine hochgradige Anästhesie gegen tactile Reize dagegen kann nicht gut bestanden haben, sonst würde der Pat. wohl über ausgedehnteres Taubheitsgefühl als in zwei Fingern geklagt haben.

Bei längerem Leben des Kranken hätte die Gliawucherung sicher auch die Vorderhörner des Halstheiles allmählich ergriffen, so gut wie sie schon die vordere graue Substanz des obersten Dorsaltheiles zum Theile zerstört hatte. Es wäre dann progressive Muskelatrophie der Arme und der Hände dazugetreten; so gut wie auch wohl schon jetzt in einigen Rücken- oder Inter-costalmuskeln Muskeldegeneration bestanden haben muss. Damit wäre dann wieder jenes Krankheitsbild vorhanden gewesen, welches nach meinen früheren diesbezüglichen Ausführungen nach dem jetzigen Stande unserer Erfahrungen nicht gut anders als auf centrale Gliose des Hals- und Dorsaltheiles mit oder ohne Syringomyelie bezogen werden kann; nemlich complete oder partielle Empfindungslähmung, besonders Analgesie, combinirt mit degenerativer Muskelatrophie der Oberextremitäten.

Was nun besonders die eigenthümlichen Knochenbrüche angeht, so erinnert unser Fall ausserordentlich an eine erst kürzlich erschienene Mittheilung von Bernhardt (Berl. kl. Wochenschrift 1884, Beitrag zur Lehre von der sogenannten „partiellen Empfindungslähmung“). In derselben wird über einen Kranken berichtet, welcher neben partieller Empfindungslähmung im Gebiete der oberen Extremitäten und des Gesichtes einen Knochenbruch der rechten Ulna aufzuweisen hatte, welcher unter ganz ähnlichen Umständen wie in unserem Falle, nemlich bei stärkerer Muskelaction, speciell bei starkem Drucke mit dem gebeugten Arme aufgetreten war. Bernhardt führt mit vollem Rechte die Krankheitserscheinungen in seinem Falle auf eine centrale Gliose als die wahrscheinlichste zu Grunde liegende Ursache zurück; meine eigene Beobachtung kann die Berechtigung zu dieser Diagnose nur noch erhöhen. Für die Entstehung der Knochenfractur nimmt er das Bestehen einer Ernährungsanomalie der Knochen in Anspruch, ähnlich wie man das bekanntlich für tabische Knochen- und Gelenkleiden und für manche Psychosen von vielen Seiten thut.

Auch in meinem Falle müssen die vielfachen Knochen-

brüche, welche nur in den Oberextremitäten sich zeigten, mit den Rückenmarksveränderungen, welche wesentlich im Hals- und oberen Dorsaltheil ihren Sitz haben, in Verbindung gebracht werden. Aber eine Knochenerkrankung lag nicht vor, wie die anatomische Untersuchung lehrte. Die Knochensubstanz war derb und compact ohne Spur von Porose oder Malacie; es liess sich keine abnorme Brüchigkeit constatiren; der Callus war fest und reichlich entwickelt. Es muss demnach die Entstehung der Brüche in diesem, wie in ähnlichen Fällen, in anderer Weise erklärt werden. Am einfachsten und natürlichsten erscheint mir die folgende: Die Knochenbrüche entstanden bei unseren Kranken, ebenso wie in dem Bernhardt'schen Falle, bei Gelegenheit energischer Muskelactionen, welche bekanntlich auch bei Gesunden nicht selten zu Fracturen führen (vgl. darüber besonders Schüller in seiner jüngst erschienenen Chir. Anatomie, welcher die Prädispositionsstellen derartiger Brüche an den Armknochen ausführlicher erörtert). Sind nun bei Kranken mit Syringomyelie oder mit Affectionen des Nervensystems überhaupt Störungen des Schmerzgefühls und der Muskelsensibilität in erheblichem Grade vorhanden, so wird der Betreffende bei energischer unter normalen Umständen womöglich schmerzender Innervation bestimmter Muskeln leicht erheblichere Grade von Muskelcontraction anwenden, als er sich unter normalen Zuständen zugemuthet hätte und so auch eine Fractur gesunder Knochen oder eine Zerreissung gesunder Sehnen herbeiführen können. Dass aber bei unseren Kranken Analgesie der tieferen Theile bestand, unterliegt keinem Zweifel; das Gefühl für die Stärke der Muskelinnervation ist allerdings nicht direct geprüft worden.

Sind nun in andern Fällen wirklich grössere Knochenbrüchigkeit, Osteoporose u. dgl. constatirt worden (vgl. darüber die schöne Dissertation von Neumann, über die Knochenbrüche bei Geisteskranken, Berlin 1883), so ist es klar, dass in diesen bei Gelegenheit stärkerer, nicht mehr normal empfundener Muskelactionen noch viel leichter Brüche eintreten können.

An die Betheiligung gesonderter trophischer Nerven braucht dabei keineswegs appellirt zu werden; ja selbst die Herbei-

ziehung von Functionsstörung vasomotorischer Nerven ist durchaus nicht immer nothwendig, da besonders bei Tabes und progressiver Paralyse, falls zugleich stärkere Knochenatrophie vorhanden ist, noch immer eine coordinirte Ernährungsstörung durch die der Tabes selbst zu Grunde liegende Krankheitsursache vorliegen kann, ganz abgesehen davon, dass bei vielen Nervenkranken durch dauernde Digestionsstörungen, durch Mangel an Bewegung etc. allgemeine Abmagerung und Knochenschwund hervorgerufen werden können.

Was schliesslich die Symptomatologie der centralen Gliose und der Syringomyelie überhaupt und ihre Diagnostik angeht, so sind in den letzten Jahren von verschiedenen Seiten, ausser von Bernhardt von Kahler (a. a. O.), von Oppenheim (Westphal's Archiv Bd. 15. S. 859), von Remak (D. med. Wochenschrift 1884, No. 47), von Freud (Wien. med. Wochenschrift 1885, No. 13 und 14) Krankheitsbeobachtungen mitgetheilt worden, welche nicht gut eine andere Diagnose als auf Syringomyelie zulassen. Besonders lehrreich ist die schon erwähnte Mittheilung von Fürstner und Zacher, welche zugleich das anatomische Material vermehrt. Ich selbst hätte den Erörterungen dieser Autoren und meinen eigenen diesbezüglichen Ausführungen nichts Wesentliches hinzuzufügen, möchte aber doch nicht unterlassen, zum weiteren Beweise dafür, dass analoge Krankheitsbilder nicht allzuselten sind, aber allerdings öfters erst durch die genauere Untersuchung aufgedeckt werden müssen, zwei neue Krankenbeobachtungen dieser Art hinzuzufügen.

Den ersten Fall habe ich selbst untersucht; einige genauere Angaben verdanke ich Herrn Dr. Hoffmann, Assistenzarzt der med. Klinik hierselbst; der zweite stammt aus der Erb'schen Klinik; die genaue Untersuchung desselben wurde ebenfalls von Herrn Dr. Hoffmann vorgenommen.

Krankenbeobachtung I. Ein 39jähriger Eisendreher, ohne neuropathische Belastung, Bruder von 4 gesunden Geschwistern, erlitt vor 5 Jahren eine erhebliche Quetschung des linken Vorderarms, die aber mit Functionsfähigkeit desselben heilte, nur dass später noch bei anstrengender Arbeit Anschwellungen eintraten. Die zur Zeit der Quetschung aufgelegte Eisblase soll Schmerzen in der linken Brusthälfte gemacht haben, die sich noch bis jetzt zeitweise wiederholen. Vor 2 Jahren acuter Gelenkrheumatismus mit Schmerzen in fast allen Gelenken,  $\frac{1}{2}$  Jahr dauernd;

hinterher Schwäche im rechten Arm, welche bald wieder zurückging; dafür zunehmende Parästhesien in der linken Hand, die sich mit stärkerer Schwäche derselben verbanden, so dass die Arbeit mit dem linken Arm nicht mehr so gut als früher von Statten ging. Aber erst seit Herbst 1884 deutliches Gefühl von Taubheit und dauerndes Kältegefühl in der linken Hand; seit Neujahr 1885 Abmagerung derselben unter fortschreitender Parese; ausserdem Gefühl von Steifheit in der linken Schultergegend, krampfhaftes Zusammenziehen der Armmuskulatur, Flimmern in den Muskelfasern. — Im Laufe dieses Jahres öfters Blasen an der linken Hand, die ohne nachweisbare Ursache entstehen und langsam heilen. Im linken Beine und zwar auf der vorderen Fläche des Oberschenkels schon seit 2 Jahren vorübergehend Schmerzen; seit 3—4 Jahren öfters unwillkürliche Zuckungen, im letzten Vierteljahre fast täglich; im rechten Beine viel seltener. Seit einiger Zeit brennendes Gefühl in der Genitalregion, das zu starkem Krätzen reizt; Potenz etwas vermindert. Oefters reflectorischer (?) Krampf des linken Arms. —

Die Untersuchung des kräftigen Mannes im April 1885 ergab Folgendes: Keine pathologischen Symptome von Seiten des Gehirns incl. der Med. oblong., oder der Gehirnnerven. Pupillen normal. Am auffälligsten ist die erhebliche Atrophie des linken Vorderarms und besonders der linken Hand. Am stärksten ist der Inteross. I ext. atrophirt; die Muskeln des linken Oberarms und der linken Schulter etwas dünner; der Umfang des linken Oberarms aber nur um 1 cm geringer als der des rechten. Fibrilläre Zuckungen in den Interosseis, im Hypothenar, seltener im Thenar; ferner in den Extensoren und Flexoren des Vorderarms, weniger stark im Biceps, Triceps, Deltoid., Supra- und Infraspinatus. Die Kraft der Schulter- und Oberarmmuskeln und des Supin. long. ist schwächer; der Händedruck von abnorm geringer Stärke; vollständige Streckung der Finger, vollständige Opposition des Daumens und des kleinen Fingers unmöglich; Spreizung der Finger gelingt weniger rasch und ausgiebig als rechts.

Die elektrische Untersuchung ergibt erhebliche Herabsetzung der directen und indirecten Erregbarkeit der Handmuskeln, aber keine deutlich langsame Zuckung, keine deutliche Entartungsreaction.

Die Muskulatur der rechten Oberextremität und der Beine ist normal; zeitweise fibrilläre Zuckungen auch im rechten M. cucullaris; im übrigen ebenso wenig wie am linken Arme irgendwo abnorme Spannungen und Rigidität. — Keine Spur von Coordinationsstörungen; kein Romberg'sches Symptom; Rückwärtsgen normal; nicht selten Zittern der linken Hand.

Sensibilität: Tastgefühl im Wesentlichen normal; nur werden spitz und stumpf an der linken Thoraxhälfte und von der Mitte des linken Oberarms bis nach den Fingern zu nicht ganz sicher unterschieden. Schmerzgefühl am Rumpf ist dagegen auf der linken Seite bis zur Claviculargegend und ebenso am linken Bein und Arm herabgesetzt; am linken Vorderarme fehlend; die stärksten faradischen Ströme erzeugen keine Schmerzempfindung. Der Unterschied in dem Verhalten der farado-

cutanen Sensibilität und Schmerzempfindung zeigt sich am klarsten in der folgenden, von Herrn Collegen Dr. Hoffmann herrührenden Tabelle:

	Farado-cutane Sensibilität.		Schmerzempfindung		Leitungswiderstand
	R.	L.	R.	L.	
An der Wange bei	159	160	120	121	(Rollenabstand)
Am Hals . . . . .	150	147	120	100	Der Leitungswider-
- Oberarm . . . . .	122	123	98	100	stand der Haut ist
- Vorderarm, dorsal	131	130	88	—	beiderseits im We-
- " ventral	126	132	92	—	sentlichen gleich, an
- Handrücken . . . .	116	112	68	—	der linken Hand nach
- Finger . . . . .	130	130	82	—	stärkerer Füllung der
- Thorax . . . . .	124	124	104	—	Blutgefässe geringer.
- Abdomen . . . . .	112	115	104	—	
- Oberschenkel, innen.	130	130	110	90	
- " aussen	116	116	105	85	
- Unterschenkel, aussen	130	116	105	80	
- " Wade	130	130	100	95	
An der Fusssohle . . . .	100	95	70	65	

Der Temperatursinn findet sich am Thorax der linken Seite und am linken Arme stark herabgesetzt, so gut wie fehlend; am linken Bein, ebenso wie an der rechten Körperhälfte und im Gesicht normal. Subjectiv besteht Kältegefühl in der linken Schulter, am linken Thorax und Arm. — Keine Verlangsamung der Gefühlsleitung.

Reflexe: Patellar- und Achillessehnenreflexe, ebenso Tricepsreflexe fehlen beiderseits; dagegen Plantar-, Cremaster- und Bauchreflexe sehr lebhaft.

Vasomotorische Sphäre: „Homme autographique“; die Röthung nach Hautreizung bleibt lange stehen; der mit dem Percussionshammerstiel auf die Vorderfläche des Thorax geschriebene Name des Patienten bleibt abnorm lange sichtbar. — Haut der linken Hand kühl und livid.

Trophische Störungen und Schweisssecretion: An der linken Hand Narben der erwähnten Blasen: zeitweise eine Sugillation unter dem Nagel des kleinen linken Fingers. Nägel normal. Halbseitiger Schweiss auf der analgischen Seite.

#### Krankenbeobachtung No. II. (Dr. Hoffmann.)

Bei dem 35jährigen Schlosser G. T., welcher ohne neuropathische Anlage ist, nie Lues gehabt, und einmal an Variola gelitten hat, trat vor 1½ Jahren, November 1883, Schwäche der rechten Daumenballenmuskulatur ein, die bis zum März 1884 auf den Vorderarm fortschritt, so dass um diese Zeit sowohl dieser als die rechte Hand so atrophisch und geschwächt war, dass Pat. die Arbeit aufgeben musste. Auch die Schmerzempfindung an der Hand verlor sich. Im März und April 1884 schmerzlose vorübergehende Anschwellung der Hand, im Juni 1884 auf der Dorsalfäche

sämtlicher Mittelphalangen mit Ausnahme des Daumens 6 Wochen lang Blasen der Oberhaut, welche seröse Flüssigkeit entleerten und spontan heilten.

Im August und September 1884 Volumsabnahme auch der rechten Oberarmmuskeln, Krallenstellung der 3.—5. Finger der rechten Hand, während der Daumen extendirt steht, ausserdem linksseitige Schweisse. Der Gang weniger gerade als früher.

October und November 1884 rasche Abmagerung auch der linken Hand, zuerst der Muskeln zwischen Daumen und Zeigefinger, später auch des Vorderarms; zugleich grössere Schwäche derselben. Indessen war noch bis vor 4 Wochen einiges Arbeiten möglich. Niemals Schmerzen. Seit 8 Monaten Zittern und Zucken unter dem rechten Rippenbogen und in den Beinen, das angeblich bis 10 Minuten lang andauernd kam und öfters so starke momentane Stösse verursacht, dass Pat. umgeworfen wurde. In den Armen kein Zucken. — Seit 4—6 Wochen Schwäche auch in beiden Beinen ohne Abmagerung derselben; öfters Formicationen bes. im rechten Bein; der Gang wird wackelig; seit Monaten trägere Harnentleerung. Keine Kopfsymptome irgend welcher Art; kein Rückenweh oder Gürtelgefühl.

Stat. praes.: Am auffälligsten ist die beträchtliche Abmagerung beider Vorderarme und Hände, die auf der rechten Seite noch stärker ausgesprochen ist als links. Rechts besteht vollständige Atrophie und Paralyse des Thenar, Hypothenar und der Interossei; daher Krallenstellung; Extension und Flexion im Handgelenk ziemlich gut; Flexion des Daumens unmöglich, des zweiten Fingers minimal. Pronation und Supination der Hand ist gut; der Abduct. poll. l. und die Extensoren des Daumens agiren ebenfalls. Die Schulter- und Oberarmmuskeln, der Supinat. long. sind normal. Nirgends fibrilläre Zuckungen. — Der linke Arm ist etwas kräftiger als der rechte, verhält sich sonst ähnlich; besonders der Adductor poll. brevis und Interosseus I ext. hochgradig atrophisch, die anderen Handmuskeln etwas besser.

Die elektrische Untersuchung ergibt Erloschensein der Erregbarkeit für beide Stromesarten an den kleinen Handmuskeln und ihren Nervenästen rechterseits, auf der linken Seite dagegen partielle Entartungsreaction im Thenar und Hypothenar (ASZ exquisit träge, KSZ noch ziemlich kurz; Erregbarkeit der zugehörigen Nerven herabgesetzt). —

Der Gang des kräftig gebauten, mittelgrossen Mannes ist unsicher und hastig, aber weder atactisch noch spastisch; Romberg'sches Symptom nicht vorhanden; Zehenstand ziemlich gut, weniger der Fersenstand; Stehen auf dem linken Fuss und auf der linken Fussspitze gut, rechts unmöglich oder sehr schlecht.

Sensibilität: Tastsinn an den beiden Oberextremität im Ganzen gut; doch wird stumpf und spitz nicht immer unterschieden. Localisierungsvermögen nicht auffallend gestört. Ebenso wenig der Muskelsinn. Dagegen fehlt die Schmerzempfindung (auch elektrisch geprüft) an der Volarseite des rechten Vorderarms, an beiden Ober- und Unterschenkeln und am Bauche bis zu den Rippenbögen, an der Dorsalseite der

Vorderarme, an den Händen, am Hals, an den Füßen ist sie herabgesetzt, im Gesichte gut. Nur in einer circumscribten Zone zwischen 8. und 10. rechter Rippe ist keine Analgesie vorhanden. — Die Tastempfindung im Gesichte, an den Unterextremitäten und am Rumpfe gut; nur von der 10. Rippe abwärts etwas vermindert. Der Temperatursinn an beiden Händen und Armen, besonders links an der Innenfläche des Armes sehr abgestumpft, ebenso an der rechten Rumpfsseite und an den Unterextremitäten, an der linken Rumpfsseite besser erhalten; an der linken Wange nicht ganz gut.

Reflexe: Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten fehlen; ebenso die Bauch- und Cremasterreflexe beiderseits. Dagegen sind die Patellarreflexe gesteigert; schwacher Fussklonus beiderseits; Plantarreflexe sehr lebhaft. Licht- und Accommodationsreflexe der Pupillen normal.

Vasomotorische Störungen: Auf der linken Körperseite, weniger auf der rechten (am Rumpfe) bleiben die Hyperämien durch Hautreize abnorm lange bestehen. Die Hände und Vorderarme kühl und livid. — Schweisssecretion links öfters profus, rechts normal; trophische Störungen fehlen zur Zeit.

Die Gehirnfunktionen sind intact. Die linke Pupille ist weiter als die rechte; die rechte Lippenfalte etwas flacher als die linke, die rechte Hälfte des Gaumensegels hebt sich eine Kleinigkeit weniger als die linke; die Zunge weicht beim Vorstrecken nach rechts ab. Aber es besteht weder halbseitige Atrophie noch sind abnorme fibrilläre Zuckungen zu constatiren. Die sonstige Beweglichkeit der Zunge gut. Die Gehirnnerven sonst intact.

In dem ersten Falle waren also neben progressiver Muskelatrophie der linken Hand partielle Empfindungslähmungen, vasomotorische und trophische Störungen vorhanden; in dem zweiten bestanden ausgedehnte Analgesie und erhebliche Störungen des Temperatursinnes, vasomotorische und trophische Störungen neben degenerativer progressiver Muskelatrophie an beiden Händen und Armen.

Im ersten Falle waren die Patellarreflexe erloschen, in dem zweiten gesteigert. Zugleich bestanden in dem letzteren Schwäche der Beine und Andeutungen von Störungen in gewissen Bulbärnerven.

Es sind derartige Symptomencomplexe bisher weder bei peripherischen Affectionen, noch bei cervicaler chronischer Myelitis oder bei multipler Sclerose, noch bei chronischer Pachy- und Leptomeningitis oder bei extramedullären Tumoren beobachtet worden. Bei multipler peripherischer Nervendegeneration kamen die eigenthümlichen partiellen Empfindungslähmungen, besonders das Missverhältniss zwischen Tastempfindung einer-



seits und Schmerz- und Temperaturempfindung andererseits noch nicht zur Beobachtung, während das gerade für die Brown-Séquard'sche Lähmung bekannt ist. Bei chronischen Meningitiden und Affectionen der Nervenwurzeln irgendwelcher Art (etwa multiplen Neuromen) spielen die excentrischen Schmerzen eine viel erheblichere Rolle, soweit überhaupt Symptome bestehen, ebenso wie bei extramedullären Tumoren, bei denen ausserdem die Analgesie nach unseren Erfahrungen über die Symptome der Rückenmarkscompression sich nicht so frühzeitig einfinden kann.

Die chronische Cervicalmyelitis und die multiple Sklerose betreffen gewöhnlich zuerst und vorzugsweise die weisse Substanz, innerhalb deren besonders die Läsion der Pyramidenbahnen frühzeitige Symptome macht. Bei der multiplen Sklerose tritt demgemäss gewöhnlich zuerst Lähmung der Beine mit Zurücktreten intensiver Anästhesien und bei der Cervicalmyelitis diffusere motorische Lähmung der Arme und Beine auf. Auf Einzelheiten verschiedener Art will ich der Kürze wegen hier nicht näher eingehen.

Die Annahme einer Degeneration in den Vorder- und Hinterhörnern des Halstheiles mit Uebergreifen der Affection auf die Seitenstränge in dem zweiten Falle (durch Druck oder directe Zerstörung) erscheint daher für unsere Fälle unabweisbar. Derartige Degenerationen kommen aber nach den uns bisher vorliegenden anatomischen Erfahrungen gewöhnlich durch die Prozesse einer centralen Gliose zu Stande. Ob jedesmal, das müssen allerdings weitere Beobachtungen entscheiden. Definitives wissen wir eben noch nicht und Ueberraschungen sind möglich. Eine isolirte centrale Sklerose der grauen Substanz im gewöhnlichen Sinne dieses Wortes oder eine progressive Degeneration der Gefässe der grauen Substanz mit secundärer allmählicher Zerstörung derselben könnte natürlich dieselben Symptome machen; dergleichen ist aber bisher noch nicht demonstrirt worden<sup>1)</sup>.

<sup>1)</sup> Anmerk. bei der Correctur. Im Juliheft des Brain (1885) S. 168 finden sich zwei neue hierhergehörige klinische Fälle von J. Dreschfeld mitgetheilt. Auch diesem Autor scheinen derartige Krankheitsbilder nicht „very uncommon“ zu sein.