

II.

**Ein Fall von Syringomyelie und eigenthümlicher Degeneration der peripherischen Nerven,
verbunden mit trophischen Störungen
(Acromegalie).**

(Aus dem pathologischen Institut der Universität Strassburg.)

Von Dr. Holschewnikoff,
Prosector am Marine-Hospital in Cronstadt.

Obwohl die Literatur über Syringomyelie schon reich zu nennen ist, und auch die letzte Zeit mehrere neue Beschreibungen dieser Krankheit geliefert hat, so kann doch jeder neue Fall noch ein Interesse beanspruchen, weil der Streit über die Art ihrer Entstehung bis jetzt noch nicht entschieden ist.

In der neuesten Arbeit von A. Bäumler¹, einer Monographie über Syringomyelie, sind zwei neue Fälle beschrieben; ausserdem zählt sie alle bis dahin publicirten Fälle, im Ganzen 112 auf und giebt eine Zusammenstellung der verschiedenen Ansichten, welche bisher über diesen pathologischen Vorgang ausgesprochen worden sind. Bald wurde die Syringomyelie aus einer unregelmässigen fotalen Schliessung des centralen Rückenmarkkanals erklärt (Leyden), bald als die Folge einer chronischen Myelitis (Ollivier), oder als das Resultat der Periependymalsklerose (Hallopeau) angesehen. Heutigen Tages aber wird von den meisten Autoren die Theorie, welcher auch Bäumler sich anschliesst, angenommen, dass nehmlich, wenigstens in der grossen Mehrzahl der Fälle von Syringomyelie, der Entstehung der Höhle eine gliomatöse Wucherung, oder sogar eine wahre Gliombildung innerhalb der grauen Substanz des Rückenmarks vorhergeht. Dabei sollen weiterhin Stauungen oder andernartige Momente eine Erweichung und einen Zerfall des neu gebildeten Gewebes, und somit die Bildung der Höhle hervorufen (Simon, Schultze).

Diese Erklärung des Entstehens der Syringomyelie, welche durch die Resultate mehrfacher genauer anatomischer Untersuchungen gestützt wird, hat aber auch ihre Gegner gefunden. So beschreiben z. B. Joffroy und Achard⁸ zwei neue Fälle von Syringomyelie, welche sie auf Grund ihrer mikroskopischen Untersuchung und auf Grund des regelmässigen Vorkommens thrombosirter Gefässe in der Peripherie der Höhle für das Resultat einer centralen Myelitis halten. Sie empfehlen daher einen anderen Namen wie bisher zu gebrauchen, nehmlich den Ausdruck „Myélite cavitaire“.

Ferner hat aber die Syringomyelie ein specielles Interesse wegen der manichfältigen secundären Degenerationen, die sich dabei in verschiedenen peripherischen Nerven, besonders in den Bezirken ihrer Endausbreitung darstellten. Haben doch in neuester Zeit die Neuropathologen über die bei centralen Läsionen eintretenden Veränderungen an den peripherischen Nerven immer mehr Material zusammengetragen. In beiden Richtungen verdient auch der hier anzuführende Fall eine genauere Beschreibung, und um so mehr, als die Veränderungen, welche in den peripherischen Nerven und in den von ihnen innervirten Geweben aufgefunden wurden, eigener Art waren, und mit der jüngst beschriebenen Acromegalie in ein nahes Verhältniss gebracht werden mussten. Leider sind Daten aus der Anamnese und Angaben über den Verlauf der letzten Erkrankung, welche den Tod des Individuums herbeiführte, nur so spärlich zu unserer Kenntniss gekommen, dass wir die wichtigen Fragen nach der Entwickelungszeit und der Reihenfolge der Störungen nicht beantworten können.

R. H., 36 Jahre alt, Fuhrknecht, hatte bis auf die letzten Tage seinen Dienst angeblich ohne Beschwerde besorgt, war indessen, da er sein Leben fast ganz bei den Pferden zubrachte, auch im Stalle schlief, von seiner Herrschaft etwas vernachlässigt, jedenfalls nur mangelhaft beobachtet worden. Er wurde angeblich plötzlich von Krämpfen befallen, welche an den unteren Extremitäten anfingen und sich in wenigen Tagen über den ganzen Körper verbreiteten. Schliesslich entwickelte sich daraus nach der Meinung des beobachtenden Arztes ein richtiger Tetanus, und einem heftigen Anfall desselben erlag der Kranke nach drei- bis viertägiger Krankheitsdauer und einem eintägigen Aufenthalt im Bürgerspitale. Die Section wurde schon 20 Stunden nach dem Todeseintritt von Herrn Professor v. Recklinghausen ausgeführt und ergab Folgendes zu Protocoll:

„Körpergrösse wohl etwas unter dem Mittel. Braunes Colorit. Schwarze Haare. Nase und Lippen etwas breit und dick. Wangenknochen und Kinn vorspringend. Vollkommene Starre der unteren Extremitäten, die oberen werden in halbflectirter Stellung gehalten. Oberarmmuskeln springen noch stark vor, aber die Starre hier in Lösung. Ueber dem linken Schulterblatt eine 4,5 cm lange, 1,5 cm breite, braunrothe, eingetrocknete Stelle. Aussen an der Dura ziemlich starke Injection der Gefässe. Flüssigkeit im Sack der Dura spinalis leicht trüb, farblos, mässige Quantität. Am unteren Theil des Halsmarks ziemlich starke Verwachsung zwischen Dura und Pia, dann wieder am oberen Theil desselben. Rückenmark im Ganzen weich, besonders im Halstheil, Gefässe der Pia im Halstheil stark injicirt, noch stärker im Lentheil. (Die Leiche hat über Nacht auf dem Bauche gelegen.) Die Gefässe sind hier ziemlich stark geschlängelt. Leichtes Oedem der Pia; die letzte bietet eine ziemlich starke Färbung dar, aber keine evidenten Hämorhagien. Am Halsmark erhält sich die bräunliche Färbung. Nervenwurzeln sind etwas geröthet, die hinteren wie die vorderen. Am Brustmark ist die vordere mediane Furche ziemlich tief ausgeprägt; an der hinteren Seite ist äusserlich die Fissura longitudinalis nicht mehr zu erkennen. Oben im Halsmark zeigt sich die graue Substanz etwas geröthet. In der Höhe der 3. Wurzel findet sich an der Basis des linken Hinterhorns ein Spalt, der sich durch das ganze Hinterhorn fortsetzt, von röthlicher Substanz begrenzt. In der Höhe der 7. Wurzel zeigt sich, dass auch der mittlere Theil des Querschnittes der grauen Substanz eine tiefe Einsenkung erhält, die sich in die beiden Hinterhörner fortsetzt. Im Dorsaltheil erscheint das Rückenmark an der vorderen Seite evident abgeplattet, eingesunken. Auf dem Durchschnitt findet sich ein Kanal, zum Theil, wie es scheint, mit besonderer Wand, die vielleicht 0,5 mm dick ist und wesentlich nur die Vorderhörner frei lässt. Derselbe lässt sich aufblasen auf die Länge von 1,0 cm, so dass alsdann sein Querdurchmesser 4,5 mm, im collabirten Zustande dagegen nicht ganz 3,0 mm beträgt. Etwas unter der Mitte des Brustmarks hört die Höhle auf. Zuletzt findet sich die Höhle noch im rechten Vorderhorn vor. Tiefer unten ist die graue Substanz ziemlich stark geröthet; sonst die graue und weisse Substanz unverändert. Beim Aufblasen der Höhle, besonders des im Hinterhorn des Halsmarks gelegenen Theils, zeigen sich feine Fäden, die sich durch die Höhle ausspannen. Intervertebrale Ganglien bieten nichts Besonderes. Die weisse Substanz des Rückenmarks ist weich, erscheint etwas böckerig, sonst nichts Abnormes daran. An der vorderen Seite des Rumpfes starke Behaarung. Am Epigastrium Ablösung der Epidermis (Blasenpflaster). Kopfschwarze stark geröthet, etwas feucht. Der Schädel erscheint vorn ziemlich breit, hinten etwas schmal; eine mediane Längskante findet sich daran. Schädel sonst im Ganzen dünn; ziemlich viele Gefässe ziehen hindurch. Dura mater im Ganzen dick. Im Sinus longitudinalis superior nur flüssiges Blut. Innenseite der Dura sehnig-streifig, blass, feucht. Pia an der Convexität etwas ödematos, ihre grossen Gefässe stark injicirt, im Ganzen ist sie aber eher blass zu nennen. Beim Abstreichen der Oberfläche sieht man

schwache Körnchen (sog. epitheliale Granulationen). Carotiden an ihrer Durchschnittsstelle etwas weit, doch ohne Sklerose, inwendig mit kleinen Granula besetzt. Gehirngewicht 1460. Hypophysis bietet nichts Besonderes. An dem innerhalb des Sinus cavernosus verlaufenden Theil der Carotis finden sich die Granula noch stärker, und zwar an ihrer zweiten Biegung. Pia an der Basis ziemlich stark injizirt und ebenso die Plexus choroidei und das Velum choroides. Hirnventrikel von mässiger Weite. Schwach röthliche Flüssigkeit darin. Gehirn etwas weich. Graue Substanz mässig blutreich. Centrale Ganglien von marmoriretem Aussehen, sonst hier keine Läsionen zu erkennen. Im Pons nur geringer Blutreichthum. In der Medulla oblongata die Substanz ebenfalls mässig blutreich; entsprechend den grauen Kernen, namentlich auf der rechten Seite, die Substanz etwas weich, aber keine evi-dente Verfärbung. Hände plump, tatzenartig, sehr schmutzig, sehr schwielig, namentlich an der Volarseite; hier sind entsprechend einzelnen Gelenken Schrunden vorhanden, am stärksten links. Ferner ist der linke Daumen stark gekrümmmt, und zwar im Interphalangealgelenk radialwärts schief gestellt, anscheinend subluxirt, aber die Gelenkenden der Knochen sind normal, dagegen auf der Ulnarseite des Köpfchens der Basalphalanx eine Exostose von der Grösse einer halben Erbse, in gleichem Niveau mit der Gelenkfläche, aber vollständig extraarticulär. Die Schrunden sind mit stark verdickter Epidermis bedeckt. In den Gelenken zwischen den Basalphalangen und dem Metacarpus ist eine starke Beweglichkeit vorhanden. Auch der Metacarpus III trägt neben seinem Köpfchen eine deutliche, freilich flache, extraarticuläre Exostose. Inmitten der Vola der Hand findet sich eine derbe Schwiele, 2,5 cm lang, 1,5 breit, in ihrer Mitte sehr rauh, ovaler Gestalt, zur Längsaxe der Hand parallel gestellt. Die tiefen Schrunden enthalten nur epidermoidales Secret. Ueber dem linken Handgelenk auf der ulnaren Seite findet sich ebenfalls eine derbe Borke, aber darunter keine Ulceration. Auf dem Durch-schnitt der grossen Schwiele zeigt sich, dass die Epidermislage eine Dicke von fast 5,0 mm erreicht hat. Auf der Dorsalseite der Hände, namentlich über den Fingergelenken ist die leicht verschiebbare Haut stark runzelig, vorwiegend quer verlaufende Falten; dunkelbraunes Colorit, sonst die Ober-flächenschicht nicht verändert, wenig Haare. Die Nägel nicht vergrössert, der Quere nach stark gekrümmmt, mehr längsgestreift wie gewöhnlich, der III. Nagel links am freien Ende rissig und aufgeblättert. Auch die Füsse erscheinen plump, sehr breite Fusssohle, an den Aussenrändern gleichsam überquellend, besonders aber nach der Spitze des Fusses hin verbreitert; die Zehen erscheinen, wie die Finger, ungewöhnlich dick und massig. Epider-moidale Verdickungen und Schrunden werden aber nicht mehr, wie gewöhnlich bei Leuten dieser Art, vorgefunden. Stark eingesunkene Bauchdecken. Beim Anschneiden der Bauchhöhle verbreitet sich übler Geruch. Dünndärme stark geblättert, gallig gefärbt. Harnblase stark gefüllt. Wenige Tropfen Flüssigkeit in der linken Pleurahöhle. Trübe, mit fibrinösen Massen ver-mischte Flüssigkeit im rechten Pleurasack, aber auch nur in wenigen Tropfen. 40 g Flüssigkeit im Herzbeutel. Herz ziemlich gross, fest contrahirt, beson-

ders rechts. Geronnenes Blut darin. Braune Flüssigkeit im Oesophagus. Oedem der Uvula, der Ligamenta aryepiglottica und des Schleimhautüberzugs der Processus vocales, desgleichen am Gaumenbogen. Schilddrüse etwas klein, äusserlich normal. Auffällige Thymusreste werden nicht wahrgenommen. Hinterer Theil der Lunge etwas luftarm. Links eine ziemlich derbe rothe Hepatisation von etwa Haselnussgrösse. In den Bronchien ziemlich viel schleimiges Secret. Rechts sehr viel schaumiges Fluidum. Perforirender Bronchialdrüsenehdern neben dem rechten Bronchus, aber ohne dass eine grössere Höhle in der Drüse zu finden ist. Auch im rechten unteren Lappen enorner Blutreichthum, Atelectase und zerstreute bronchopneumonische Heerde. In dem vorderen Theil der Lunge Oedem. Cariöse Zähne.“

Von dieser Leiche hat mir Herr Professor von Recklinghausen zur Untersuchung das Rückenmark mit den vier unteren linken Halsnerven und ihren Intervertebralganglien und überdies die linke Hand mit den daran hängenden Nerven des Armes und dem Plexus brachialis übergeben. Das erste Organ war in Müller'scher Flüssigkeit und Alkohol, das zweite von vornherein in starkem Alkohol conservirt.

Um die Veränderungen im Rückenmark, welche schon makroskopisch sichtbar waren, genauer zu studiren, wurden längs des ganzen Organs Querschnitte gemacht, die jedesmal 1,5—2,0 cm von einander entfernt waren. Derartige Serien von Mikrotomabschnitten waren solchen Stücken des Rückenmarks entnommen, welche in gewöhnlicher Weise mit Celloidin durchtränkt waren. Diese Schnitte wurden grössttentheils nach der Weigert'schen Methode mit Hämatoxylin gefärbt, zuweilen mit Alaun-Carmine-Nachfärbung; dieser Procedur lief die Behandlung mit gewöhnlicher Hämatoxylinlösung und Eosin parallel. Die Präparate wurden alsdann meistens in Glycerin untersucht.

Indem man in solcher Weise gefärbte Präparate des Rückenmarks in der Reihenfolge von oben nach unten durchmustert, kann man sich überzeugen, dass keine besonderen Veränderungen in den obersten Partien des Halsmarks vorhanden sind. Erst in der Höhe des Abgangs des zweiten Halsnerven bemerkt man an der hinteren Peripherie des Centralkanals, und zwar in der Basis des linken Hinterhorns eine übermässige Wucherung von gliösem Gewebe, welche sich an Präparaten, die nach Weigert's Methode gefärbt wurden, inselartig von dem benachbarten gesunden Gewebe absondert. Die Wucherung setzt sich hier beinahe längs des ganzen linken Hinterhorns in Form eines schmalen Stranges fort, der sich mit Carmine intensiv färbt.

Der vordere Theil des linken Hinterstrangs ist ebenfalls von dieser Wucherung eingenommen, sowie auch die linke Hälfte der Commissura posterior. Der Centralkanal, welcher oben eine Sagittalrichtung hat, liegt hier horizontal und bildet eine Querspalte, welche regelmässig mit Cylinderepithel bekleidet ist. In seiner Umgebung ist schon eine mässige Proliferation von Periependymalzellen bemerkbar. Etwas weiter unten, nehmlich in der Ebene des Austritts des 3. Halsnerven, kommt in der Gliawucherung des Hinterhorns eine Spalte zum Vorschein, welche fast die ganze Länge

des Hornes durchzieht, ziemlich glatte Ränder besitzt und sich allmählich nach hinten verschmälert. Das Verhalten der anderen Theile bleibt hier auch ziemlich unverändert. Weiter unten dringt aber der Spalt immer tiefer in die hintere Partie der genannten Substanz des Rückenmarks ein und zerstört gänzlich die hintere Commissur. Die Wucherung des gliösen Gewebes, welche überall die Spalte umgibt, hat hier schon den grössten Theil der hinteren Hälfte der grauen Substanz und auch die vorderen Theile beider Hinterstränge eingenommen. Der Centralkanal ist ganz mit proliferirten Zellen angefüllt, wird hierdurch erkenntlich, und liegt ventralwärts vor der Spalte.

In dem unteren Theile des Halsmarks erweitert sich aber die Spalte, hier immer in der hinteren Hälfte der grauen Substanz gelegen, auch in das rechte Hinterhorn hinein. An der Grenze des Hals- und des Brustmarks liegt die syringomyeliische Höhle ziemlich symmetrisch, indem sie sich von der mittleren Partie her in die beiden Hinterhörner gleichmässig ausbreitet. Das Verhalten des Centralkanals ist im Allgemeinen noch unverändert.

An Präparaten von den oberen Theilen des Brustmarks bemerkt man, dass sich die immer ziemlich central in der grauen Substanz liegende Höhle beträchtlich vergrössert, zuerst selbständig, alsdann auf Kosten des Centralkanals, welcher mit der Höhle zusammenfliesst und auf diese Weise an ihrer Verbreiterung Theil nimmt. So kommt es, dass in der Höhe des Austritts des 3. Brustnerven die Höhle mit der sie umgebenden Gliawucherung schon die ganze centrale Partie der grauen Substanz zerstört hat und grosse Ausläufer in beide Hinterhörner, besonders in das linke, sowie auch in das rechte Vorderhorn entsendet hat. Bis hierher erschienen die beiden Vorderhörner noch verschont, die vordere Commissur noch gut erhalten. Sowohl die vordere, als auch die hintere Wand der Höhle wird hier in ihrem mittleren Theile mit ziemlich normal aussehenden Cylinderepithelzellen bekleidet.

In dem mittleren Theile des Rückenmarks zeigt sich die centrale Höhle immer kleiner geworden, während die gliöse Wucherung in ihrer Umgebung allmählich zunimmt. Hier tritt diese Wucherung schon entschieden in Form einer Geschwulst auf, welche sich an Weigert'schen Präparaten durch ihre Färbung scharf von dem sie umgebenden normalen Rückenmarksgewebe abhebt.

Indem diese Geschwulstmasse die ganze mittlere Partie der grauen Substanz, die vordere Commissur und theilweise auch die Vorderhörner zerstört, lässt sie hier die Hinterhörner noch unverändert. Die peripherischen Theile dieser Neubildung bestehen aus einem charakteristischen gliösen Gewebe, welches ziemlich reich an zelligen Elementen ist. Die Mitte der Geschwulst ist aber zellenarm, und das Gewebe erscheint hier mehr feinfaserig und filzartig. Dieses fibrilläre Gewebe bildet alsdann die Wand einer Höhle, welche im Centrum der Geschwulstmasse liegt. Einige Epithelzellen finden sich stellenweise diesen Wänden anliegend. Die Höhle selbst hat hier im Querschnitt eine regelmässig runde oder ovale Gestalt. Beinahe am Austrittspunkt des 6. Brustnerven kann man eine Stelle finden, an welcher die Ge-

schwulstmasse den ganzen mittleren Theil des Rückenmarks einnimmt, ohne dass irgend eine Höhlung vorhanden ist. An dieser Stelle, neben der vorderen Commissur, deren Reste hier noch vorhanden, kann man nur eine kleine Gruppe von periependymalen Zellen wahrnehmen, welche also als der letzte Rest des sonst nirgends mehr bemerkbaren Centralkanals aufzufassen ist. Etwas unter dem 6. Brustnerven tritt wieder die syringomyelitische Höhle hervor und damit auch eine Erweiterung des Centralkanals in Form einer ausgedehnten, quergerichteten Spalte, welche regelmässig mit Cylinderepithel bekleidet ist. Hier aber breitet sich die Wucherung mit ihrer Höhe meistens in den vorderen Theilen der grauen Substanz aus und verschont die Hinterhörner. Die Höhle selbst fängt hier als ein schmaler Spalt an, welcher mit dem erweiterten Centralkanal in Zusammenhang steht, alsdann vergrössert sie sich sehr schnell, fliest mit dem Centralkanal ganz zusammen und stellt endlich eine grosse Lücke dar, welche die ganze mittlere Partie der grauen Substanz und den grössten Theil der vorderen Hörner, besonders des rechten, einnimmt. An den Wänden des Divertikels der Höhle, welches sich in das rechte Vorderhorn erstreckt, kann man stellenweise Reste eines Epithelüberzugs bemerken, dagegen sind an anderen Stellen die Wände von buchtigem, fetzigem Aussehen. Ausserdem verbreitet sich auch die gliöse Wucherung in Form von schmalen Strängen von der Basis der Vorderhörner aus quer durch die Seitenstränge hindurch. Die Clarke'schen Säulen, welche ja in den oberen Theilen meistens vollständig durch die Wucherung zerstört sind, erscheinen hier beiderseits noch ziemlich gut erhalten; nirgends aber, selbst da, wo ihre Zerstörung am stärksten entwickelt ist, vermag man eine Degeneration innerhalb der Kleinhirnseitenstrangbahnen nachzuweisen. Weiter nach unten wird die Höhle immer kleiner und findet sich nur noch in der rechten Hälfte der grauen Substanz, sowie im rechten Vorderhorn vor, immer so, dass sie mit dem Centralkanal in Verbindung steht. Schliesslich bleibt die Höhle nur im rechten Vorderhorn bestehen, ohne mit dem Centralkanal zu communiciren, und in der Höhe des Abganges des 9. Brustnerven schwindet sie gänzlich, gleichzeitig auch die gliöse Wucherung in ihrer Umgebung. Die in dieser Höhe entnommenen Querschnitte des Rückenmarks haben ein ganz normales Aussehen.

Um es in Kürze zusammenzufassen, so finden wir im vorliegenden Falle in der grauen Substanz des Rückenmarks eine übermässige Wucherung des interstitiellen Gewebes, der Neuroglia, welche sich über den grössten Theil seiner Länge erstreckt, nehmlich von der Höhe des zweiten Halsnerven bis zu der des 9. Brustnerven reicht. Während diese Wucherung oben im linken Hinterhorn anfängt, liegt sie weiter unten mehr central, wird hier immer stärker, sieht stellenweise ganz geschwulstähnlich aus und endigt schliesslich im rechten Vorderhorn.

Ferner ist hervorzuheben, dass in den afficirten Partien, besonders da, wo die Wucherung nach aussen nicht ganz scharf begrenzt ist, die nachweisbaren Reste der Nervensubstanz eine degenerative Atrophie bald höheren, bald geringeren Grades eingegangen sind, dass dagegen das neugebildete Gewebe meistentheils gefässreich zu nennen ist. Die Gefässe sind allerdings nur zum Theil stark injicirt, manchmal sogar mit Hämorrhagien besetzt; nicht selten sind die Gefässwände in hyaliner Degeneration begriffen.

Alle diese Beobachtungen berechtigen uns zu der Behauptung, dass hier eine richtige Gliomatose, oder, dem gewöhnlichen Sprachgebrauch zu folgen, eine Gliombildung vorliegt.

Durchmustert man die Präparate systematisch, so kann man sich leicht davon überzeugen, dass die Höhle, wie sie sich an den verschiedenen Höhen innerhalb der grauen Substanz findet, meistentheils wenigstens, durch den Zerfall des gliomatösen Gewebes selbst zu Stande gekommen ist, nicht als eine einfache Erweiterung des Centralkanals betrachtet werden kann. Besonders deutlich ist dieses Verhältniss in den unteren Theilen des Halsmarks zu erkennen, wo sich ja der obliterirte Centralkanal als selbständiges Gebilde vor der Höhle und noch ohne Zusammenhang mit dieser deutlich nachweisen liess. An den Stellen dagegen, wo der ausgedehnte Centralkanal mit der Höhle zusammenfliesst und dieselbe seinerseits vergrössert, dürfen wir vielleicht eine Hydromyelie neben der Syringomyelie statuiren. Wir haben aber in unserem Falle keinen Anhaltspunkt dafür gefunden, die beiden Zustände in eine genetische Verbindung mit einander zu bringen, sondern wir können sie füglich als neben einander bestehend betrachten. Weil wir ferner nirgends thrombosirte Gefässe auffinden konnten, welche nach der Auffassung von Joffroy-Achard als diagnostische Zeichen der centralen Myelitis hätten gelten dürfen, so sehen wir uns nicht in der Lage, die vorliegende Syringomyelie aus einem myelitischen Prozesse abzuleiten. Wir müssen vielmehr, wenn wir die ganze Reihe der angegebenen Befunde in unserem Falle berücksichtigen, die Seitens der Mehrzahl der Autoren vertretene Auffassung annehmen, dass die Syringomyelie das Resultat des Zerfalls einer Gliombildung ist.

Kommen wir nunmehr zu den Resultaten unserer Untersuchungen der centralen Halsnervenwurzeln mit ihren Intervertebralganglien, sowie der peripherischen Nerven der Hand. Die Halsnerven konnten nach der Weigert'schen Methode noch ganz gut gefärbt werden. Die in Celloidin eingebetteten Stücke dieser Nerven, die verschiedenen Stellen entnommen waren, nehmlich dem Spinalganglion selbst, ferner oberhalb und unterhalb desselben, wurden quer und längs geschnitten. Aus den Querschnitten aller dieser Nerven, aber nur derjenigen Theile derselben, die den hinteren Wurzeln angehören, konnte man ersehen, dass in ihnen atrophirte Nervenfasern, meistens bündelweise gestellt, aber auch einzelstehende aufgetreten waren. Diese atrophirten Nervenfasern waren daran kenntlich, dass sie auf dem Querschnitt, wenn sie auch noch concentrisch gestreifte Kreisfiguren bildeten, keine Myelinscheide mehr aufwiesen, und sich deswegen nach der Weigert'schen Methode gar nicht färbten. Sie wurden statt dessen ziemlich stark mit Carmin gefärbt und enthielten nicht selten in ihrem Centrum einen stark gefärbten Punkt, offenbar den zurückgebliebenen Axencylinder. Im Allgemeinen waren die hier erhaltenen Bilder ähnlich den Zeichnungen, die Oppenheim und Siemerling⁵ auf Taf. V. Fig. b und Westphal⁷ auf Taf. XI. Fig. 1 und 1 a bringen. Solche atrophirte Nervenbündel waren auf dem Querschnitt ziemlich unregelmässig zerstreut. Oberhalb der Spinalganglien standen nun die unveränderten Nervenfasern entweder vereinzelt und zwar in ziemlich regelmässiger Weise durch Gruppen sklerosirter Nervenbündel von einander getrennt, oder sie bildeten ihrerseits starke Bündel, welche von den Degenerationsheerden umgeben waren. Dagegen standen in den Querschnitten, welche durch die Nerven unterhalb der Spinalganglien geführt wurden, die degenerirten Faserbündel mehr gleichmässig zerstreut und eng von normalen Fasern eingefasst. In solcher Weise veränderte Nervenbündel waren schon im linken 5. Halsnerven ziemlich reichlich zu finden, in viel grösserer Quantität aber kamen sie im 6. und 7. Nerven vor. Endlich in den durch die Intervertebralganglien selbst geführten Schnitten konnte man, abgesehen von den gleich zu erwähnenden Degenerationen der Nervenfasern, nur unbeträchtliche Veränderungen nachweisen. Nur selten fanden sich einige

Nervenzellen etwas verkleinert, welche wie geschrumpft in ihren Hüllen lagen, und sich stärker, als gewöhnlich, mit Carmin färbten. Ausdrücklich sei noch erwähnt, dass in den vorderen Wurzeln auch des 6. und 7. Nerven keine Veränderungen zu bemerken waren.

Die Untersuchung der unteren Halsnerven der rechten Seite zeigte ähnliche Degenerationsvorgänge, jedoch in viel geringerem Grade.

Ausser den oben beschriebenen Veränderungen wurden noch andere, ganz eigenthümliche Degenerationen im 5. und spärlicher im 6. linken Halsnerven, etwas oberhalb des Spinalganglion gefunden. Auf den Querschnitten erschienen nehmlich bei Anwendung der Weigert'schen Methode mit Alaun-Carmin-Nachfärbung die centralen Theile mehrerer Nervenfasern wie geschwollen, homogen, glänzend und stark mit Carmin gefärbt; dabei erschien ihre Myelinscheide meistens schwarz gefärbt, ziemlich gut erhalten und nur etwas verdünnt. Auf Längsschnitten dieser Nerven sahen solche veränderte Fasern viel dicker aus, wie die normalen, stellenweise trugen sie spindelförmige Aufreibungen, welche von ihrer Myelinscheide fast entblösst waren, erschienen homogen und färbten sich stark mit Carmin. Ueber die Bedeutung dieser Veränderung zu sprechen, werden wir später Gelegenheit finden; zunächst wollen wir über die weiteren Befunde an den peripherischen Nervenzweigen berichten.

Stücke der Nerven des Plexus brachialis und der grossen und kleinen Stämme und Aeste aller Handnerven wurden ebenfalls in Celloidin eingebettet und davon Längs- und Querschnitte angefertigt. Die Präparate wurden meistens mit Alaun-Carmin und Eosin, oder mit Hämatoxylin und Eosin gefärbt. Die Veränderungen, welche sich in allen diesen Nerven fanden, waren ziemlich dieselben und wenn auch in verschiedenen Nervenstämmen eine Differenz nachgewiesen werden konnte, so war sie nur quantitativ, nicht qualitativ. Daher wird es zweckmässig sein, alle Befunde in den Nerven des Plex. brach. mit einander zu schildern.

Man konnte auf Längsschnitten dieser Nerven, besonders des Stammes und der Aeste des N. medianus, besondere Körper bemerken, welche längs der einzelnen Nervenbündel ziemlich un-

regelmässig zerstreut waren. Sie waren meist oval oder rundlich, sahen homogen und glänzend aus und färbten sich gut mit Alaun-Carmin, besonders stark aber mit Hämatoxylin. Auf den Querschnitten trat es stellenweise deutlich hervor, dass diese Körper innerhalb der Schwann'schen Scheiden und nicht außerhalb derselben lagen. Solche Gebilde waren manchmal den Corpora amyacea überaus ähnlich, nahmen aber in Jodlösung nie die bekannte braune Farbe an. Auch andere Reagentien, wie erwärmer Alkohol, Aether, Chloroform, starke Säuren, welche angewendet wurden, wirkten auf diese Körper gar nicht. [Diese Widerstandsfähigkeit, so wie die evidente Färbbarkeit mit Carmin bewiesen, dass diese Körper nicht mit den von Virchow (Geschwülste. II. 112, Anmerk.) und von Miura (dieses Archiv Bd. 111. S. 367) beschriebenen und als „cadaverös“ bezeichneten kugeligen Ausscheidungen von Nervenfett und Myelin zu identificiren waren.] Nur unter der Einwirkung starker Alkalien wurde die Substanz dieser Gebilde heller, schwoll an und löste sich endlich auf. Diese Widerstandsfähigkeit gegen verschiedene chemische Reagentien, das Verhalten den Färbemitteln gegenüber, sowie die morphologischen Eigenschaften bewiesen, dass die Substanz dieser Gebilde nichts anderes sein kann, als Hyalin (v. Recklinghausen⁹, Allg. Pathol.). Diese Hyalinkörper waren nicht nur in den grösseren Stämmen und Aesten der Nerven zu constatiren, sondern man konnte sie auch deutlich bis in die feinsten Hautverzweigungen und sogar bis in die Nervenendigungen (Pacini'sche und Tastkörperchen) hinein verfolgen, wo sie zwischen den Schichten derselben unregelmässig zerstreut lagen. Es wurden mehrere Controluntersuchungen gemacht, um zu entscheiden, ob diese hyalinen Körper wirklich pathologische Producte, oder ob sie vielleicht künstlich durch die längere Alkoholeinwirkung auf das Myelin oder Neurokeratin hervorgerufen waren. Zu diesem Zwecke wurden Nerven von Präparaten entnommen, welche schon lange in Alkohol gelegen hatten, jedoch liess sich nichts Aehnliches darin entdecken, obwohl die Präparate in ähnlicher Weise bearbeitet wurden, wie in unserem Falle. Ferner wurden mehrmals Nervenstücke möglichst frischen Leichen entnommen und nach längerer Behandlung mit starkem Alkohol zur Untersuchung gezogen. Das Resultat

fiel auch hier negativ aus. Nur in einem solchen Falle, wo der Nerv einer wegen starker Quetschung amputirten unteren Extremität sofort nach der Operation entnommen und im Alkohol eingelegt worden war, wurden bei der mikroskopischen Untersuchung in einigen Nervenfasern ähnliche ovale, homogene, sich stark mit Hämatoxylin färbende Gebilde gefunden. Dass es aber ein ganz bedeutungsloser Befund war, erhellt daraus, dass sich erstens diese Körper nur in sehr wenigen Nervenbündeln vorkamen und dass sie zweitens einige Wochen später in benachbarten Stücken desselben Nerven nicht mehr aufzufinden waren. Kämen nun diese Gebilde durch die Wirkung des Alkohols zu Stande, so hätten sie selbstverständlich bei der zweiten Untersuchung, als die Alkoholwirkung länger gedauert hatte, viel reichlicher vertreten sein müssen, wie bei der ersten. Da sie aber gar nicht mehr aufzufinden waren, so lehrte diese Nachuntersuchung, dass solche hyalinen Körper nur zufällig in den Nerven der amputirten Extremität aufgetreten waren. Vielleicht sind sie hier durch irgend welche degenerative Prozesse, welche in den Nerven in Folge der Quetschung des Unterschenkels zu Stande gekommen waren, erzeugt worden; auch können sie möglicher Weise eine genetische Beziehung zu den sog. Corpora amylacea der Nerven haben.

Zur weiteren Controle wurden Nerven, welche schon mehrere Jahre in Alkohol gelegen hatten, untersucht, wobei sich ein interessantes Resultat ergab. Als ein Nerv aus der Cauda equina eines in der osteomalacischen, feucht conservirten, frisch in starken Alkohol eingelegten Wirbelsäule enthaltenen Rückenmarks einer derartigen Untersuchung unterzogen wurde, zeigten sich längs der Nervenfasern ebenfalls ziemlich massenhaft hyaline Körper. Als darauf auch andere (im Ganzen vier) Fälle von Osteomalacie untersucht wurden, darunter ein in Müller'scher Flüssigkeit conservirtes Präparat, konnte man die gleichen hyalinen Gebilde in den Nervenstämmen, sowie im Rückenmark constatiren. Besonders deutlich sah man diese hyalinen Körper in den nach Weigert's Methode bearbeiteten Nervenstämmen; hier lagen sie längs der Nervenfasern als glänzende homogene Körper, bisweilen sehr nahe an einander, nicht selten mit einem feinen Ueberzug von schwarz gefärbter myelinärer Substanz versehen. Besonders diese

letzteren Präparate bewiesen ganz klar, dass die glänzenden Körper etwas Anderes sein müssen als das Myelin, welches sie umhüllte, dass also dieses Hyalin, im Gegensatz zu den Virchow-Miura'schen Körpern, als etwas Pathologisches und keineswegs als ein Kunstproduct anzusprechen war. Von der Bedeutung dieser hyalinen Ablagerungen für die Osteomalacie wird noch später die Rede sein.

Schliesslich müssen wir bemerken, dass die hyalinen Körper wohl ebenso wenig zu identificiren sind mit denjenigen Gebilden, welche mehrere Autoren in der letzten Zeit bei degenerativen Prozessen innerhalb der peripherischen Nerven beobachtet haben (Schultze², Oppenheim und Siemerling⁵, Rosenheim⁶). Aus den Abbildungen von Oppenheim und Siemerling auf Taf. IV. Fig. 1 und 2 c und Rosenheim Taf. XVII ist leicht ersichtlich, dass die concentrisch geschichteten, kernhaltigen, scheinbar (und nach der Annahme der Autoren selbst) bindegewebsartigen Gebilde ganz anderer Natur sind, als die oben beschriebenen, homogenen, glänzenden, kernlosen Hyalinkörper. Jenen Gebilden ähnliche, concentrisch geschichtete, bindegewebige Körper fanden sich auch in unserem Falle von Syringomyelie in den peripherischen Nerven, jedoch nur in sehr geringer Zahl.

Es erübrigts jetzt noch, über die Resultate der Untersuchung der Haut zu berichten, derjenigen Untersuchungen, welche mit besonderer Sorgfalt deshalb angestellt wurden, weil die Hände, besonders die Finger, im Vergleich zu den anderen Theilen der oberen Extremitäten zu voluminös erschienen, und weil man deswegen eine Beziehung dieses Zustandes zu den gefundenen Nervendegenerationen vermuten durfte. Schon bei der Autopsie war die beträchtliche gleichmässige Verdickung der ganzen äusseren Haut beider Hände, besonders an den Fingern, aufgefallen, und daher die linke Hand für eine genauere Untersuchung conservirt worden. Die mikroskopische Untersuchung derselben wurde nun an Durchschnitten von Hautstücken, die in Celloidin eingebettet waren, ausgeführt. Als bestes Färbemittel für diese Schnitte erwies sich das Alaun-Carmín und Eosin.

An diesen Präparaten zeigte sich die Hornschicht überall stark verdickt, mitunter zwei- und dreimal so dick, wie in normalem Zustande. Das Gewebe des Coriums selbst enthielt schon

unmittelbar unter der Papillarschicht viele Faserbündel, welche aus mächtigen, durch Alauncarmine stark roth zu färbenden, glänzenden, fast homogen aussehenden, steif verlaufenden Bälkchen aufgebaut, daher dem Sehnengewebe ähnlich und durch einander geflochten, aber durch lockeres Bindegewebe verbunden waren. Unterhalb des Stratum reticulare kamen solche sehnigen Faserbalken seltener vor, aber das ganze Gewebe war doch immer ungewöhnlich stark fibrillär und bindegewebreich, dagegen arm an Fettgewebe. Solch ein faseriges Gewebe durchdrang sogar stellenweise auch das Unterhautfettgewebe, so dass manchmal der ganze Durchschnitt der Haut bis zur Aponeurose hin fettfrei war und aus einem solchen hyperplasirten Bindegewebe bestand. Die Schweißdrüsen boten keine besondere Veränderungen dar, nur schienen ihre Drüsenepithezelzen etwas abgeplattet zu sein. Das Lumen der Gefässe, d. h. der Arterien, schien breiter zu sein, als im normalen Zustande; ihre Wände waren oft sehr dünn, jedenfalls nirgends evident verdickt, sicherlich nicht die Intima, dagegen zeigte sich die Media arm an Muskelfasern, oder gar sklerosirt dadurch, dass ihr Bindegewebe auf Kosten der Muskelsubstanz gewuchert war. Viel deutlicher war die Erweiterung und die Wandverdünnung an den cutanen Venen; nicht nur klafften sie innerhalb des Coriums auf dem senkrechten Durchschnitt und erschienen hinreichend weit, um eine feine Sonde aufzunehmen, sondern auch ihre Wand erwies sich mikroskopisch äusserst dünn und arm an elastischen Fasern, auch wohl an Muskelzellen. Auffälligerweise löste sich die Wand dieser erweiterten Venen des Coriums oft ganz leicht aus ihrer Umgebung, ihre Adventitia schien grosse Lymphspalten zu enthalten, war aber durchaus zellenarm zu nennen, jedenfalls nirgends mit Spindel- oder Rundzellen durchsetzt. Endlich zeigten sich an den Hautnerven und ihren Endorganen keine weiteren Veränderungen ausser den schon erwähnten. Nirgends konnte man aber, trotz genauer Untersuchung in diesem hyperplastischen Bindegewebe Veränderungen nachweisen, welche auf irgend welche entzündliche Prozesse hingewiesen hätte, vielmehr war überall, ausgenommen im Körper der Papillen, eine ungewöhnliche Armuth an Bindegewebzellen, wie an Rundzellen festzustellen.

Ueberblicken wir jetzt die gesammten Resultate unserer mikroskopischen Untersuchungen, so sind wir wohl berechtigt, daraus den Schluss zu ziehen, dass wir es hier mit einer systematischen Nervenerkrankung zu thun haben. In der That hat das centrale Leiden, d. h. die gliomatöse Geschwulst mit der Syringomyelie, das linke Hinterhorn des Hals- und Brustmarks, fast in seiner ganzen Länge vom 2. Halsnerven bis zum oberen Theil des Brustmarks hin zerstört. Dem entsprechend zeigen die Nervenfasern in den hinteren Wurzeln der unteren Halsnerven eine degenerative Atrophie verschiedenen Grades; diese Veränderungen konnten auch durch die Spinalganglien bis in die Nervenstämme hinein verfolgt werden. Ferner fanden wir im Plexus brachialis und in den Nerven der oberen Extremität, welche ja von den genannten Nervenwurzeln herstammen, ebenfalls degenerative Vorgänge, obwohl in etwas anderer Form, als sie sich in den Halsnerven darstellen. Freilich gelang es nicht, die einzelnen Stadien des degenerativen Prozesses in den Nerven der oberen Extremität zu verfolgen, vielleicht deswegen nicht, weil die einfache Behandlung mit Alkohol allein nicht günstig gewesen war. Dagegen hatten wir mit grosser Klarheit das Endstadium des Degenerationsprozesses in den hyalinen Massen vor uns, welche von den Nervenfasern übrig geblieben waren. Bezüglich dieser hyalinen Substanz ist allerdings noch die Frage zu untersuchen, woher sie stammt und ob sie als ein zuverlässiges Kriterium für das Vorhandensein degenerativer Vorgänge anzusehen ist. Lange Zeit wurde bekanntlich angenommen, dass die Degenerationsprozesse in den Nerven mit dem Zerfall der Myelinscheiden beginnen, alsdann die Axencylinder ergreifen und mit deren fettiger Degeneration und Resorption endigen. Doch wurde schon damals beobachtet, dass das Myelin vorher gänzlich schwindet: es verändert sich scheinbar chemisch, indem es die Carminfärbung annimmt (Leyden¹³. I. S. 75). Auch Bahrt¹⁴ (S. 433) erwähnte, dass die Nervenfasern bei den Degenerationen oft die Carminfärbung annehmen, und dass in solchen Fällen nicht die fettige Degeneration, sondern irgend eine Veränderung der Eiweisssubstanz gegeben ist. In neuerer Zeit fing man, da man mittelst feinerer Untersuchungsmethoden in den Stand gesetzt war, das Wesen des Prozesses der Nerven-

degenerationen genauer zu verfolgen, an, diese Vorgänge in den meisten Fällen auf andere Weise abzuleiten. Zuerst, sagte man, verändern sich die Axencylinder: sie schwellen, werden glänzend, homogen, färben sich mit Carmin, bekommen Varicositäten und zerfallen schliesslich (Braun³, Volkmann⁴, Kusmin¹⁵), und erst in zweiter Linie nimmt das Myelin am Zerfalle Theil. Einige Autoren (z. B. Homen¹¹, S. 73) behaupten aber, dass, wenn auch die ersten Veränderungen thatsächlich an den Axencylindern gesehen werden, doch auch sehr schnell und zwar fast zugleich mit denselben das Myelin in Verfall gerath. Homen machte Experimente mit halbseitiger Durchschneidung des Rückenmarks bei Hunden und untersuchte dann die Degenerationen in den Nerven. Er fand zwar primäre Veränderungen an den Axencylindern, doch bisweilen auch fast gleichzeitig solche an der Myelinsubstanz. Die Axencylinder waren geschwollen, glänzend, homogen, färbten sich stark und später erst begann ihr Zerfall (S. 104). Beobachtungen Kahler's¹² an den Nervenfasern, welche bei Hunden in Folge künstlich erzeugter Compressionsmyelitis degenerirt waren, ergaben dieselben Vorgänge, wie sie Homen beobachtet hat. Die Producte des Nervenzerfalls, welche Kahler auf seiner Fig. b und e zeichnet, sind nun ziemlich ähnlich den hyalinen Körpern, die wir in unserem Falle vorhanden. Unsere beschriebenen Präparate des 5. und 6. Halsnerven, sowie die Präparate der nach Weigert's Methode gefärbten Nerven bei Osteomalacie, beweisen gleichfalls, dass wirklich Hyalin in den Nervenfasern bei gewissen Degenerationsvorgängen entstehen kann. Wir können daher nicht umhin, anzuerkennen, dass in der That bei manchen Degenerationen der Nervenfasern die Axencylinder und mitunter auch die Myelin-scheiden sich in irgend einer Weise so verändern, dass sie morphologisch alle Eigenschaften des Hyalins annehmen. Zudem ist ja die Thatsache, dass die hyalinen Degenerationen bisweilen in den Nerven vorkommen, früher schon mit ziemlicher Sicherheit festgestellt worden (v. Recklinghausen⁹).

Weil nun, wie oben erwähnt, diese hyalinen Ablagerungen systematisch von den grossen Nervenstämmen aus bis zu ihren Endverzweigungen hin verfolgt werden konnten, wurde es offenbar, dass diese Degeneration sich in einer gewissen Gruppe von

Nervenfasern vollzog, welche in unmittelbarer Verbindung mit höher liegenden, sklerotisch veränderten Fasern der unteren Halsnerven stand. Freilich können wir darüber nichts aussagen, warum diese degenerativen Vorgänge bald als eine Sklerosirung, bald als hyaline Degeneration auftreten. Jedenfalls aber scheint die Thatsache festzustehen, dass in unserem Falle die Degeneration in bestimmten Nervenfasern systematisch fortschritt, ohne bemerkbare anatomische Veränderungen in den Spinalganglien nach sich zu ziehen.

Es bedarf noch einer kurzen Bemerkung über die Beziehung zwischen den hyalinen Klumpen in den Nervenfasern und den sog. Corpora amylacea. Bei unserer Untersuchung des Falles von Syringomyelie, besonders aber in dem Falle von Osteomalacie, konnte man nicht selten neben den hyalinen Ablagerungen auch solche Gebilde antreffen, welche concentrisch geschichtet und daher morphologisch den Corpora amylacea ganz ähnlich waren, sich aber dadurch von ihnen unterschieden, dass sie sich mit Jodlösung nur schwach gelblich färbten. In den Fällen von Osteomalacie waren derartige Körper besonders reichlich vorhanden und zeigten manchmal sogar die deutlichste concentrische Schichtung, wenn sie sich auch mit Jodlösung nicht in charakteristischer Weise färbten. Wegen ihrer Ähnlichkeit im Bau dürfen wir schon jetzt die Hypothese aufstellen, dass die Corpora amylacea in uns noch unbekannter Weise aus den hyalinen Massen entstehen. Diese Vermuthung findet ihre Unterstützung in dem bekannten Satz, dass das Hyalin und das Amyloid nur als verschiedene Stadien desselben Degenerationsvorganges zu betrachten sind (v. Recklinghausen⁹).

In neuerer Zeit sind in der That experimentelle Forschungen publicirt worden, nach denen von einem directen Uebergange des Zerfallproducts der Nervenfasern in Corpora amyacea die Rede sein darf. So sagt z. B. Homen¹¹, welcher seine Experimente an Hunden ausführte, und deswegen in der Lage war, ganz frische Objecte der Degenerationen in verschiedenen Stadien zur Untersuchung zu ziehen, Folgendes: „ça et là on trouve des corpuscules amyloïdes isolées. Dans les préparations colorées par le violet de méthyle ou de gentiane, on voit toutes sortes des stades intermédiaires entre les fibres alterées et ces cor-

puscules d'où suivrait que ceux-ci sont une transformation des débris des tubes dégénérées" (p. 76).

Nachdem wir somit constatirt haben, dass in unserem Falle eine systematische Nervenerkrankung von dem Centralorgan bis zur Peripherie hin verfolgt werden konnte, erscheint der Versuch angezeigt, zwischen diesen Veränderungen des Nervensystems und den hypertrophischen Zuständen der Enden der Extremitäten einen causalen Zusammenhang herzustellen. Zuvor müssen wir aber die früher gemachte einfache Angabe, dass an den gipflenden Körpertheilen eine Hypertrophie vorhanden, durch genauere Daten belegen. Zu den Messungen, welche wir an dem einzigen conservirten Stück, nehmlich der linken Hand ausführten, sahen wir uns um so mehr veranlasst, als sich gröbere qualitative Veränderungen bei der genaueren Untersuchung des Baues der verdickten Weichtheile nicht hatten nachweisen lassen. Die dabei gewonnenen Zahlen, welche die nachstehende Tabelle enthält, werden uns aber in den Stand versetzen, den Vergleich mit den Messungen Anderer anzustellen und das Schlussresultat zu ziehen, dass der vorliegende Fall den erworbenen Hypertrophien der Enden der Extremitäten, welche in neuester Zeit unter der Benennung Acromegalie mitgetheilt wurden, anzureihen ist.

Breite der Hand an der Basis des Daumens	106	mm
Umfang der Hand	250	-
Umfang der Hand mit Ausschluss des Daumens	220	-
Länge*) des Daumens	65	-
Umfang seiner Basalphalanx	105	-
- am Gelenk zwischen Basal- und Endphalanx**)	85	-
Umfang seiner Endphalanx	78	-
Länge des I. Metacarpalknochens	47	-
Breite seiner Basis	17	-
- seines Köpfchens	20	-
- seiner Mitte	14	-
Länge des Zeigefingers	90	-
Umfang seiner Basalphalanx (Mitte)	80	-

*) Fingerlänge gemessen vom Digitometacarpalgelenk bis zum Gipfel der Endphalanx.

**) Am Köpfchen des Knochens der Basalphalanx eine erbsengrosse Exostose.

Umfang seiner Endphalanx	65 mm
Länge des Mittelfingers	95 -
Umfang seiner Basalphalanx	76 -
- des Gelenks zwischen dieser und der Mittelphalanx	80 -
Umfang des Gelenks zwischen Mittel- und End- phalanx	76 -
Umfang seiner Endphalanx	72 -
Länge des III. Metacarpalknochens	66 -
Breite seiner Basis	13 -
- seines Köpfchens	18 -
- seiner Mitte	9 -
Länge des III. Basalphalanxknochens	47 -
Breite seiner Basis	18 -
- seines Köpfchens	13 -
- seiner Mitte	12 -
Länge des IV. Fingers	100 -
Umfang seiner Basalphalanx	75 -
- Endphalanx	62 -
Länge des V. Fingers	80 -
Umfang seiner Basalphalanx	64 -

Bekanntlich hat Marie¹⁷ in seiner Publication, in welcher er die Acromegalie aufstellte und als eine besondere Krankheit, als eine Entité morbide spéciale bezeichnete, die Begründung dadurch zu geben versucht, dass er zwei an Lebenden angestellte Beobachtungen über spät erworbene Hypertrophie einzelner Körpertheile mittheilte, und für beide Fälle durch Zusammenstellung der mittelst Messung gewonnenen Ziffern das übermässige Volumen nachgewiesen, welches die Hände und Füsse, sowie die vorspringenden Theile des Gesichtes im Verhältniss zu den übrigen Abschnitten der Extremitäten und der Grösse des ganzen Körpers angenommen hatten.

Vergleichen wir nun die Resultate unserer Messungen mit denen, welche Marie an den hypertrofischen Händen seiner Kranken erhalten hat, so finden wir sie fast gleichlautend. Hinsichtlich der geringen Differenzen, welche noch bestehen, müssen wir offenbar ja berücksichtigen, dass Marie's Messungen an lebenden Menschen angestellt wurden, die unseren aber an einem

anatomischen Präparat, welches Monate lang in Alkohol gelegen hatte, und dessen Weichtheile, wie die starken Runzeln an der Oberfläche bewiesen, offenbar stark geschrumpft waren. Daher ist es wohl begreiflich, dass die Ziffern unserer Messungen etwas niedriger ausfielen.

Auch wenn wir das hier vorliegende Object mit den Abbildungen der hypertrophischen Hände, welche die Abhandlung Marie's enthält, auch mit derjenigen, welche Friedreich's¹⁸ Schilderungen zweier Fälle, die von Marie als typische Fälle der Acromegalie angezogen werden, beigegeben ist, vergleichen, kann es keinem Zweifel mehr unterliegen, dass wir berechtigt sind, in Anbetracht der unverhältnissmässigen Grösse der von uns gemessenen Hand, so wie der analogen, bei der Autopsie constatirten riesenhaften Entwicklung der Füsse und der Gesichtsvorsprünge, den vorliegenden Fall zur Acromegalie zu rechnen. Die Resultate der genaueren anatomischen, namentlich der mikroskopischen Untersuchung konnten nur dazu dienen, die Behauptung zu befestigen, dass an dem unförmlichen Theile unseres Falles nicht eine entzündliche, sondern, wie bei der Acromegalie, eine reine, wahre Hypertrophie, wenigstens ihrer Weichtheile, aufgetreten war.

Auch in anderen Dingen bot unser Fall die Verhältnisse dar, welche nach der Aufstellung Marie's für die Acromegalie charakteristisch sind. Als verwandte Krankheiten, als solche, bei denen sich eine langsam fortschreitende Hypertrophie der sichtbaren Körpertheile heranbildet, wurden von Marie in Betracht gezogen die Ostitis deformans (Paget'sche Krankheit), das Myxödem und die Leontiasis ossea Virchow's. Namentlich sah er sich veranlasst, als die Merkmale zur Unterscheidung von der Ostitis deformans specieller hervorzuheben 1) das Auftreten der Vergrösserung ganz vorwiegend an den Händen und Füßen, meistens ohne Beteiligung der langen Knochen, welche bei Ostitis deformans vorwiegend beteiligt sind, 2) das Fehlen einer Deformation der Knochen, 3) eher Zu- als Abnahme der Körperlänge, 4) das Auftreten der Hypertrophie in dem Alter von 15 bis 35 Jahren, während die Ostitis def. erst in den vierziger Jahren auftritt, 5) die durchaus symmetrische Anordnung der acromegalischen Vergrösserung.

Alle diese Punkte treffen auch in unserem Falle vollkommen zu mit Ausnahme vielleicht von 3).

Ausserdem giebt nun Marie über den Verlauf und die eigentliche Grundlage der neuen Krankheitsform an, dass die Vergrösserung der Gliedmaassen wohl unter blitzartigen Schmerzen sowohl der Glieder, als namentlich des Kopfes einhergehen kann, dass diese aber fast niemals, wie beim richtigen Rheumatismus, in den Gelenken ihren Sitz haben und ebenso wenig in richtigen Anfällen auftreten. Im Ganzen ist der Verlauf der langsam fortschreitenden Hypertrophie unverkennbar von vagen nervösen Störungen begleitet. Indessen mussten Marie's diesbezügliche Aufstellungen, so lange er nicht in der Lage war, Fälle von Acromegalie anatomisch zu untersuchen, nur Hypothesen bleiben. In Beziehung auf die wesentliche Natur der Krankheit berücksichtigte er drei Möglichkeiten: sie könnte eine allgemeine, dem Rheumatismus ähnliche Krankheit sein, oder andererseits von Veränderungen im Nervensystem, namentlich in dem System des Sympathicus abhängen, oder drittens könnte ihr ein Entwickelungsfehler zu Grunde liegen, welcher nur an einem bestimmten Apparat des Körpers, und zwar nur an einzelnen Prädilectionsstellen des Apparats, sei es in der späteren Jugend, sei es im erwachsenen Zustande, zum Ausdruck gelangte, und welcher deswegen, vom Standpunkt der allgemeinen Pathologie betrachtet, eine schlagende Analogie zu der progressiven Muskelatrophie darbieten würde.

Die anatomische Untersuchung unseres Falles eröffnete uns nun die günstige Gelegenheit, neben den sichtbaren Hypertrophien der Extremitäten auch an den inneren Theilen noch thatsächliche Befunde zu erheben, welche mit jener Vergrösserung der Gipfel wohl in Zusammenhang gebracht werden dürfen und uns daher gestatten, den von Marie aufgeworfenen Fragen nach der eigentlichen Grundlage der Acromegalie etwas näher zu treten. Im Ganzen ergab sich eine systematische Erkrankung einer bestimmten Abtheilung des Nervensystems, und zwar speciell der aus den hinteren Cervicalwurzeln abstammenden, somit derjenigen Nerven, welche gerade in dem hypertrophirten Theile der oberen Extremitäten ihre Endausbreitung finden; im Centralorgan selbst fand sich ferner eine Affection, die sicherlich schon viele

Jahre bestanden haben musste, wahrscheinlich schon vor der Zeit, in welcher die gipfelnden Körpertheile riesenhaft heranwuchsen, aufgetreten, möglicherweise sogar aus einer Störung in der Umbildung des Medullarrohrs, also aus einem Entwickelungsfehler, hervorgegangen war. Jedenfalls kann es, nach diesen anatomischen Resultaten nicht mehr eine leere Vermuthung genannt werden, wenn wir daher die genannten Veränderungen im Ernährungszustand der Weichtheile der Hände direct von den oben beschriebenen Degenerationen der sie innervirenden Nerven abhängig machen und demgemäß jenen hypertrophischen Zustand als eine neurotische Hypertrophie bezeichnen. Die Thatsache, dass wirkliche neurotische Hypertrophien zu Stande kommen können, steht ja gegenwärtig ausser Zweifel. In der Literatur der menschlichen Pathologie finden wir, wenn auch nicht gerade häufig, Fälle geschildert, in denen partielle Hypertrophien irgend eines Organes zweifellos durch Nerveneinflüsse zu Stande gekommen waren, indem sie sich unmittelbar nach einer Verletzung, einer Durchschneidung der dem Organ zugehörigen Nervenstämme entwickelt hatten. Beispielsweise mögen hier folgende Fälle erwähnt werden: 1) eine hypertrophische Verdickung der Haut an den drei ersten Fingern und dem Dorsaltheile der Hand, welche sich ohne irgend welche entzündlichen Vorgänge nach einer Schussverletzung des Plexus brachialis allmählich einstellte (Mitchell¹⁹, p. 185), 2) eine Verdickung des linken Nasenbeins bei sensibler Paralyse des N. supramaxillaris (Romberg²⁰, S. 257), 3) die Hypertrophien der Haut und der Knochen an den Extremitäten bei Hemiplegie (Leyden¹⁸, S. 155. I.) und 4) die Hypertrophien der Weichtheile in Folge von Neuralgie (Berichte von Duval und Friedrich über eine Hypertrophie der Oberlippe bei Neuralgie des N. infraorbitalis — Vulpian²¹, p. 354).

Auch experimentell gelang es, obwohl nur in wenigen Fällen, mittelst einer Nervenverletzung, ähnliche Resultate zu bekommen. So fand Bidder, nachdem er ein 1,5 cm langes Stück des linken Halssympathicus eines Kaninchens ausgeschnitten hatte, eine stationäre Vergrößerung des linken Ohres sowohl nach der Länge, als nach der Breite (v. Recklinghausen⁹ S. 313). Vulpian²¹ p. 355 wiederholte die Experimente von Schiff, indem er den Nervus ischiadicus und cruralis an jungen Hunden durchschnitt

und erzielte nach 2—3 Monaten die gleiche Hypertrophie der Fussknochen auf der operirten Seite, wie Schiff; bei älteren Thieren aber wurde anfänglich eine Atrophie und erst nach dem Verlauf von 12—18 Monaten eine Hypertrophie der betreffenden Theile beobachtet. Lewaschev¹⁶ hat, nachdem er mehrere Monate lang den N. ischiadicus von Hunden beständig chemisch und mechanisch reizte, mitunter eine Hypertrophie der Weichtheile der Zehen und Pfoten auf der operirten Seite herbeiführen können. Alle diese Fälle sprechen positiv für die Möglichkeit der Entstehung einer localen Hypertrophie der Gewebe, wenn experimentell oder durch Krankheitserreger Functionsstörungen im Gebiete der zugehörigen Nerven hervorgerufen werden. Ueber das Wie des causalen Zusammenhangs zwischen der Nervenläsion und der ungewöhnlichen Ernährung sind wir leider noch auf die nackte Hypothese angewiesen. Man hat bald von dem abnormen Einflusse der vasomotorischen, bald von einer Reizung trophischer Nerven als der mittelbaren oder unmittelbaren Ursache der Hypertrophie gesprochen. So nimmt Vulpian²¹ (p. 358) zur Erklärung seiner experimentell erhaltenen Hypertrophien an, dass Paralyse von Vasomotoren, welche nach Nervendurchschneidung zu Stande kommt, nur als ein günstiges, prädisponirendes Moment zu den Hypertrophien in den Knochen und Weichtheilen betrachtet werden muss. Mitchell¹⁹ (p. 167) meint, dass die trophischen Störungen in der Haut nicht nur in Folge von directen, sondern auch von reflectorischen Nervenreizen entstehen können. Diese Meinung begründet er mit der Beobachtung, dass solche trophische Störungen bei den partiellen Läsionen immer schärfer ausgeprägt sind, als bei den totalen Durchschneidungen der Nervenstämmme. Klebs¹⁰ giebt zu, dass in den Fällen erworbener partieller Hypertrophien die Nerveneinflüsse zweifellos eine gewisse Rolle spielen können, meint aber, dass ein wichtigeres Moment in solchen Fällen in einer besonderen Veränderung der Gefäßwände der betroffenen Theile, welche er Angiomatose nennt, zu finden sei.

Kehren wir zu unserem Falle zurück, wo die günstige Gelegenheit gegeben war, die Veränderungen im Nervengewebe systematisch zu verfolgen, so finden wir, dass die centrale Erkrankung, so weit sie mit den hypertrophischen Organen in Be-

ziehung stand, nur einen streng begrenzten Theil einnahm. In der That war die Zerstörung des centralen Nervenorgans auf der ganzen Strecke, welche die Nerven für die oberen Extremitäten abgiebt, nur an der Basis des Hinterhorns und im Hinterhorn selbst vorhanden. Es können also in unserem Fall nur diejenigen Nerven für das Entstehen der Hypertrophie in Betracht kommen, welche das Rückenmark mittels der hinteren Wurzeln verlassen, keineswegs aber diejenigen, die in der vorderen Wurzel enthalten sind. Da wir nicht wissen, ob schon während des Lebens irgend welche Störungen im Gebiet der sensiblen Nerven vorgelegen hatten, so können wir nicht mit Sicherheit sagen, welche Art von Nervenfasern durch die Degeneration getroffen waren. Auf Grund der anatomischen Untersuchung jedoch und im Hinblick darauf, dass in den hypertrophischen Theilen keine Zeichen von entzündlichen Vorgängen nachgewiesen werden konnten, können wir folgende Vermuthung wagen. In den hyalin-degenerirten, centripetalen Nervenfasern müssen gewisse centrifugale Bahnen eingebettet gewesen sein, welche die von ihnen innervirten Theile zur Hypertrophirung brachten, indem sie in irgend welcher Weise auf deren Ernährung einwirkten. Es lässt sich auf Grund unserer Untersuchungen nicht positiv entscheiden, welche Nervenbahnen hier hauptsächlich im Spiel waren, ob vasomotorische oder trophische oder beide zusammen. Wir können diesbezüglich nur bemerken, dass, während die vasomotorischen und trophischen Nerven für die Muskeln durch die vorderen Wurzeln hindurch zu gehen scheinen, der Verlauf der bezüglichen Fasern für die Haut innerhalb der Vorderwurzeln noch in keiner Weise begründet wird. Es giebt sogar Gründe, zu vermuthen, dass die vasomotorischen und vielleicht auch die trophischen Nerven zusammen mit den sie innervirenden sensiblen Fasern die Hautdecken erreichen, dass sie also durch die hinteren Wurzeln das Rückenmark verlassen. Auch experimentell sind einige Thatsachen constatirt worden, welche diese Vermuthung stützen (Lewaschev²²). So darf man, so weit diese einzelne anatomische Untersuchung als beweisend gelten kann, mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit vermuten, dass bei einer chronisch verlaufenden, centralen Erkrankung und der darauf folgenden absteigenden Degeneration hyper-

trophische Veränderungen in den von diesen Nerven innervirten Theilen zu Stande kommen können. Eine solche Hypertrophie kann mit Recht eine neurotische Hypertrophie genannt werden; die Frage aber, welche Nervenfasern bei solchen Vorgängen die Hauptrolle spielen, bleibt offen, obwohl man annehmen darf, dass hier die Vasomotoren, wenn nicht ausschliesslich, so doch hauptsächlich im Spiel sind. Wir wollen noch hinzufügen, dass die Degenerationen in den peripherischen Nerven mit der Hyalinbildung in solchen Fällen eine gewisse Bedeutung zu haben scheinen, wo in Folge von derartigen Degenerationen irgend welche Ernährungsstörungen in den Geweben eingetreten sind. So habe ich z. B. neben dem untersuchten Falle der gleichen hyaline Degenerationen in den Nerven ziemlich constant auch bei der Osteomalacie gefunden. Wenn wir der ziemlich verbreitete Meinung beipflichten, dass die Osteomalacie neurotischer Natur ist, so können wir, von unserer anatomischen Grundlage aus hoffen, dass durch den constanten Befund von Hyalin in den Nerven die Richtigkeit dieser Meinung wird erwiesen werden können.

Wenn wir hiermit unseren Beitrag schliessen, so sind wir weit davon entfernt, auf Grund dieser einzelnen Untersuchung die Frage über die Entstehung der neurotischen Hypertrophien für gelöst erklären zu wollen. Der Zweck dieser Arbeit wird erreicht, wenn sie dazu anregt, ähnliche Fälle genau anatomisch zu untersuchen, um diese interessante Frage zu erledigen.

Zum Schluss erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor von Recklinghausen für seine stets gütige Unterstützung und Leitung während meiner Untersuchungen den herzlichsten Dank auszusprechen.

L i t e r a t u r.

1. A. Bäumler, Ueber Höhlenbildung im Rückenmark. Arch. f. klin. Medicin. Bd. 40. 1887.
2. F. Schultze, Klinisches und Anatomisches über die Syringomyelie. Zeitschrift für klinische Medicin. Bd. XIII. Hft. 6.
3. Braun, Ueber combinierte systematische Erkrankung des Rückenmarks und der peripherem Nerven. Beiträge zur pathologischen Anatomie

- und klinischen Medicin 1888. E. L. Wagner zum 20. December 1887 gewidmet.
4. R. Volkmann, Beitrag zur Lehre vom Gliom und secundären Degeneration des Rückenmarks. *Ibid.*
 5. Oppenheim und Siemerling, Beiträge zur Pathologie des Tabes dors. und der peripheren Nervenerkrankungen. *Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten.* 1887. Bd. XVIII. Hft. 2.
 6. T. Rosenheim, Zur Kenntniss der acuten infectiösen multiplen Neuritis. *Ibid.*
 7. Westphal, Ueber einen eigenthümlichen Symptomencomplex bei Erkrankung der Hinterstränge des Rückenmarks. *Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten.* Bd. XVI. 1885.
 8. Joffroy et Achard, De la myélite cavitaire. *Archive de Physiologie.* 1887. Octobre.
 9. F. v. Recklinghausen, Allgemeine Pathologie. 1883.
 10. Fritsche und Klebs, Ein Beitrag zur Pathologie des Riesenwuchses. 1884. Leipzig.
 11. Homen, Contributions experimentales à la pathologie et à l'anatomie pathologique de la moëlle épinière. *Helsingfors* 1885.
 12. Kahler, Ueber die Veränderungen nach Compression des Rückenmarks. *Zeitschrift f. Heilkunde.* 1882. III.
 13. E. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 1875.
 14. Barth, Ueber secundäre Degeneration des Rückenmarks. *Arch. f. Heilkunde.* 1869.
 15. Kusmin, Mikroskopische Untersuchungen der secundären Degeneration des Rückenmarks. *Medizinische Jahrbücher.* 1882. Wien.
 16. Lewaschev, Trophische Wirkung von Nervenreizen. *Centralblatt für medicin. Wissenschaften.* 1883. No. 12.
 17. P. Marie, Sur deux cas d'acromégalie. *Revue de médecine.* 1886. VI.
 18. Friedreich, Dieses Archiv. 1868. XLIII. 83.
 19. W. Mitchell, Des lésions des nerfs et de leur conséquences. Traduction française par M. Dastre. 1874.
 20. Romberg, Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen. 1857.
 21. Vulpian, Leçons sur l'appareil vasomoteur. 1875. II.
 22. Lewaschev, Innervation der Hautgefässe. *Centralblatt für die medizinischen Wissenschaften.* 1883. No. 4.
-