

## XI.

**Ein Fall von einseitiger temporaler Hemianopsie  
in Folge von syphilitischer (gummöser)  
Arteriitis cerebralis.**

Von Dr. Th. Treitel,

Docenten für Augenheilkunde

und Prof. Dr. P. Baumgarten,

Prosector am pathologischen Institut zu Königsberg i. Pr.

**1. Krankengeschichte (Treitel).**

Herr Architect N., 35 Jahre alt, consultirte mich zum ersten Male am 22. December 1884. Er litt seit 14 Tagen an Doppelsehen, als dessen Ursache sich eine geringgradige Parese des rechten Nervus oculomotorius in allen Zweigen inclusive derjenigen für Pupille und Accommodation feststellen liess.

Bezüglich der Anamnese ist zu bemerken, dass der Patient in seiner Kindheit wiederholt scrofulöse Augenentzündungen gehabt hat, in Folge welcher die Sehkraft beider Augen, namentlich des linken, geschwächt ist. Erst später hat mir Herr N. zugegeben, dass er vor 12 Jahren eine Gonorrhoe und danach ein Ulcus durum penis acquirirt hat; nach diesem traten leichte secundäre Erscheinungen auf, gegen welche Inunctionen und Quecksilberpillen angewandt wurden. Seitdem sollen sich keine Zeichen von Lues mehr bemerkbar gemacht haben. Patient hat vor 8 Jahren geheirathet, die ersten drei Kinder leben, beim vierten trat ein Abort ein. Die Kinder sind nach der Angabe des Hausarztes scrofulös und schwächlich, haben aber keine hereditär luetischen Symptome gezeigt. Herr N. ist seit seiner Verheirathung stets gesund gewesen bis auf Rheumatismus, an dem er seit dem Feldzuge im Jahre 1870 laborirt. Der Rheumatismus tritt in gichtähnlichen Anfällen auf und befällt besonders die Kniegelenke, an denen auch deutliches Crepitiren zu bemerken ist.

Bei der Untersuchung der Augen wird beiderseits eine centrale Macula cornea bemerkt. Die Sehschärfe des linken Auges ist ohne Glas  $= \frac{5}{24}$ , nach Correction einer Myopie von 1,5 D  $= \frac{5}{12}$ , des rechten  $= \frac{5}{24}$ , nach Ausgleichung der gleich starken Myopie  $= <\frac{5}{8}$ . Die brechenden Medien ausser der Cornea, der Augenhintergrund und das Gesichtsfeld erweisen sich auf beiden Augen als normal. Trotzdem das mit der Oculomotorius-lähmung behaftete rechte Auge in Folge besserer Sehschärfe fixirt, ist die secundäre Ablenkung des linken nur geringgradig.

Die Untersuchung des Körpers des Patienten ergibt ein vollkommen negatives Resultat, namentlich auch bezüglich etwaiger luetischer Zeichen: keine geschwellten Lymphdrüsen, keine Veränderungen am Gaumen, keine Knochennarben, Exostosen etc. Der Urin enthält weder Eiweiss noch Zucker. Der Patient hat ausser über Doppelsehen über keine Beschwerden zu klagen; er ist frei von Kopfschmerzen, Beklopfen des Schädels ruft keine schmerzhaften Empfindungen hervor.

Herr N. wurde mit Jodkali und mit dem faradischen Strom behandelt. Dabei besserte sich die Oculomotoriusparese allmählich im Laufe von acht Wochen. Das Doppelsehen verschwand vollkommen. Die Beweglichkeit des rechten Auges nach innen blieb etwas beschränkt, die Pupille ein wenig erweitert und vollkommen reactionslos.

Ich verlor den Patienten dann aus den Augen und sah ihn erst am 17. Februar 1886 wieder, nachdem 10 Tage vorher das Doppelsehen wieder aufgetreten war. Die Erscheinungen der Oculomotoriusparese waren in derselben Weise wie bei der ersten Erkrankung vorhanden: Die Beweglichkeit nach innen, oben und unten in geringem Grade, aber deutlich eingeschränkt, nach aussen normal. Es zeigte sich nur der Unterschied gegen früher, dass bei der Senkung der Sehaxe nicht wie damals die Drehung im Sinne des Obliquus superior constatirt werden konnte. Auch die Höhendifferenz der Doppelbilder war nach unten links, in der Richtung der Muskelebene des rechten Obliquus superior, ebenso gross wie nach unten rechts, in der Muskelebene des Rectus inferior, während sie bei der ersten Erkrankung nach unten links abnahm. Hiernach war eine Lähmung des rechten N. trochlearis anzunehmen. Die Sehschärfe des linken Auges war unverändert, des rechten ohne Glas nur  $= \frac{5}{6}$ , nach Correction der Myopie fast  $= \frac{5}{5}$ .

Da die Sehschärfe bei Anwendung einer stenopäischen Öffnung sich steigerte, so war es nicht ganz sicher zu entscheiden, ob sie nicht allein in Folge der Mydriasis herabgesetzt erschien.

Irgend welche anderen Erscheinungen, die auf ein cerebrales Leiden hindeuteten, liessen sich auch jetzt nicht constatiren; der ophthalmoskopische Befund war durchaus negativ.

Der Patient wurde in meiner Klinik aufgenommen und einer Schmiercur unterworfen.

Am 15. März, nach 25 Inunctionen à 3,0 g, zeigte sich die Distanz der Doppelbilder etwas geringer. Pat. klagte über zunehmende Sehschwäche des rechten Auges; die centrale Sehschärfe des letzteren ohne Glas jetzt kaum  $= \frac{5}{6}$ , nach Correction der Myopie  $= \frac{5}{4}$ ; die Sehschärfe des linken Auges unverändert. Entsprechend der Abnahme der Sehschärfe zeigte sich auch der centrale Farben- und Lichtsinn herabgesetzt: Patient erkannte mit dem rechten Auge auf der Bull'schen Tafel nur die Farben von N 4, mit dem linken von N 1,5; an meinen Lichtsinntafeln rechts L =  $\frac{1}{3} - \frac{1}{4}$ , links = 1. Aussen- und Farbgrenzen des linken Auges normal, auf dem rechten Auge ein erheblicher Gesichtsfelddefekt der temporalen Hälften; die Aussen- und Farbgrenzen nasalwärts und im verticalen Meridian normal, temporalwärts

nach der Untersuchung am Förster'schen Perimeter für 20 mm-Quadrat in folgender Weise eingegangen:

	40	90	140 <sup>1)</sup>
weiss	40°	20°	60°
blau	10°	12°	30°
roth	10°	11°	24°
grün	10°	11°	10°.

Der blinde Fleck auf dem rechten Auge nicht verbreitert, ebenso wenig ein centrales Skotom nachzuweisen.

Als Herr N. am 1. April nach 40 Inunctionen die Klinik verliess, war die Störung des centralen Raum-, Farben- und Lichtsinns, sowie die Einschränkung des Gesichtsfeldes unverändert, die Oculomotoriusparese noch mehr zurückgegangen, aber nicht vollkommen geheilt.

Irgend welche bisher nicht erwähnte Symptome sind auch während des Aufenthaltes in der Klinik nicht aufgetreten. Die oft wiederholten Fragen nach Kopfschmerzen wurden stets verneint, das Wesen des Kranken erschien nicht verändert, Benommenheit des Kopfes, Gedächtnisschwäche etc. haben nicht bestanden. Es ist nur zu erwähnen, dass der Patient während der letzten Wochen an Schlaflosigkeit litt, die wohl als Folge grosser geschäftlicher Sorgen und Aufregungen anzusehen war. Am 3. April 1886 machte Herr N. durch Erhängen seinem Leben ein Ende.

Wenn ich die wesentlichsten Momente der Krankheitsgeschichte kurz zusammenfasse, so handelt es sich um einen Patienten, der sich in seinem 23. Lebensjahre syphilitisch infizirt hat, und bei dem 12 Jahre nach den der Infection bald folgenden secundären Erscheinungen eine rechtsseitige totale Oculomotoriusparese auftritt, ohne dass sich inzwischen irgend welche Symptome der Lues bemerkbar gemacht haben. Die Lähmung bildet sich unter der Anwendung von Jodkali und localer Galvanisation wenigstens so weit zurück, dass der Patient durch Doppelsehen nicht mehr belästigt wird, und recidivirt 15 Monate später; neben ihr zeigt sich dann eine Parese des rechten Trochlearis und eine rechtsseitige partielle temporale Hemianopsie. Während des ganzen Verlaufes fehlen cerebrale Allgemein- und Heerdsymptome vollkommen.

Was die von mir gestellte Diagnose anbetrifft, so blieb bei der ersten Behandlung wegen der ausgesprochen rheumatischen Disposition des Kranken die luetische Natur der Augenmuskellähmung zweifelhaft; bei dem Recidiv konnte bezüglich

<sup>1)</sup> Die Meridianbezeichnung entspricht dem neuen Förster'schen Schema.

des ätiologischen Momentes ein Zweifel nicht mehr bestehen. Ferner durfte man mit sehr grosser Wahrscheinlichkeit annehmen, dass der krankhafte Prozess in der mittleren Schädelgrube seinen Sitz hatte und zwar mehr nach der rechten Seite der letzteren.

Die Combination von gleichseitiger Trochlearis-, Opticus- und totaler Oculomotoriuslähmung sprach beim Fehlen jeder auf eine Affection des Cerebrum selbst zu beziehenden Erscheinung für einen basalen Prozess. Auf diesen wies noch besonders die einseitige temporale Hemianopsie hin, da diese nicht allein nicht auf das Gehirn, sondern wegen des Fehlens von ophthalmoskopischen Veränderungen und von Symptomen eines orbitalen Leidens auch nicht auf eine intraoculare oder auf eine retrobulbäre orbitale Erkrankung zurückgeführt werden konnte. Dazu kommt noch, dass temporale Hemianopsie nach Ausweis der Sectionen bisher nur bei Läsionen an der Basis cranii und zwar in der Gegend des Chiasma nervorum opticorum beobachtet worden ist. Da wir wissen, dass die in der nasalen Netzhauthälfté jedes Auges endigenden Nervenfasern — durch deren Functionsstörung eine temporal gerichtete Gesichtsfeldstörung bedingt ist — den nasalen Abschnitt der intracranialen Portion des Nervus opticus einnehmen, so wurde eine Erkrankung dieser Partie des rechten N. opticus in der Nähe des vorderen Chiasmawinkels als Ursache der rechtsseitigen temporalen Hemianopsie angenommen. Man könnte ja auch daran denken, durch eine partielle Erkrankung des linken Tractus opticus den rechtsseitigen temporalen Gesichtsfelddefect zu erklären. Dass auf diese Weise eine rechtsseitige temporale Hemianopsie entsteht, darf aber als sehr unwahrscheinlich bezeichnet werden. Denn wenn auch die Anordnung der Nervenfasern im Tractus opticus noch nicht vollkommen klar gelegt ist, so scheint doch soviel ziemlich sicher zu sein, dass die Fasergruppen des Fasciculus cruciatus von denjenigen des Fasciculus non cruciatus im Tractus opticus nicht so vollkommen wie im Nervus opticus isolirt sind. Dafür, dass in unserem Fall der rechte Nervus opticus und nicht der linke Tractus opticus afflicirt war, sprach übrigens auch noch der Umstand, dass sich der Oculomotorius und Trochlearis auf der rechten Seite gelähmt zeigten.

Was endlich die Beschaffenheit des pathologischen Prozesses

an der Schädelbasis anbetrifft, so hatte ich ein Gummi bezw. eine gummöse Meningitis angenommen.

## 2. Pathologisch-anatomische Untersuchung (Baumgarten).

### 1. Obductionsbefund. (Die Section musste aus äusseren Rücksichten auf die Schädelhöhle beschränkt bleiben.)

Mittelgrosser, kräftig gebauter Körper; am Hals eine tiefe Strangrinne; die Haut, namentlich die des Gesichts, schwarzblau gefärbt. Sonst an der äusseren Körperoberfläche nichts Abnormes; insbesondere sind intumescirte Lymphdrüsen, Narben oder Pigmentirungen nirgends zu bemerken.

Schädelkapsel ziemlich dick; ohne Exostosen, ohne Defecte. Dura mater und weiche Hirnhäute an der Convexität von normalem Verhalten; die oberflächlichen Gehirnvenen bis in die kleinsten sichtbaren Ramificatione hinein strotzend mit dunklem flüssigem Blute erfüllt. Form und Consistenz der Gehirnwindingen normal; das Rindengrau stark hyperämisch.

Bei der Herausnahme des Gehirns fällt auf, dass die Arteria basilaris etwa in der Mitte ihres Verlaufes mit der, den Clivus Blumenbachii bedeckenden Dura mater durch ein über halbinsengrosses weisslichgelbes Knötchen, welches in der Wandung der genannten Arterie wurzelt, zusammenhängt. Die durch ein fibröses Strängchen hergestellte Verbindung des Knötchens mit der Dura wird durch das Messer getrennt.

Bei Besichtigung der Hirnbasis an dem herausgenommenen Gehirn lässt sich trotz aufmerksamster Betrachtung weder an den Hirnhäuten noch an der Substanz des Gross-, Klein- und Mittelhirns noch an den Hirnnerven etwas Pathologisches auffinden; insbesondere zeigt sich weder an den intracranialen Theilen der Optici, noch am Chiasma, noch an den Tractus optici irgend welche makroskopische Veränderung. Auch die Hirnarterien lassen zunächst keine gross-sichtbare Veränderung erkennen; erst als die Arterien freigelegt, bemerkt man am Anfangsstück der rechten Arteria corporis callosi, nahe dem Abgang von der Carotis interna, ein etwas über hanfkorn-grosses gelbes Knötchen, welches, in die Arterienwandung eingelagert, das Gefässrohr an der betreffenden Stelle annähernd in voller Circumferenz umfasst, mit seinem prominirendsten Theile jedoch an der vorderen und unteren Wand desselben gelegen ist. An die knötchenförmige Intumescenz schliesst sich nach beiden Seiten hin eine schnell abnehmende mehr diffuse weissliche Verdickung des Arterienrohres an. Ausser den beiden beschriebenen Erkrankungsstellen an der Arteria basilaris und der rechten Arteria corporis callosi finden sich bei genauem Zusehen da und dort noch leichte grauweissliche fleckförmige oder diffusere Verdickungen der Arterienwändungen. Makroskopisch sichtbare Tuberkel sind in den Hirnhäuten nirgends zu entdecken. Desgleichen fehlt daselbst jede Spur exsudativer Entzündung; die Hirnventrikel sind frei von Flüssigkeit.

Die Untersuchung der Substanz der inneren Theile des Gehirns, Kleinhirns und Medulla oblongata ergiebt total negative Resultate.

Noch ist zu erwähnen, dass auch der intraorbitalen Theil des rechten Sehnerven besichtigt und makroskopisch normal befunden wurde. Derselbe wird sammt dem hinteren Abschnitt des Bulbus oculi zur mikroskopischen Prüfung zurückbehalten.

## 2. Mikroskopischer Befund.

Die knotige Erkrankungsstelle der Arteria corporis callosi erweist sich als das Product einer Arteriitis cerebralis gummosa mit allen wesentlichen, von mir dieser Affection zugeschriebenen<sup>1)</sup> histologischen Merkmalen: Granulirende Peri- und Mesarteriitis mit käsiger Nekrose im Centrum des Granulationsgewebslagers und einfache obliterirende Endarteriitis, mit vollständiger Aufhebung bezw. mehr oder minder weitgehender Verengerung des Arterienlumens. Ein histologisches Element, welches meinen früheren Fällen von gummöser Cerebralarteriitis<sup>2)</sup> niemals gänzlich abging, fehlte jedoch in

<sup>1)</sup> Vergl. dieses Archiv Bd. 73 S. 90; ebendas. Bd. 76 S. 268; ebendas. Bd. 86 S. 179.

<sup>2)</sup> Ausser den a. a. O. publicirten einschlägigen Beispielen beobachtete ich vor einigen Jahren noch folgenden Fall von Arteriitis gummosa cerebralis: Frau W., von den Herren Prof. Naunyn und Dr. Fröhlich behandelt, erkrankte nach Heilung eines typischen periostalen Gummider Stirn unter Erscheinungen eines schweren Hirnleidens, an welchem die Kranke trotz energischer antisyphilitischer Medication zu Grunde ging. Bei der von mir ausgeführten Section zeigten sich die weichen Hirnhäute an der Basis cerebri im Bereiche des Raumes zwischen hinterem Chiasmawinkel und Brücke sowie auf der letzteren selbst in eine speckige fibröse Schwarte umgewandelt, die stellenweise von unregelmässig begrenzten käsigen Einsprengungen durchsetzt war. Die Gefässer der Hirnbasis waren mit der erwähnten Masse innig verwachsen, liessen sich aber doch noch einigermaassen frei präpariren; ihre Wandungen waren diffus, stellenweise knotig verdickt, das Lumen durchgehends mehr oder minder beträchtlich eingeengt. Bei Untersuchung der Gebirnsubstanz fand sich in die Markmasse des linken Stirnlappens eingeschlossen ein etwa kirschgrosser kugelrunder Heerd, welcher ganz und gar aus einer schmierig-bröckligen käsigen Masse bestand. Die Section der übrigen Theile des Körpers wurde leider nicht gestattet. Das Resultat der mikroskopischen Untersuchung der Gefässer stimmte im Wesentlichen völlig mit dem Befund in meinem ersten Falle von gummöser Cerebralarteriitis überein (dieses Archiv Bd. 73 S. 90). Ungeöhnlich reichlich waren in dem Substrate der granulationsartigen Wucherungen der beiden Aussenhäute typische Langhans'sche Riesenzellen vertreten, welche nicht selten einen ganzen Ring längs der innersten, an die Membrana elastica interna angrenzenden Zone der Media

dem hier beschriebenen durchaus: die Langhans'schen Riesenzellen. Auf den sehr zahlreichen Schnitten, welche sorgfältig darauf hin gemustert wurden, fand sich auch nicht eine mehrkernige oder vollends Riesenzelle. — Die an die knotige Intumescenz sich anschliessende diffuse Verdickung der Arterienwand trug den bekannten histologischen Charakter der einfachen Arteriitis obliterans; gegen den Knoten hin gingen die chronisch-entzündlichen Wucherungen der drei Hämata ganz allmählich in das gewebliche Substrat der Nodosität über; peripheriewärts waren beiderseits die endarteriischen Verdickungen der Intima etwas weiter nachweisbar, als die granulierenden Prozesse in Adventitia und Media. Es bedarf wohl kaum der besonderen Erwähnung, dass im Bereiche der arterialen Gummosität sämmtliche der abgehenden Seitenästchen durch endarteriatische Wucherung gänzlich oder doch bis auf ein minimales Restlumen verschlossen waren.

Ganz analog, wie diese mit dem arterialen Gummi der Arteria corporis callosi vergesellschaftete diffuse Gefässverdickung verhielten sich histologisch die erwähnten verstreut auftretenden, makroskopisch gleichartigen, Veränderungen an anderen Stellen des Basalarteriensystems.

Eine besondere Beschreibung verdient noch die knotige Intumescenz an der Arteria basilaris. Dieselbe gehört hauptsächlich der Adventitia und dem paraarteriellen Bindegewebe an und besteht aus einer Neoplasie von wesentlich fibrösem Charakter. Die neugebildeten Bindegewebsbündel des Knötchens sind gewissermaassen in Strahlen angeordnet, welche nach dem Mittelpunkt des Knötchens convergiren. Am Rande gehen die Bündel in die Fascikel des verdickten adventitiellen und paraarteriellen Zellstoffes über. Die Media zeigt an der Stelle des Knötchens fibröse Entartung ihrer äusseren Schichten. Die Intima bietet daselbst eine sichelförmige Neubildung von fibroidem Gewebe mit spärlichen kleinen Spindelzellen dar. (Wir haben es hier offenbar mit einem geheilten Gummi der Arteria basilaris zu thun.)

Was nun die mikroskopische Untersuchung der intracraniali Abschnitte der Nervi und Tractus optici anlangt, so zeigt der meningcale Ueberzug des

bildeten. Die schwartige Verdickung der weichen Hämata war bewirkt durch ein Granulations- bzw. jungem Narbengewebe gleichendes Neo-product, welches verstreute rundliche oder eckige käsiges Heerde einschloss, die von einer Zone besonders kernreichen Keimgewebes eingefasst waren. Eigentliche Tuberkele wurden nicht gefunden. — Wegen des Vorhandenseins Langhans'scher Riesenzellen interprete ich diesen Fall nicht als reine Syphilis, sondern als Mischform von Syphilis und Tuberkulose (vergl. die „Epikrise“); die Anwesenheit der letzteren im Körper wird für den vorliegenden Fall wohl durch den in die Hirnsubstanz eingeschlossenen Käseherd wohl ziemlich unzweifelhaft angezeigt. Doch konnte ich die Gegenwart der Tuberkelebacillen weder durch mikroskopische Untersuchung noch durch den Impfversuch feststellen, ebensowenig vermochte ich aber auch die sog. „Syphilisbacillen“ nachzuweisen.

rechten und in geringerem Grade auch des linken Nervus opticus schwach entwickelte, unscharf begrenzte heerd förmige Ansammlungen lymphoider Zellen. Diese Zellaggregationen finden sich namentlich in nächster Umgebung der in dem Piaüberzug verlaufenden Arteriolen, sowie in deren Adventitia; sie senken sich stellenweise mit den eindringenden Gefässchen zwischen die Nervenbündel des Opticus in schmächtigen Streifen hinein. Analoge, wenn auch noch weniger hervortretende Veränderungen sind am Chiasma, an den Tractus, sowie am rechten Nervus abducens wahrzunehmen. Eine Bevorzugung einer bestimmten Stelle des Umfanges der Nervi oder Tractus optici seitens der Zellansammlungen war nicht zu constatiren.

Gänzlich negativ fiel das Resultat der Untersuchung des intraorbitalen Theiles des rechten Nerv. opt. und des rechtsseitigen hinteren Bulbusabschnittes aus, wie Herr College Treitel an zahlreichen bez. Präparaten, deren Durchsicht er mir gewährte, feststellte.

### 3. Klinische Epikrise (Treitel).

Wurde es in Folge des Suicidium möglich, durch Autopsie zu entscheiden, in wie weit die oben kurz begründete Diagnose zutraf, so war das Ergebniss der Section im ersten Moment wohl geeignet, enttäuschend zu wirken. Die Sehnerven erschienen in ihrem ganzen Verlauf vollkommen normal. Weder wurde ein Gummi, das den intracranialen Theil des rechten Sehnerven bzw. das Chiasma comprimire, noch eine andere der bekannten luetischen Veränderungen, welche erfahrungsmässig Lähmungen der Nerven an der Schädelbasis verursachen können — Meningitis, Periostitis, Exostose, Neuritis etc. — gefunden. Schliesslich ergab aber eine genaue Untersuchung des Präparates eine hinreichende und mit unserer Diagnose bezüglich des ätiologischen Momentes und des Sitzes des Prozesses übereinstimmende Erklärung der unilateralen temporalen Hemianopsie.

Die letztere beruht, wie ich glaube, auf der im Sections-protocoll eingehend beschriebenen gummösen Arteriitis obliterans der rechtsseitigen Art. corporis callosi. Die erkrankte Partie entspricht derjenigen, aus welcher die kleinen für die Ernährung des vorderen Abschnittes des Chiasma und des angrenzenden rechten N. opticus bestimmten Gefässे entspringen. Der prominenteste Theil des verdickten Gefässrohrs ist zwar an der vorderen und unteren Wand desselben gelegen, die Verdickung dehnt sich aber auf die ganze Circumferenz aus, und die Wucherung der Intima ist noch in weiterem Umfange nachweisbar.

Auf diese Weise scheint mir eine mangelhafte Ernährung und eine entsprechende Functionsstörung des rechten Fasciculus cruciatus am vorderen Chiasmawinkel bezw. am angrenzenden N. opt. hinreichend erklärt zu sein.

Dass nehmlich ein Verschluss oder eine Ausschaltung dieser kleinen Röhren eine Functionsstörung bewirken kann, hängt mit der eigenthümlichen Vertheilung der Gefässer an der Basis des Gehirns zusammen, die zuerst erkannt zu haben, das Verdienst Heubner's<sup>1)</sup> ist. Heubner hat bekanntlich festgestellt, dass die Arterien an der Basis des Gehirns, welche den Hirnstamm mit Blut versorgen, isolirt in senkrechter Richtung aus den grösseren Stämmen entspringen und Endarterien darstellen. In derselben Weise wie die grossen Hirnganglien werden aber nach Heubner auch die anderen weissen Theile der Hirnbasis, das Chiasma, die Hirnnerven, der Pons und die Medulla mit Blut versorgt; sie erhalten dasselbe aus Gefässen, die sich direct von den grossen Arterien her einsenken und nach kurzem Verlauf bereits in Capillaren auflösen.

Der Umstand, dass die in Betracht kommende Portion des Opticus keine anatomische Läsion, keine Atrophie erkennen lässt, spricht nicht gegen unsere Auffassung, die temporale Hemianopsie als eine Folge der Arteriitis obliterans anzusprechen. Die Ernährungsstörung kann nehmlich entweder zu kurze Zeit bestanden haben, um eine Atrophie der Opticusfasern zu bewirken, oder der Verschluss der Gefässer war kein vollständiger und lähmte die Function, ohne die Ernährung vollkommen abzuschneiden.

Die durch die Section nachgewiesene peri- und interstitielle Neuritis optica ist zu gering und in den verschiedenen Abschnitten des Sehnerven zu gleichmässig, um als Ursache der partiellen Opticuslähmung angenommen werden zu dürfen; fanden sich ja auch am rechten N. abducens und am linken N. opt. entsprechende Veränderungen bei vollkommen normaler Function derselben.

Da also Veränderungen des Gehirns als Ursache der rechtsseitigen temporalen Hemianopsie nach den klinischen Erschei-

<sup>1)</sup> Die iuetische Erkrankung der Hirnarterien. Leipzig 1874.

nungen bei unserem Kranken auszuschliessen, bei der Section nicht festzustellen waren, da vielmehr nach dem klinischen Bilde ein basaler Prozess angenommen werden musste, da ferner temporale Hemianopsie bisher nur als Folge basaler Läsionen constatirt worden ist, und da endlich ausser den Erkrankungen der Gefässse an der Basis keine Veränderung gefunden wurde, auf welche die partielle Opticusparalyse bezogen werden kann, so halte ich es für gerechtfertigt, die temporale Hemianopsie in unserem Falle als Folge der nachgewiesenen Arteriitis obliterans hinzustellen<sup>1)</sup>.

In derselben Weise wie die Lähmung des Opticus wird man diejenige des Oculomotorius und Trochlearis zu erklären haben; bei dem auf die Optici gerichteten Interesse wurde es leider ver-säumt, eine hierauf bezügliche mikroskopische Untersuchung der betreffenden Arterienbezirke vorzunehmen.

Lähmungen der Gehirnnerven bei syphilitischer Erkrankung der Hirngefässse sind vielfach beobachtet und beschrieben wor-den; so finden sich z. B. unter den von Heubner in seiner be-kannten Monographie aus der Literatur und aus eigener Beob-achtung zusammengestellten Fällen von luetischer Arteriitis ob-literans verschiedene mit Paralyse des Opticus und anderer Ge-hirnnerven. Bei diesen handelt es sich aber meistens neben der Gefässerkrankung um eine Complication mit syphilitischen Neubil-dungen. Unter dieser Bedingung sind Hirnnervenlähmungen nichts Seltenes. Heubner fand sie unter 14 Fällen neunmal. Unter 22 Fällen von reiner d. h. nicht mit Gummi innerhalb des Schä-del complicant Gefässerkrankung wurden sie dagegen nur drei-mal und zwar als isolirte Ptosis beobachtet. Aber auch diese ist Heubner nicht geneigt, als Folge der Arterienveränderung, sondern von gleichzeitig vorhandener basaler Meningitis und Thalamuserkrankung — in diesem Fall bestand Doppelsehen — anzusehen.

<sup>1)</sup> Denjenigen Fällen von Hirnsyphilis, in denen bei der Section jede gröbere anatomische Läsion fehlte, kann meiner Ansicht nach der hier mitgetheilte nicht an die Seite gestellt werden. Denn in solchen Fällen handelte es sich um Zustände, wie sie bei der Dementia paralytica beobachtet werden, und mit diesen hat unsere Beobachtung nicht die entfernteste Aehnlichkeit.

Ebenso wenig wie Heubner hat Förster in seiner Abhandlung über Beziehungen der Allgemeinleiden und Organerkrankungen zu Veränderungen und Krankheiten des Sehorgans<sup>1)</sup> und Mauthner in dem von ihm bearbeiteten Abschnitte des Lehrbuches der Syphilis von Zeissl sowie in seinen Vorträgen aus dem Gesamtgebiete der Augenheilkunde<sup>2)</sup> Fälle von Hirnnervenlähmung in Folge von Arteriitis obliterans angeführt. Beide weisen aber darauf hin, dass die letztere gelegentlich die Ursache von Paralysen der Hirnnerven werden dürfte. Da auch Rumpf, der neueste Monograph „der syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems“<sup>3)</sup>, und Michel in seinem mit besonderer Berücksichtigung der Beziehungen der Augenerkrankungen zu Allgemeinstörungen bearbeiteten Lehrbuche der Augenheilkunde keinen Fall von Hirnnervenlähmung in Folge von luetischer Arteriitis obliterans erwähnen, so wird man annehmen dürfen, dass ein derartiger Fall bisher nicht beobachtet oder wenigstens nicht publicirt worden ist. Diese Thatsache erscheint recht auffallend, wenn man berücksichtigt, dass die Hirnnerven ebenso wie die grossen Stammganglien mit Endarterien versorgt werden.

Es dürfte sich empfehlen, künftig bei entsprechenden Sectionen auf den in Rede stehenden Zusammenhang besonders zu achten; derselbe wird dann voraussichtlich häufiger constatirt werden können.

Unsere Beobachtung weist übrigens auf einen neuen Weg hin, auf dem durch einen basalen Prozess partielle Hirnnervenlähmung bei Intactheit des übrigen Nerven zu Stande kommen kann, ein Ergebniss, das auch namentlich bezüglich des verschieden innervirenden Oculomotorius wichtig erscheint.

Was endlich die Frage anbetrifft, ob es möglich ist, schon intra vitam eine durchluetische Arteriitis obliterans hervorgerufene temporale Hemianopsie zu erkennen, so muss das als wenig wahrscheinlich bezeichnet werden. Ganz dieselbe Sehstörung wie bei unserem Kranken könnte durch eine gummöse Meningitis herbeigeführt werden. An eine Gefässerkrankung

<sup>1)</sup> Handbuch der gesammten Augenheilkunde von Graefe und Saemisch. VII.

<sup>2)</sup> II. Bd. 5. Heft: Die ursächlichen Momente der Augenmuskellähmungen.

<sup>3)</sup> Wiesbaden 1887.

wird man aber in entsprechenden Fällen dann denken müssen, wenn eine temporale Hemianopsie lange Zeit einseitig bleibt. Die anderen pathologischen Prozesse, die nach Ausweis von Sectionen temporale Hemianopsie verursachen, also besonders Tumoren, haben nehmlich Neigung, sich auf die entsprechenden Partien des zweiten Sehnerven am Chiasma auszubreiten, falls sie nicht von vornherein die Nervenfasern beider Optici afficiren. Es ist aber a priori nicht sehr wahrscheinlich, dass genau symmetrische Gefäße am Chiasma erkranken, und dass auf diese Weise doppelseitige temporale Gesichtsfelddefekte entstehen.

#### 4. Pathologisch-anatomische Epikrise (Baumgarten).

Voranstehenden Ausführungen des Herrn Collegen Treitel über die klinische Bedeutung unseres Falles und speciell über die symptomatologische Verwerthung des anatomischen Untersuchungsergebnisses erlaube ich mir einige Bemerkungen anzuschliessen, welche die rein pathologisch-anatomische Seite des letzteren betreffen.

Der von mir zuerst erbrachte Nachweis, dass die syphilitische Erkrankung der Hirnarterien nicht allein in dem anatomischen Gewande einer einfachen, histologisch an und für sich nicht für Syphilis charakteristischen Arteriitis obliterans (Friedländer) — Heubner's „luetische Erkrankung der Hirnarterien“ — sondern auch in Form einer „Arteriitis gummosa“, welcher alle Kriterien ächt gummoser Prozesse, der pathognomonischen Erzeugnisse der Lues zukommen, auftreten kann, hat mehrfache Bestätigung gefunden<sup>1)</sup>). Dagegen ist meiner Annahme, dass die syphilitische Cerebral-Arteriitis, gleichviel ob sie als specifisch-gummöse Erkrankung oder als einfache obliterirende Entzündung verlaufe, stets ihren Anfang in den Aussenhäuten, nicht in der Intima, wie Heubner gelehrt, nehme, neben voller Anerkennung von einigen Seiten doch auch von anderer Seite, wenigstens theilweise, Widerspruch zu Theil geworden. Für meine Auffassung sind auf Grund eigener Beobachtungen, soweit mir bekannt ein-

<sup>1)</sup> Vergl. die übereinstimmenden Beobachtungen von F. Marchand, Artikel: Arterien in Eulenburg's Realencyklopädie, sowie von Rumpf, Ueber syphilitische Erkrankungen des Gefäßsystems, Verhandlgn. des V. Congr. f. inn. Med. 1886, Wiesbaden, Bergmann.

getreten Rumpf<sup>1)</sup>) und besonders Lewin<sup>2)</sup>), gegen dieselbe Gerhardt<sup>3)</sup>, Litten<sup>4)</sup> und — wenn auch nicht ausdrücklich und nur für einen Theil der Fälle Buttersack<sup>5)</sup>). Gerhardt berührt in seinem, wesentlich klinischen Momenten gewidmeten, Vortrag über Hirnsyphilis die anatomische Frage nur ganz kurz und schliesst sich, ohne auf meine gegentheiligen Ausführungen Bezug zu nehmen und ohne nähere Begründung seiner Ansicht an Heubner an, indem er hervorhebt, dass der Beginn des syphilitischen Proseses an den Hirnarterien in die Intima zu verlegen sei. Litten hebt in der Discussion zu Rumpf's Vortrag über syphilitische Erkrankungen des Gefässesystems, nebst Demonstration von Präparaten eines Falles von syphilitischer Granulationsgeschwulst der Arteria basilaris, hervor, dass, abgesehen von den gummosen Formen, die Hirnarterienerkrankung bei Syphilitischen wesentlich eine Endarteritis darstelle, „wobei, wie er in voller Uebereinstimmung mit Heubner annehme, der pathologische Prozess zuerst allein von der Intima ausgehe.“ Buttersack schliesslich lässt beide Ansichten gelten: aus seinen Präparaten glaubt er schiessen zu dürfen, dass die syphilitische Erkrankung der Hirngefässse sowohl in den Aussenhäuten, als auch in der Intima entspringen kann<sup>6)</sup>). Es beziehen sich, wie ich glaube annehmen zu dürfen, die genannten Einwendungen gegen meine Auffassung nur auf die einfache Arteritis obliterans luetica und nicht auch auf die Arteritis cerebralis gummosa; Litten unterlässt es nicht, dies seinerseits speciell zu urgiren. In der That steht für die Arteritis gummosa wohl die Richtigkeit unserer Ansicht ausserhalb jeder Discussion: in allen bisher beobachteten einschlägigen Fällen waren die Aussenhäute, Adventitia oder Media, bezw. der lymphatische Raum zwischen beiden, als Ausgangsstätten der gummosen syphilitomatösen

<sup>1)</sup> Deutsch. med. Wochenschr. 1885. No. 44: Ueber syphilitische Hemiplegien und Monoplegien.

<sup>2)</sup> Berl. klin. Wochenschr. 1886. No. 16. S. 262.

<sup>3)</sup> Berl. klin. Wochenschr. 1886. No. 1. S. 1.

<sup>4)</sup> Verhdlgn. d. V. Congr. f. inn. Med. 1886. Wiesbaden, Bergmann. S. 206.

<sup>5)</sup> Inaug.-Dissert. Heidelberg 1886: Zur Lehre von den syphilitischen Erkrankungen des Centralnervensystems.

<sup>6)</sup> In gleichem Sinne sollen sich, nach Buttersack, Greif und Laneraux ausgesprochen haben.

Wucherungen klar zu erkennen; die Intima zeigte dabei meist nur die Erscheinungen der einfachen obliterirenden Endarteritis, wie sie jeder chronisch-entzündlichen Störung, welche in der Umgebung der Gefäße oder in deren Aussenhäuten Platz greift, nachfolgen. In den seltenen Fällen, wo auch die Intima zugleich Sitz von gummösen Granulationswucherungen war, konnte nach dem anatomischen Verhalten nicht der geringste Zweifel darüber obwalten, dass die specifischen Veränderungen in der Intima jüngeren Datums waren, als die in Adventitia und Media. Nun hat sich aber durch die genaue anatomisch-histologische Analyse meiner bezüglichen Fälle ergeben, dass die einfache obliterirende Cerebralarteritis der Syphilitischen keine von der Arteritis gummosa scharf zu trennende Affection darstellt, sondern dass erstere durch eine Reihe von ganz unzweifelhaften Uebergängen theils bei verschiedenen Individuen, theils bei demselben Individuum, mit letzterer Erkrankung verbunden ist. Die einfache Arteritis obliterans cerebralis der Luetischen repräsentirt nach den erwähnten Untersuchungen durchaus nichts Anderes, als einen niederen Grad, eine Vorstufe der Arteritis gummosa, sie verhält sich zu letzterer genau so, wie sie die einfache syphilitische Periostitis, Hepatitis, Orchitis u. s. w. zur Periostitis, Hepatitis, Orchitis etc. gummosa verhält. Der Umstand, dass man „bei einer Reihe anderer constitutioneller Erkrankungen ganz gleiche histologische Gefässveränderungen findet“ (Litte), kann unserer Auffassung der einfachen obliterirenden Cerebralarteritis der Syphilitischen als einer ächt syphilitischen Affection nicht entkräften. Die syphilitische Roseola, viele Formen von syphilitischer Periostitis, Hepatitis, Orchitis u. s. w. unterscheiden sich anatomisch durch nichts von Roseolen, Periostiten, Hepatiten, Orchiten u. s. w. anderweitigen Ursprungs und dennoch sind sie, allgemein angenommener Weise, unmittelbare Producte des syphilitischen Virus, wobei noch speciell hervorgehoben werden muss, dass die Arteritis obliterans cerebralis als selbständige d. h. nicht mit Meningitis oder Tumor complicirte Erkrankung bisher nur bei nachweisbar syphilitischen Individuen oder bei solchen beobachtet wurde, bei denen aus anamnestischen Gründen oder begleitenden anatomischen Veränderungen an anderen Organen, Syphilis als ätiologisches Moment wahrscheinlich gemacht oder

doch mindestens nicht auszuschliessen war. Spricht schon die erwähnte Analogie mit der anatomischen Geschichte der Syphilis in anderen Organen für die Gleichheit des histologischen Entwickelungsprincipes bei beiden Affectionen d. h. also dafür, dass auch bei der einfachen Arteriitis obliterans cerebralis der Ausgang der entzündlichen Veränderungen in die Aussenhäute zu verlegen sei, so wird man gleichfalls *a priori* zu der letzteren Annahme geführt, wenn man von der heute ja ganz allgemein getheilten Voraussetzung ausgeht, dass das syphilitische Virus corporusculärer Natur, dass es ein specifisches Mikrobion ist. Denn wir wissen gegenwärtig ganz positiv, dass sich die in's Blut gelangten pathogenen Mikroorganismen, von aparten Verhältnissen, wie sie z. B. durch die mechanischen Beziehungen des Klappenapparates zum Blutstrom gegeben sind, abgesehen, niemals primär an der Innenfläche der grossen Gefässe localisiren, sondern stets erst in den Capillargefäßwandungen haften bleiben und von hier aus die nächstliegenden Gewebsterritorien invadiren. Wollen wir also den Syphilismikroben nicht eine Ausnahmestellung vor allen übrigen pathogenen Mikroorganismen einräumen, so müssen wir annehmen, dass, wenn die Syphilismikroben in Arterienwandungen sich ansiedeln, dies in der Regel von deren capillargefäßhaltigen Aussenhäuten und nicht von der Intima her geschieht. — Durch unsere oben citirten Untersuchungen glauben wir nun aber, wie gesagt, auch den directen Nachweis geliefert zu haben, dass, ganz in Uebereinstimmung mit der bekannten Lehre Köster's, wonach jede ächte Arteriitis von den die Vasa nutritia enthaltenden Aussenhäuten ihren Ursprung nimmt<sup>1)</sup>), auch bei der Arteriitis obliterans cerebralis die entzündlichen Prozesse im Bereiche der Tunica externa und media den zelligen Wucherungen der Arterienintima (des En-

<sup>1)</sup> Auf die dieser Lehre Köster's in Betreff der gewöhnlichen Arteriosklerose widersprechenden Resultate der Arbeiten Thoma's (dieses Archiv Bd. 104 u. 105) einzugehen, ist hier nicht der Ort; auf die Pathogenese der pathologischen Formen von Arteriitis obliterans, speciell auf die Arteriitis syphilitica, lässt sich jedenfalls die Anschauung Thoma's von „der Abhängigkeit der Bindegewebsneubildung in der Arterienintima von den mechanischen Bedingungen des Blutumlaufes“ als genetisches Prinzip nicht ausdehnen.

dothels) vorangehen. Auch eine Erklärung für den Umstand, dass so ausgezeichnete Beobachter, wie Heubner und neuerdings Gerhardt und Litten, den Ausgangspunkt der arteritischen Veränderungen in die Intima verlegen konnten, glauben wir gefunden zu haben. Wir zeigten nehmlich, dass die zelligen Proliferationen des Arterienendothels, bezw. die aus ihnen sich hervorbildenden bindegewebigen Verdickungen der Intima, die, den arteritischen Prozess eröffnenden entzündlichen Erscheinungen in den Aussenhäuten nicht nur zeitlich überdauern, sondern nicht selten auch räumlich d. h. in seitlicher Richtung mehr oder minder beträchtlich überragen können. Dem gebräuchlichen, nichtsdestoweniger aber in vielen Fällen, so auch hier, sich als unzuverlässig erweisenden Usus folgend, die an der Peripherie einer Neubildung zu beobachtenden Vorgänge oder Zustände als maassgebend für die Auffassung der Entstehungsweise der betreffenden Neubildung zu betrachten, haben die genannten Beobachter, — so urtheilen wir — als sie auf Durchschnitten durch die Grenzbezirke der erkrankten Arterienstellen gegen die gesunde Umgebung die Intima pathologisch verändert, Media und Adventitia dagegen normal fanden, geschlossen, dass die Intimaerkrankung den arteritischen Prozess eröffne. Diese Grenzveränderungen der Intima an schon umfänglich erkrankten Arterienstrecken stellen jedoch nur die Ausläufer, gewissermaassen die letzten Wellen des entzündlichen Prozesses in der Arterien-Gesamtwand, nicht dessen Anfänge dar. Will man diese letzteren zur Anschauung bekommen, so muss man sich an diejenigen Stellen der Gefässe halten, an welchen die Erkrankung in Form makroskopisch eben noch erkennbarer Heerdchen wirklich im ersten Entstehen begriffen ist. Hier habe ich nun niemals bei meinen sehr zahlreichen desbezüglichen Explorationen Zellansammlungen in den Aussenhäuten bezw. in dem lymphatischen Raum zwischen Adventitia und Media vermisst und zugleich oft constatirt, dass sie nach den Seiten hin weiter reichten, als die sich eben entfaltende Endothelwucherung; ja ich habe sogar nicht wenige solcher Heerdchen gefunden, in welchen nur die externen Zellansammlungen vorhanden waren und die Endothelwucherung noch gänzlich fehlte. Sonach glaube ich bestimmt daran festhalten zu

dürfen, dass nicht nur die Arteriitis gummosa, sondern auch die einfache Arteriitis obliterans luetica sich zuerst in den Aussenhäuten und erst nachträglich in der Intima manifestirt, was eben nicht ausschliesst, dass im weiteren Verlaufe der Arteriitis die Intimaerkrankung diejenige in den beiden Aussenhäuten an Intensität mehr oder minder erheblich übertreffen kann. — Im Anschluss an diese wenigen Bemerkungen über die Ursprungsweise der syphilitischen Hirnarterienentzündung sei es mir erlaubt, noch einen anderen Punkt kurz zur Sprache zu bringen, zu dessen Erörterung der Untersuchungsbefund des vorliegenden Falles Anlass bietet.

Man wolle sich erinnern, dass in der mikroskopischen Beschreibung der gänzliche Mangel von Riesenzellen in dem Substrat der gummösen Arteriitis als eine von den Beobachtungsergebnissen der früheren Fälle abweichende Erscheinung notirt worden ist<sup>1)</sup>. Es vermehrt mithin vorliegender Fall die Zahl der wohlconstatirten Beobachtungen, wonach in acht gummösen Producten Riesenzellen, insbesondere solche vom Langhans'schen Typus, gänzlich fehlen können. Früher glaubte ich, gerade auf den gegenthiligen Befund, auf den Nachweis dieser Gebilde in Syphilomen, Gewicht legen und demgemäß annehmen zu dürfen, dass die Langhans'schen Riesenzellen (ja sogar die Langhans-Wagner-Schüppel'sche Tuberkelformation) als directes Erzeugniß der Lues auftreten könne<sup>2)</sup>. Im Laufe der Zeit habe ich jedoch diese meine Ansicht wesentlich corrigiren und der Ueberzeugung werden müssen, dass, wenn Riesenzellen oder Riesenzelltuberkel in syphilitosum Producten gefunden werden, nicht reine Syphilome sondern Mischformen von Syphilis und Tuberculose vorliegen<sup>3)</sup>. Während ich selbst damals dieser neuen Auffassung nur das Gewicht einer Wahrscheinlichkeitsannahme verleihen konnte, ist derselben inzwischen ein wohl unverwerfliches Zeugniß durch den bekannten Fall von Lewin und Gerhardt zu Theil geworden, wo in einer von Haus aus syphilitischen Ulceration des Mundes Tuberkelbacillen (von Ehr-

<sup>1)</sup> Auch in F. Marchand's Fall von gummöser Hirnarteriensyphilis waren Riesenzellen vorhanden.

<sup>2)</sup> Vergl. dieses Archiv Bd. 76. S. 485.

<sup>3)</sup> Vergl. hierüber dieses Archiv Bd. 97. S. 28 ff.

lich) nachgewiesen wurden<sup>1)</sup>). Einen ganz endgültigen Beweis wird die erwähnte Auffassung freilich erst dadurch erhalten können, wenn in mit Langhans'schen Riesenzellen ausgestatteten syphilitischen Producten die specifischen Erreger beider Krankheiten, sowohl die Tuberkelbacillen, als auch die Syphilismikroben zu constatiren wären. Denn bei einfachem Nachweis der Tuberkelbacillen in solchen Producten wird immerhin der Einwand erhoben werden können, dass die betreffenden Producte einfach Tuberculose und nicht Mischformen von Tuberculose und Syphilis gewesen seien. Erfolgreiche Aussicht die Frage in dieser definitiven Weise zu lösen, ist aber leider zur Zeit nicht vorhanden, da die specifischen Mikroorganismen der Syphilis noch nicht mit genügender Sicherheit ermittelt sind. Insofern, als bei dem heute von uns veröffentlichten Fall N. kein maassgebender Anhaltspunkt dafür vorliegt, dass der Träger der gummösen Cerebralarteriitis früher oder gleichzeitig an Tuberkeln gelitten, als die syphilitische Infection zweifellos erwiesen, und die antisyphilitische Cur von, wenn auch nicht definitivem, so doch positiven Erfolg begleitet war, wir also guten Grund haben, hier einen reinen d. h. nicht mit Tuberculose complicirten Fall von gummöser Syphilis anzunehmen, bestätigt aber jedenfalls das Nichtvorhandensein Langhans'scher Riesenzellen in den anatomischen Substraten der Erkrankung die Richtigkeit unserer Auffassung, dass die reine uncomplicirte Syphilis keine Langhans'schen Riesenzellen hervorbringt.

<sup>1)</sup> Vergl. das Nähere hierüber Berl. klin. Wochenschr. 1886. No. 10. S. 163 u. 1886. No. 16. S. 262. Ueber Mischformen von Syphilis und Tuberculose vergl. ferner: Schnitzler, Berl. klin. Wochenschr. 1886. No. 46. S. 804.