

A r c h i v
für
pathologische Anatomie und Physiologie
und für
klinische Medicin.

Bd. 146. (Vierzehnte Folge Bd. VI.) Hft. 2.

X.

Ueber infantile und hereditäre multiple Sklerose.

Von Prof. Dr. Hermann Eichhorst
in Zürich.

Das Vorkommen der multiplen Sklerose bei Kindern wird übereinstimmend als ein sehr seltenes Ereigniss angegeben. Marie¹⁾), welcher im Jahre 1883 zum ersten Male den Versuch machte, das literarische Material zu sammeln, konnte nur 14 Beobachtungen ausfindig machen. Unger²⁾) machte sich vier Jahre später an die gleiche Aufgabe heran und konnte in seiner kleinen Monographie bereits über 19 Kinder berichten, die an multipler Hirn-Rückenmarkssklerose erkrankt waren. In einer Arbeit von Moncorvo³⁾), welche in dem gleichen Jahre erschien, wird die Zahl der uns interessirenden Beobachtungen auf 21 angegeben, und endlich hat Nolda⁴⁾ wiederum vier Jahre

¹⁾ P. Marie, De la sclérose en plaques chez les enfants. *Revue de Méd.* Juillet 1883.

²⁾ L. Unger, Ueber multiple inselförmige Sklerose des Centralnervensystems im Kindesalter. *Leipzig und Wien* 1887.

³⁾ Moncorvo, De l'étiologie de la sclérose en plaques chez les enfants. *Rev. mens. des malad. de l'enfance*. Juin 1887.

⁴⁾ A. Nolda, Bemerkungen über Sclerosis cerebrospinalis multiplex im Kindesalter und deren Beziehungen zu acuten Infectionskrankheiten. *Schweiz. Correspondenzbl.* 1891.

später über 26 Fälle berichtet. Seitdem sind meines Wissens keine neuen Beobachtungen veröffentlicht worden.

Geht man nun an eine kritische Beurtheilung der bisherigen Beobachtungen heran, so stösst man auf die allergrössten Schwierigkeiten, weil überzeugende und beweisende Sectionsbefunde über das Vorkommen der multiplen Hirn-Rückenmarkssklerose im Kindesalter bis jetzt überhaupt nicht vorliegen. Alles, was man über unseren Gegenstand weiss, bezieht sich fast ohne Ausnahme auf rein klinische Beobachtungen, und es ist überflüssig, darauf besonders hinzuweisen, wie gross dabei die Gefahr zu Irrthümern ist. Treffend wird die Unsicherheit unserer Kenntnisse über die multiple Hirn-Rückenmarkssklerose im Kindesalter durch ein Urtheil von Marie gezeichnet, welches der französische Neurologe in jüngster Zeit¹⁾ über seine vorhin erwähnte Arbeit abgegeben hat. Wir führen dasselbe im Wortlaut an. „Kann multiple Hirn-Rückenmarkssklerose im Kindesalter auftreten? — Mehrere Autoren haben das behauptet (Ten Cate Hoedemaker, Pierre Marie, Moncorvo, Unger, Nolda u. A.); es ist möglich, dass dem so sei, aber jedenfalls ist dieses Ereigniss sehr selten, denn die grösste Zahl der von den Autoren berichteten Fälle, und ich gestehe das für meine eigene Arbeit zu, ist mit Unrecht der multiplen Sklerose zugeschrieben worden; sie gehören vielmehr zur diffusen Hirnsklerose oder zu Meningealerkrankungen, welche bei Kindern so häufig sind.“ Wenn trotzdem Fournier²⁾ die multiple Hirn-Rückenmarkssklerose bei Kindern als eine Folge von hereditärer Syphilis angiebt und sich dabei auf Moncorvo³⁾ beruft, so ist dagegen einzuwenden, dass beide Aerzte den Beweis für ihre Behauptung schuldig geblieben sind.

An den bestehenden Verhältnissen ändert sich nichts, wenn man auch Oppenheim⁴⁾ das Zugeständniss machen will, dass

¹⁾ P. Marie, *Traité de médecine publié sous la direction de Charcot, Bouchard, Brissaud.* T. VI. p. 365.

²⁾ A. Fournier, *La Syphilis héréditaire tardive.* Paris 1886. p. 530.

³⁾ Moncorvo, *Contribution à l'étude de la sclérose multiloculaire chez les enfants.* Paris 1884.

⁴⁾ H. Oppenheim, *Zur Pathologie der disseminirten Sklerose.* Berl. klin. Wochenschr. 1887. No. 48.

sich nicht selten die ersten Anfänge einer multiplen Sklerose bei Erwachsenen bis in die Kindheit zurück verfolgen lassen.

Als anatomische Beläge für das Vorkommen der multiplen Hirn-Rückenmarkssklerose im Kindesalter werden in der Regel drei Beobachtungen angeführt, welche von v. Zenker¹⁾, Schüle²⁾ und Pollák³⁾ beschrieben worden sind. In der Mittheilung von v. Zenker, welche ein siebenjähriges Mädchen betrifft, wurde das Rückenmark überhaupt nicht untersucht und im Gehirn fand sich neben Hydrocephalus eine Sklerose des ganzen rechten Pes Hippocampi major bis auf die Hirnbasis hin. Daneben waren in beiden Sehhügeln bis erbsengrosse gallertige Knoten. Von den klinischen Erscheinungen erfährt man nichts Anderes, als dass das Kind an Krampfanfällen gelitten habe, häufig erbrach, zuletzt von Lähmungen und Bewusstlosigkeit betroffen wurde, und dass sich seine Pupillen bei Lichteinfall nicht verengten, sondern erweiterten.

Auch die Beobachtung von Schüle kann nicht für ein beweiskräftiges Beispiel von multipler Hirn-Rückenmarkssklerose im Kindesalter gelten. Schüle selbst hat dieselbe als eine diffuse Sklerose des Gehirns und Rückenmarks bezeichnet, mit Hervor- treten einzelner Plaques im Gehirn.

Pollák endlich durfte bei seiner Kranken, einem sechsjährigen Mädchen, überhaupt das Rückenmark nicht herausnehmen. Die Untersuchung des Gehirnes, welches Pollák selbst eine „flüchtige Besichtigung“ des Organes nennt, ergab eine Missbildung des Balkens und „Höcker und Zellen“ im Hirn, von welchen es, da eine mikroskopische Untersuchung unterblieb, zum mindesten höchst fraglich ist, ob es sich um sklerotische Plaques gehandelt hat.

Unrichtig ist es, wenn man früher noch Beobachtungen von Stöhr, von Camp und Barthiez und Rilliet⁴⁾ hierher ge-

¹⁾ v. Zenker, Zur Lehre von der inselförmigen Hirnsklerose. Deutsches Archiv für klin. Med. VIII. 1870. S. 126.

²⁾ H. Schüle, Weiterer Beitrag zur Hirn-Rückenmarkssklerose. Eben- daselbst. VIII. 1870. S. 223.

³⁾ L. Pollák, Congenitale multiple Heerdsklerose des Centralnerven- systems; partieller Balkenmangel. Archiv für Psych. XII. 1881. S. 157.

⁴⁾ Vergl. Jaccoud, Pathologie interne. II. Ed. T. I. 1872. p. 190 et 192.

rechnet hat, weil es sich bei ihnen zweifellos um eine diffuse Sklerose gehandelt hat.

Aus dem Vorstehenden erhellt, dass ein sicheres klinisches und anatomisches Material für die multiple Sklerose bei Kindern erst noch gewonnen werden muss, und dass es zur Zeit verfrüh und sehr gewagt wäre, aus den bisherigen Berichten etwelche Schlüsse ziehen zu wollen. Die nachfolgende Mittheilung hat sich das Ziel gesteckt, einen ersten sicheren Baustein zu liefern. Dieselbe verdient aber nicht nur deshalb einige Aufmerksamkeit, weil sie das Vorkommen der multiplen Sklerose bei Kindern mit Sicherheit beweist, sondern dürfte auch deshalb von Interesse sein, weil sie die Erblichkeit der in Rede stehenden Krankheit in unzweifelhafter Weise erkennen lässt. Ist auch auch auf den letzten Punkt mehrfach hingewiesen worden, so hat sich doch wohl kaum jemals Gelegenheit dargeboten, dass der gleiche Arzt das Leiden bei einem der Eltern und dem Kinde klinisch und anatomisch feststellte. Bei meiner Beobachtung handelt es sich aber um eine Frau, welche an multipler Sklerose erkrankt war und einige Zeit später einem Knaben das Leben gab, welcher gleichfalls die Erscheinungen der Sklerose darbot.

Es mögen zunächst die beiden Krankengeschichten im Auszuge vorgeführt werden.

Beobachtung 1.

Elisabeth Schulthess, 36 Jahre alt, aus Küssnacht wurde vom 14. November 1885 bis 30. März 1886 zum ersten Male, dann vom 25. Mai 1886 bis 4. Juni 1886 zum zweiten Male und endlich vom 8. Februar 1889 bis 25. November 1891 zum dritten Male auf der medicinischen Universitätsklinik in Zürich behandelt und ging auf der Klinik durch überhandnehmenden Kräfteverfall zu Grunde.

Anamnese: Pat. stammt aus einer Familie, in welcher bisher Nervenkrankheiten unbekannt gewesen sind.

Ihr Vater war stets ein gesunder Mann, welcher plötzlich sein Leben dadurch verlor, dass er von einem schweren Lastwagen überfahren wurde. Die Mutter ging im 39. Lebensjahre durch Wassersucht zu Grunde. Pat. besitzt noch eine Schwester, welche verheirathet ist, sich stets guter Gesundheit erfreut hat und mehrere gesunde Kinder besitzt.

Als Kind war Pat. niemals ernstlich krank. Vorübergehend musste sie einige Tage lang wegen Nesselfieber das Bett hüten. Häufig litt sie an Kopfschmerzen, die sich meist in der Stirngegend verbreiteten. In der

Schule bildete sich allmählich eine Verkrümmung der Wirbelsäule aus, doch wurde deshalb niemals ärztlicher Rath nachgesucht, weil keine Schmerzen bestanden und sich auch nicht eine Beschränkung in der Arbeitsfähigkeit bemerkbar machte.

Mit 19 Jahren wurde die Kranke zum ersten Male menstruirt. Die Menses folgten sich dann regelmässig, waren schmerzlos, hielten 4—5 Tage an und führten meist zu lebhaften Blutverlusten.

Vor 8 Jahren (1877) heirathete die Pat. und seit dieser Zeit sollen die Menses etwas sparsamer geworden sein. Nach Jahresfrist (Ende 1877) wurde die Kranke zum ersten Male entbunden. Das Kind kam 3 Monate zu früh, dennoch dauerte die Geburt sehr lange und führte zu sehr reichlichen Blutverlusten. Schon während der Schwangerschaft hatte Pat. starke Blutverluste gehabt. Das Kind starb $1\frac{1}{2}$ Tage nach der Geburt. Schon nach 8 Tagen verliess die Kranke das Bett und ging wieder ihren Hausgeschäften nach.

Pat. behauptet mit aller Bestimmtheit, dass ihr jetziges Leiden mit den damaligen Blutverlusten zusammenhänge, trotzdem sich die ersten Erscheinungen desselben erst ein Jahr später, zur Zeit ihrer zweiten Schwangerschaft einstellten. Die zweite Geburt erfolgte 1878 und verlief normal. Nach Beendigung derselben machte die Krankheit sehr bedeutende Fortschritte.

Im Jahre 1879 wurde Pat. zum dritten Male entbunden. Schwangerschaft und Geburt verliefen zwar ohne Störungen, doch bemerkte die Kranke an ihrem Kinde, einem Knaben, zitternde Bewegungen, welche sich seit 2 Jahren sehr bedeutend steigerten und keinen Zweifel darüber aufkommen liessen, dass der Junge in ähnlicher Weise wie seine Mutter erkrankt sei. Auch dieses Mal wieder trat zur Zeit der Schwangerschaft und Geburt in unverkennbarer Weise eine Verschlimmerung des Leidens bei der Mutter ein.

Die gleiche Erscheinung machte sich zur Zeit der beiden letzten Schwangerschaften und Geburten bemerkbar, von welchen die letzte vor 4 Jahren erfolgte.

Die ersten Erscheinungen der Krankheit gaben sich durch leichte Ermüdung und Schwäche in den Beinen kund. Schmerzen oder andere ungewöhnliche Empfindungen machten sich zu keiner Zeit bemerkbar. Allmählich nahm das Schwächegefühl so zu, dass die Kranke häufig beim Gehen und Stehen in den Knien zusammenknickte und niederstürzte. Dazu gesellten sich nach und nach Zittern und Schwanken hinzu, welche nicht nur die Extremitäten, sondern auch den Rumpf und Kopf betrafen und besonders beim Zugreifen sehr lebhaft hervortraten.

Erst einige Zeit später, genauere Zeitangaben vermag Pat. nicht zu machen, stellten sich Störungen und Erschwerung der Sprache und schliesslich auch zunehmende Sehstörungen ein.

Vor einigen Jahren und ebenso im Frühjahr 1885 traten für einige Tage Schmerzen im rechten Kniegelenk ein, doch gingen dieselben beide Male nach Einreibungen und Bettruhe vollkommen vorüber.

In der letzten Zeit nahm die Gehschwäche so bedeutend zu, dass die Kranke kaum einige Schritte machen konnte, ohne einzuknicken und zu Boden zu stürzen. Auch wurde ihr Gang so unsicher und schwankend, dass man sie mehrfach für betrunken hielt. Sie liess sich daher am 14. November 1885 auf die medicinische Klinik in Zürich aufnehmen.

Status praesens: 15. November 1885.

Mittelgrosse Frau mit kräftigem Knochenbau, gut entwickelter Musculatur und entsprechendem Fettpolster.

Pat. liegt entweder zu Bett oder hat einen Lehnsessel aufgesucht, weil sie nicht ohne Unterstützung zu stehen und zu gehen vermag.

Die Kranke hat normale Körpertemperatur (37° C.), ihr Puls ist regelmässig, weich, von mittlerer Füllung und leicht beschleunigt (100 in der Minute). Athmung costo-abdominal, regelmässig und ruhig. Keine Oedeme.

Das Bewusstsein ist ungetrübt. Pat. klagt über Schwäche in Armen und Beinen, Zittern und Schwanken beim Gehen und Greifen und zunehmende Verschlechterung des Sehvermögens.

An den Organen der Brust- und Bauchhöhle lassen sich keine Veränderungen erkennen.

Die Wangen sind lebhaft geröthet. Der Gesichtsausdruck erscheint theilnahmslos und stumpfsinnig. Die oberen Augenlider hängen beiderseits etwas tief über den Augäpfeln herab, können aber bei energischem Zuspruch doch in normaler Weise gehoben werden.

Die Augen folgen dem vorgehaltenen und bewegten Finger gleichmässig und ruhig nach jeder Richtung hin, nur bei sehr schnellen Bewegungen macht sich an ihnen horizontaler Nystagmus bemerkbar. Die Pupillen sind beiderseits von gleicher Weite, eher gross als klein und reagiren sehr genau und schnell auf Lichtreiz und Accomodation. Bei der Untersuchung des Augenhintergrundes fällt nichts Besonderes auf; die Opticuspapillen erscheinen etwas blass und die Blutgefässer eng. In der Linse lassen sich beiderseits feine strich- und punktförmige Trübungen nachweisen.

Auf dem rechten Ohr besteht Herabsetzung des Gehörsvermögens, so dass die Kranke das Ticken einer Taschenuhr nur bis auf 6 cm Entfernung vom rechten Ohr vernimmt. Auch empfindet sie häufig Brausen im rechten Ohr. Bei der otoskopischen Untersuchung findet sich nichts Auffälliges.

Geruch und Geschmack zeigen sich als unverändert. Pat. streckt die Zunge gerade heraus und bewegt dieselbe ohne Schwierigkeit nach jeder Richtung. Bei übertrieben starkem Herausstrecken der Zunge treten sehr bald kräftige, zuckende Bewegungen von vorn nach hinten und umgekehrt ein. Die Zunge trägt einen dünnen grauen Belag und fühlt auf beiden Seiten gleichmässig scharf.

Das Zäpfchen steht in der Mittellinie. Die Reflexerregbarkeit der Rachenschleimhaut erscheint unverändert. Pat. behauptet, sich oft und leicht zu verschlucken.

Im Gesichte bestehen keine Sensibilitätsstörungen, eben so wenig Lähmungen.

Sehr eigenthümlich klingt die Sprache der Kranken. Dieselbe erscheint eigenthümlich monoton, doch, singend und langsam. Zwischen den einzelnen Wortsilben schieben sich mehr oder minder lange Pausen ein. Auch ist die Articulation keine scharfe und macht einen etwas verschwommenen Eindruck.

Während der Untersuchung traten mehrfach Anfälle von laut jauchzendem Lachen ein. Auf Befragen giebt die Kranke an, dass gar nicht selten derartige Lachanfälle über sie hereinbrächen, ohne dass eine besondere Veranlassung vorausgegangen wäre. Sie sei ausser Stande, dieselben zu unterdrücken.

Der Schädel zeigt eine niedrige Stirn, ist brachycephal und bei Beklopfen nirgends empfindlich.

Auch die Wirbelsäule, welche im oberen Hals- und unteren Brusttheile eine mittelhochgradige Kyphoskoliose nach rechts darbietet, ist bei Druck an keiner Stelle schmerhaft.

Arme und Beine besitzen gesunde Farbe und normale Temperatur. Es lassen sich auf ihnen nirgends trophische Veränderungen wahrnehmen. In Ruhelage würde man sie für völlig gesund halten. Aber das Bild ändert sich sofort, sobald die Kranke aufgefordert wird, Bewegungen auszuführen. Soll sie nach einem vorgehaltenen Finger greifen, so tritt ein sehr kräftiges Hin- und Herschütteln des erhobenen Armes ein, welches um so lebhafter wird, je mehr sich die Hand dem gesteckten Ziele nähert. Die gleiche Erscheinung stellt sich ein, wenn die Kranke den Versuch macht, das Bein bis zu einer angegebenen Höhe zu erheben. Fordert man die Pat. auf, einen mit Flüssigkeit gefüllten Löffel oder ein Glas zum Munde zu führen, so geht der grösste Theil des Inhalts durch die Schüttelbewegungen verloren. Die Stärke der letzteren scheint in allen Extremitäten die gleiche zu sein. Sucht sich die Kranke aufzusetzen, so tritt ein starkes Wackeln des Rumpfes und Kopfes ein. Das Gleiche gilt für Gehversuche, die übrigens nur möglich sind, wenn sich Patientin an Möbeln festhält oder kräftig unter den Armen gestützt wird.

Alle feineren Handlungen (Zuknöpfen, Einfädeln einer Nadel, Schreiben) sind in hohem Grade gestört und theilweise unmöglich. Die Schriftzüge sind ungleich, unregelmässig und zitterig und wellig.

Es bestehen weder Lähmungen noch Contracturen an den Extremitätenmuskeln. Auch ist die Kraft der Arme, Hände und Beine eine bedeutende und unveränderte.

Weder an den Armen, noch an den Beinen, noch am Rumpfe sind Sensibilitätsstörungen irgend welcher Art nachweisbar.

Patellar- und Tricepssehnenreflex sind erhöht. Fussclonus, Fusssohlen- und Bauchreflexe zeigen keine Veränderungen.

Blase und Mastdarm functioniren in regelmässiger Weise.

Der Harn zeigt eine Tagesmenge von 1400 ccm, besitzt ein specifisches Gewicht = 1015, ist klar und rothgelb und enthält weder Eiweiss noch Zucker.

Pat. hat guten Schlaf und Appetit.

Krankheitsverlauf.

Pat. blieb auf der medicinischen Klinik 4½ Monate, bis am 30. März 1886. Sie war während dieser Zeit andauernd fieberfrei, zeigte aber meist einen frequenten Puls, bis 104 Schläge. Dazwischen kamen freilich auch Tage mit verlangsamter Herzbewegung (bis auf 48) vor.

Am 27. November klagte die Kranke über Schmezen im rechten Knie. Veränderungen liessen sich an dem Kniegelenk nicht nachweisen, doch blieben die Schmerzen bis zum 14. December bestehen.

Am 26. Januar 1886 wurde über Schmerzen im rechten Ohr und stärkere Schwerhörigkeit geklagt; man entfernte aus dem rechten äusseren Gehörgange einen Ohrenschmalzpropf und damit hörten auch die Beschwerden auf.

An einzelnen Tagen machte sich das Intentionszittern viel lebhafter bemerkbar als an anderen. Im Ganzen aber besserte sich das Geh- und Greifvermögen. Freilich war die Kranke mit dem geringen Erfolge nicht zufrieden und verlangte entlassen zu werden, weil sie ihr Leiden für unheilbar betrachte.

Die Verordnungen waren folgende:

15.—27. November 1885: Sol. Kalii jodati 5,0:200. 3 mal täglich 1 Esslöffel.

28. November bis 20. December 1885: Liquor Kalii arsenicosi. 3 mal täglich 5 Tropfen.

21. December 1885 bis 18. Januar 1886: Ung. Hydrargyri cinerei 5,0. Täglich zur Einreibung.

19. Januar bis 28. Februar 1886: Tinct. ferri chlorat. aeth. 3 mal täglich 25 Tropfen.

1. März bis 29. März 1886: Constanter Strom auf die Wirbelsäule.

Zweiter Spitalaufenthalt vom 25. Mai bis 4. Juni 1886.

Schon nach 2 Monaten seit ihrer Entlassung suchte Pat. von Neuem die medicinische Klinik auf. Die leichte Besserung in dem Gehvermögen war sehr bald wieder verschwunden. Der Nystagmus, welcher früher nur dann aufgetreten war, wenn die Kranke mit ihren Augen sehr schnell bewegten Gegenständen folgte, trat jetzt auch dann ein, wenn sie längere Zeit einen Gegenstand fixirte. Auch liess sich eine ausgesprochene Insufficienz des rechten M. internus nachweisen. Die linke Pupille war meist enger als die rechte und reagierte träger auf Lichtreiz. Die früher beschriebenen Anfälle von unmotivirtem Lachen und Jauchzen machten sich häufiger und stärker bemerkbar.

Leider verlor auch dieses Mal die Kranke sehr schnell die Geduld und verliess schon nach 16 Tagen die Klinik. Zu einer specifischen Therapie war es nicht gekommen; man hatte sich auf Acidum phosphoricum beschränkt.

Dritter Spitalaufenthalt vom 8. Febr. 1889 bis 25. Nov. 1891.

Als sich Frau Schulthess nach fast 3 Jahren zum dritten Male auf die medicinische Klinik aufnehmen liess, hatte sich in ihrem Befinden eine

wesentliche Verschlechterung ausgebildet. Das Intentionszittern war eher stärker geworden, namentlich in den Beinen und außerdem machte sich in den Beinen bei kurzem Stehen und Gehen sehr lebhaftes Ermüdungsgefühl bemerkbar. Lähmungen, Contracturen oder irgend welche sensiblen Störungen bestanden weder an den Extremitäten, noch am Rumpf oder im Gesicht. Die Sehnenreflexe zeigten sich in gleichem Grade wie bei der ersten Aufnahme gesteigert. Blase und Mastdarm waren in gehöriger Weise thätig. Dagegen hatten sich schwere Veränderungen am Auge vollzogen. Es bestand beiderseitige hochgradige Oculomotoriuslähmung, welche sich in Ptosis und Unvermögen, bezw. Behinderung der Augenbewegungen nach einwärts, oben und unten äusserte. Die linke Pupille war weiter als die rechte; beide Pupillen reagirten noch träger als früher auf Lichtreiz und Accommodation. Die Trübungen der Linse hatten keine bemerkenswerthen Fortschritte gemacht. Trotzdem war das Sehvermögen so hochgradig herabgesetzt, dass die Kranke gar nicht mehr lesen und Finger nur auf 2,5 m Entfernung richtig zählen konnte. Bei ophthalmoskopischer Untersuchung fand man eine deutliche Atrophie beider Optici.

Veränderungen und Unterschiede in dem Gehörsvermögen liessen sich dagegen nicht mehr nachweisen.

In unverkennbarer Weise hatten die geistigen Fähigkeiten der Pat. gelitten. Die Kranke bot einen theilnahmslosen und stupiden Gesichtsausdruck dar, starre lange Zeit vor sich hin, kümmerte sich nicht um ihre Umgebung und musste häufig wiederholentlich laut angerufen werden, wenn man eine Antwort von ihr erhalten wollte. Vielfach trat unmotiviertes jauchzendes Lachen auf.

Schreiben und andere feinere Hantirungen sind unausführbar geworden; kaum, dass Essen und Trinken ohne Hülfe möglich sind.

Die Kranke bringt den grössten Theil des Tages im Bette zu und wird nur für kurze Zeit auf einen Lehnsstuhl in die Nähe des geöffneten Fensters getragen.

Zu Beginn des Jahres 1890 war die Pat. dauernd bettlägerig. Man fand sie meist in rechter Seitenlage, angeblich, weil ihr diese Lage wegen der bestehenden Kyphoskoliose bequemer sei. Langsam bildeten sich mehr und mehr zunehmende Contracturen in den Beugern der Oberschenkel und Unterschenkel aus. Auch klagte die Kranke längere Zeit über Schmerzen in der Oberschenkelmusculatur.

Am 7. April 1890 entwickelte sich auf der linken Hornhaut ein stecknadelknopfgrosses Geschwür, welches am 16. April unter Hinterlassung einer leichten Trübung der Hornhaut wieder vernarbt war.

Anfangs Mai 1890 machten sich starke psychische Veränderungen bemerkbar. Die Kranke wurde launenhaft, weinerlich und widersetztlich. In der Nacht wurde sie sehr unruhig und störte ihre Umgebung durch scheinbar unmotiviertes Stöhnen. Sie suchte wiederholentlich während der Nacht das Bett zu verlassen und sich bis zum Esstisch hinzuschleppen. Hier deckte sie das Tuch ab und dann wieder auf. Auch nahm sie die Krankentafel

über dem Kopfende ihres Bettes herunter, wischte alle Aufzeichnungen aus, und stellte man sie zur Rede, so erklärte sie, von nichts zu wissen. Erst nach einigen Wochen schwand dieser Zustand, um einer vollkommenen Gleichgültigkeit und Stumpsinnigkeit Platz zu machen.

Gegen Ende des Jahres 1890 wurde die Kranke wieder lange Zeit von Schmerzen in den Oberschenkeln geplagt.

Mit Beginn des Jahres 1891 waren die Contracturen der Beuger der Ober- und Unterschenkel so hochgradig geworden, dass active und passive Bewegungen unmöglich waren. Die Kranke war ganz stumpsinnig, nahm an der Unterhaltung gar keinen Theil und musste gefüttert werden.

Bei einer laryngoskopischen Untersuchung am 6. November 1891 fand man links vollkommene Recurrenslähmung und rechts starke Recurrensparese.

Am 10. November fand der damalige Assistenzarzt der Universitätsaugenklinik, Herr Dr. Gaffron, eine beiderseitige Veränderung der Macula lutea in Gestalt eines scharf begrenzten grauen Fleckes von zwei Papillen Grösse.

Uebrigens hatte noch vom 24. bis 30. October zum ersten Male Incontinentia vesicæ bestanden.

Am 11. November 1891 bildete sich über dem rechten Trochanter major ein etwa 5 cm im Durchmesser haltender Decubitus aus.

Die Pat., welche bisher stets fieberfrei gewesen war, fing an manchen Abenden zu fiebern an. Vom 17. November an war jedoch die Temperatur wieder normal. Aber die Kräfte nahmen schnell ab und Pat. ging durch Kräfteverfall am 25. November 1891 um 6 Uhr Morgens zu Grunde.

Man hatte bei der Kranken eine grosse Reihe von Heilmitteln und Heilmethoden versucht, ohne einen bemerkenswerthen Erfolg zu erzielen. Der längere Gebrauch von Solanin und Hyoscin zeigte sich gegenüber dem Intentionszittern vollkommen wirkungslos. Suspension schien anfänglich der Pat. das Gehen zu erleichtern, erwies sich schliesslich aber doch ohne Einfluss. Auch durch Galvanisation des Rückenmarkes, Massage, Soolbäder und Arsenik wurde gar nichts erreicht.

Sectionsbefund am 26. November 1891 (Professor Klebs).

Ziemlich schwächlich entwickelter Körper mit mangelhafter Musculatur und mässigem Fettgewebe.

Die Wirbelsäule zeigt eine sehr starke Verkrümmung, und zwar im Brusttheile nach hinten und rechts und im Lendentheile nach vorn.

Im Kniegelenk finden sich starke und schwer zu überwindende Contracturen.

Die Rückenmusculatur zeigt eine recht gute Farbe.

Auf der Dura spinalis finden sich am Beginne der Krümmungen der Wirbelsäule reichliche Fettauflagerungen. Im unteren Theil zeigt sich viel ausgetretenes Blut. Der Durasack ist weit und enthält viel klare röthliche Flüssigkeit.

Das Rückenmark ist sehr schmal und füllt den weiten Durasack nicht aus. Im Lendentheil zeigen sich seine Gefässse sehr stark gefüllt,

aber auch im oberen Brust- und Halstheile. An letzteren Orten bestehen Verklebungen zwischen Dura und Pia.

Nach Herausnahme des Rückenmarkes zeigen sich die hinteren Wurzeln im Allgemeinen von gutem Aussehen und relativ bedeutender Entwicklung gegenüber dem sehr schmalen Rückenmark.

Die Pia mater ist zart und nur unten etwas mit Blut durchtränkt. Am Rückenmark selbst ist sonst keine Verfärbung bemerkbar. Auch sind die hinteren Stränge nicht eingesunken.

An der Cauda equina, deren Fasern keine besonderen Veränderungen zeigen, findet sich vorn ein dunkelrother Bluterguss vor der Piascheide, der scharf umschrieben und 2 cm lang und 3—4 mm breit ist.

Die vorderen Rückenmarkswurzeln erscheinen überall sehr dünn, sind aber im Ganzen von weisslicher Farbe, nur hier und da etwas grau.

Der Querdurchmesser des Lendenmarkes beträgt 9 mm, des unteren Brustmarkes 7, des oberen Brusttheiles 8—9 und der breitesten Stelle im Halsmark 12—13 mm.

Die Consistenz des Rückenmarkes ist eine ziemlich beträchtliche. Der Halstheil zeigt sich stark abgeplattet. Die Abplattung betrifft vorzugsweise die Vorderstränge und Vorderseitenstränge, an denen eine schmale Zone graulich durchschimmert, während namentlich die Hinterstränge eine mattweisse Farbe besitzen. Die grauen Theile treten nur wenig scharf hervor, links etwas deutlicher und durchscheinend, rechts ganz mattgelb und kaum sich abhebend. Im unteren Halstheil besteht ein ähnliches Verhalten. Die graue Rückenmarkssubstanz ist schmal und wenig scharf abgegrenzt und lässt keine grauen Einlagerungen erkennen. Im mittleren Brusttheile ist die graue Substanz wieder schärfer gezeichnet, gelblich und etwas einsinkend. Im rechten Vorderstrange findet sich hier eine schmale, nicht scharf begrenzte graue Zone, welche ganz oberflächlich liegt. Auch im unteren Brusttheil ist dieselbe Zone im rechten Vorderstrang wahrnehmbar.

Im oberen Lendentheil erscheint das Rückenmark im Gebiete der Hinterstränge etwas weicher und in demjenigen der Vorderstränge härtlich. Der Querschnitt bietet eine sehr bunte Zeichnung dar und man sieht breite, graue Verfärbungen ebenfalls oberflächlich in den Hinter- und Vordersträngen.

Schädel von entsprechender Grösse und regelmässig länglich-oval. Die Nahtsubstanz beginnt stellenweise zu verschmelzen. Knochen ziemlich dick, Diploe reichlich und stark bluthaltig, Innenfläche ziemlich glatt, mit tiefen Pacchioni'schen Gruben und Gefässfurchen. Zwischen Dura und Pia reichliche Blutextravasate. Äusserlich keine Verletzung nachweisbar.

Dura mater mässig gespannt und von mittlerer Dicke. Die Blutgefässe schwach gefüllt. Im Sinus longitudinalis mässig viel flüssiges Blut. Innenfläche der Dura mehr linkerseits von einer dünnen, leicht abstreifbaren, bräunlichen Schicht überzogen, worin reichlich Blutextravasate. Rechts eine ähnliche Affection.

Pia mater mässig ödematos. Ihre Gefässe mässig gefüllt, die Arterien

etwas weniger als die Venen. Unter dem Tentorium wenig Flüssigkeit. In den Sinus der Basis flüssiges Blut. An der Gehirnbasis findet sich hinter der grossen das Infundibulum umgebenden Lymphcyste ein grosses Blutextravasat. Dasselbe lässt sich leicht abstreifen und nimmt die ganze Gegend auf der rechten Seite des Pons und der Medulla oblongata ein, es umhüllt den Trigeminus und die benachbarten Hirnnerven, lässt sich aber leicht von sämtlichen Nerven lösen.

Arteria basilaris von sehr geringer Weite und zartwandig, nur an der Mündungsstelle der linken Vertebralarterie eine kleine weissliche Verdickung der Intima. Rechte Vertebralarterie und ebenso die Communicans posterior intact. Communicans anterior sehr eng und dünnwandig, ebenso die Profunda cerebri. Rechte Carotis eng, zart und leer. Die linke Carotis etwas dickwandig, aber auch leer. Die beiden Arteriae fossae Sylvii zartwandig, mit flüssigem Blut gefüllt.

Die beiden Hirnhemisphären von regelmässiger und gleichmässiger Bildung. Gyri etwas breit. Seitenventrikel nicht erweitert. Auf dem Hauptschnitt des Grosshirnes erscheint die Färbung der weissen Substanz blass, aber weiss und wenig blutreich. Die graue Substanz ist überall schmal und blassbraun gefärbt. Die Gefässer der weissen Substanz sind stellenweise etwas weit und hier und da mit Blut gefüllt. Consistenz des Hirnes schlaff, aber sehr zähe.

Ependym der Seitenventrikel etwas verdichtet und die Venen etwas erweitert.

Auch die Scheidewand ist auffallend derb. Plexus choroides nur mässig blutreich. Der Balken erscheint auf dem Querschnitt wie mattweiss, ebenso der Fornix.

Dritter Ventrikel schmal. Die Commissur gut erhalten.

Graue Substanz der Centralganglien blass.

Kleinhirn derb. Vierter Ventrikel ohne Veränderung. Weisse Substanz des Kleinhirns sehr schmal, graue gut entwickelt und blass. Nucleus dentatus auffallend blass und gelb. Weisse Substanz mattweiss.

Pons glatt und relativ klein, und zwar in allen Theilen stark verkleinert.

Grosshirnschenkel von normaler Beschaffenheit, links wie rechts. Seine graue Masse etwas blass und gelblich.

Medulla oblongata fühlt sich besonders derb an. Die ganzen Oliven erscheinen sehr starr, doch ihre Zeichnung gut. Unterhalb der Oliven erscheinen einige mehr grau gefärbte Theile. Etwa 1 cm tiefer ist der linke Vorderstrang schmäler, an der Oberfläche grau gefärbt, wobei die Veränderung allmählich nach innen in die weisse Substanz übergeht.

Zwerchfellstand beiderseits am oberen Rande der 4. Rippe.

Lungen beiderseits ziemlich stark zurückgezogen und Herzbeutel in weiter Ausdehnung frei. Linke Lunge durch Bandmassen verwachsen. Linker Pleuraraum frei. Rechte Lunge an der Spitze verwachsen. Rechter Pleuraraum leer.

Im Herzbeutel wenig helle klare Flüssigkeit.

Herz vergrössert; rechter Ventrikel sehr schlaff. Mitralostium genügend weit. Tricuspidalostium reichlich weit. Im rechten Ventrikel ziemlich wenig roth gefärbte Gerinnsel. Pulmonalarterie zart, ihre Klappen unverändert. Rechter Ventrikel weit; seine Musculatur braun. Rechter Vorhof erweitert. Tricuspidalis zart. Papillarmuskeln etwas in die Länge gezogen. Aorta im Ganzen zart, zeigt nur dicht über den Klappen geringe Verdickungen der Intima. In der Intima ein paar Blutextravasate. Aortenklappen zart; das Endocard unterhalb derselben ein wenig verdickt. Linker Ventrikel erweitert; seine Musculatur etwas hypertrophisch und bräunlich; auch zeigt sie theilweise gelblich-weiße Strichelung. Mitralis im Ganzen zart; an ihrem freien Rande findet sich eine kleine höckerige, roth gefärbte Auflagerung.

Linke Lunge sehr klein und blass. Der Oberlappen ist an der medianen Seite und ebenso der Zungenfortsatz gebläht. Parenchym überall lufthaltig, von etwas derber Consistenz.

Rechte Lunge ebenfalls klein; der Oberlappen blass und lufthaltig; Unterlappen sehr blutreich, ödematos, theilweise etwas derber. Bronchialschleimhaut blass.

Zunge und Pharynx blass. Oesophagusschleimhaut ebenfalls blass, zeigt sonst nichts Besonderes.

Kehlkopfschleimhaut blass, ebenso diejenige der Trachea.

Schilddrüse wenig vergrössert, zeigt keine colloide Entartung.

Auf der Intima der Aorta descendens eine kleine verdickte Stelle.

Milz von glatter Oberfläche, dunkelblau. Parenchym derb. Zeichnung nicht deutlich.

Linke Nebenniere ohne Besonderheit.

Linke Niere ziemlich gross. Kapsel leicht abziehbar. Auf der Convexität findet sich in der sonst dunkelroth gefärbten Rinde eine grössere, keilförmige, weiße Stelle. Parenchym ziemlich dunkel gefärbt. Rinde etwas verschmälert.

Rechte Nebenniere dünn; Mark- und Rindensubstanz verschmälert.

Rechte Niere ebenfalls ziemlich dünn; Kapsel auch hier leicht abziehbar. Oberfläche dunkelroth. Rinde etwas verschmälert. Pyramiden dunkler.

Dickdarm stark durch Gas aufgetrieben; seine Schleimhaut blass.

Schleimhaut des Dünndarmes mässig injicirt, mit einzelnen kleinen Hämorragien: sie enthält sehr wenig röthlich gefärbten Schleim.

Magen ziemlich stark contrahirt. Schleimhaut im Ganzen blass, ebenso diejenige des Duodenum.

Pankreas etwas atrophisch, zeigt sonst nichts Besonderes.

Leber von gewöhnlicher Grösse, hat eine mässige mittlere Schnürfurche. Läppchen ziemlich deutlich. Das Organ ziemlich blutreich.

Uterus rudimentirt.

Die Blase enthält sehr wenig Urin und ist ziemlich stark contrahirt.

Vagina ziemlich derb. Cervicalkanal sehr weit und durchgängig.

Uteruskörper von ziemlich fester Consistenz.

Rectumschleimhaut zeigt nichts Besonderes.

Anatomische Diagnose:

Pachymeningitis haemorrhagica. Bluterguss unterhalb der Brücke. Diffuse Sklerose des Gehirnes (?). Multiple Sklerose des Rückenmarkes. Verfettung des Herzmuskel und braune Atrophie des Herzens. Atrophie des Nervus opticus.

Mikroskopische Untersuchung.

Gehirn und Rückenmark wurden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und nach eingetretener Erhärtung mikroskopisch untersucht. Das gleiche geschah mit den Nervi ischiadicci. Zur Färbung der Schnitte wurden Boraxcarmin, Alauncarmin, Nigrosin, Hämatoxylin-Eosin und Weigert'sche Färbung benutzt.

Bei der Untersuchung des Rückenmarkes war es überraschend, dass auf den verschiedensten Querschnitten für das unbewaffnete Auge keine deutliche Veränderung nachzuweisen war. Freilich gestalteten sich die Verhältnisse wesentlich anders, als man sich an die mikroskopische Untersuchung heranmachte. Bei derselben stellt es sich heraus, dass das Rückenmark von zahlreichen kleinen, sklerotischen Flecken durchsetzt war. Dieselben nahmen gleich im obersten Halstheile ihren Anfang und zogen sich bis in den Beginn des Lendenmarkes nach abwärts. Das Lendenmark selbst war von ihnen verschont geblieben. Ausnahmslos nahmen diese Flecken von der äusseren Grenze der weissen Rückenmarksubstanz ihren Anfang und erstreckten sich dann bis auf $\frac{1}{2}$ mm in das Innere der weissen Substanz hinein. Sie betrafen jedoch nur die vorderen und seitlichen Rückenmarksstränge, während sich die hinteren Stränge als unverändert erwiesen. Auch die graue Substanz fand sich ohne jede Veränderung.

Liess man die einzelnen Querschnitte in Abständen von 0,5 cm auf einander folgen, so zeigte fast jeder Querschnitt wieder eine andere Bildung in Bezug auf die Vertheilung der Flecken. Im obersten Halsmark zeigten sich hauptsächlich die medianen Ränder der Vorderstränge sklerosirt. Dicht über der Mitte der Halsanschwellung kamen zwei sklerotische Stellen im linken Seitenstrange hinzu. In der Mitte der Halsanschwellung waren die Vorderstränge frei geworden, während sich die Seitenstränge in der eben beschriebenen Weise verändert zeigten. Auf dem Uebergange vom Brust- zum Halstheile gesellte sich ein Fleck in dem rechten Seitenstrang hinzu. In der Mitte des Brustmarkes wurde nur eine sklerotische Stelle in dem vorderen Abschnitte des rechten Seitenstranges wahrgenommen, während auf dem Uebergange vom Brust- zum Lendenmark am medianen Rande des linken Vorderstranges, auf der medianen vorderen Spalte des rechten Vorderstranges und in der hinteren Hälfte des rechten Seitenstranges sklerotische Stellen auftraten. Innerhalb der sklerotischen Stellen fanden sich noch überall vereinzelte, gut erhaltene Nervenfaserquerschnitte, welche hier und da fast von ungewöhnlicher Grösse zu sein schienen.

Erwähnenswerth ist noch eine kleine, längliche, runde Höhle, die sich im untersten Abschnitte des Brustmarkes fand und etwa den Umfang eines Mohnkornes erreichte. Dieselbe war in den vordersten Abschnitten des rechten Hinterstranges gelegen, erreichte medianwärts die hintere Längsfurche des Rückenmarkes, drang auch noch in die graue Rückenmarksubstanz ein und erreichte hier den Centralkanal. Eine eigene Wand kam dieser Höhle nicht zu. In der Nähe ihres Randes fanden sich zerstreute kleinere Blutaustritte und auch der Rand selbst war mit zahlreichen Blutkörperchen bedeckt. Man gewann daher den Eindruck, dass Blutung, Erweichung und Resorption der erweichten Massen zur Höhlenbildung geführt hatten.

Die vorderen und hinteren Rückenmarksstränge liessen keine Veränderungen wahrnehmen.

In der *Medulla oblongata* und im *Pons* wurden keine sklerotischen Flecke angetroffen.

Aber auch das Gehirn zeigte sich vollkommen unverändert, so dass die mikroskopische Untersuchung die von dem Obducenten unter Zweifel ausgesprochene Vermuthung nicht zu bestätigen vermochte, dass sich im Gehirn eine diffuse Sklerose entwickelt habe.

Bei der mikroskopischen Untersuchung der *Nervi ischiadici* fanden sich meist bündelweise bei einander liegend atrophische Nervenfasern und leere Nervenscheiden in nicht unbeträchtlicher Anzahl.

B e o b a c h t u n g 2.

Karl Schulthess, 8 Jahre alt aus Küssnacht, wurde vom 25. November 1887 bis zum 29. Juli 1888 auf der medicinischen Klinik in Zürich an multipler Sklerose behandelt. Seine Entlassung erfolgte im ungeheilten Zustande auf dringenden Wunsch seines Vaters. Unter zunehmendem Kräfteverfall trat der Tod nach 3 Monaten ein.

A n a m n e s e.

Der Knabe selbst kann über seine Krankheit nur sehr oberflächliche Angaben machen. Er will bis zum Frühjahr 1887 immer gesund gewesen sein. Ohne besondere Veranlassung stellte sich damals Schwäche in den Beinen ein, welche mehr und mehr zunahm und die Veranlassung wurde, dass der Kranke dem Spital zugeführt wurde.

Der Vater des Knaben berichtet Folgendes:

Der Knabe, welcher 1879 geboren wurde und das dritte Kind ist, soll niemals vollkommen normal gewesen sein. Die Geburt war eine leichte und natürliche. Von jeher fiel der Junge durch zitternde Bewegungen auf, die sich immer nur dann einstellten, wenn der Knabe eine willkürliche Bewegung ausführen wollte. In den ersten Lebensjahren waren diese Bewegungen fast nur angedeutet und erforderten eine sehr genaue Beobachtung, um sie überhaupt wahrzunehmen. Späterhin sei der Knabe durch sein psychisches Verhalten aufgefallen. Er war sehr gern allein, war dabei mürrisch und „steckköpfig“. In der Schule kam er anfangs gut mit.

Seit Frühjahr 1887 änderte sich der Zustand des Knaben, ohne dass

eine besondere Veranlassung dazu vorausgegangen war. Der Junge blieb in der Schule zurück und wurde oft wegen Faulheit und schlechten Willens bestraft und getadelt. Dazu kam eine zunehmende Schwäche in den Beinen. Der Knabe, welcher vordem vielfach den Weg von Küssnacht nach Zürich (ungefähr 1 Stunde) ohne Beschwerden zurückgelegt hatte, ermüdete jetzt bei den kleinsten Gängen. Auch soll sich das Sehvermögen erheblich verschlechtert haben. Die Mutter des Knaben war bereits seit 2 Jahren vor der Geburt des Buben unter ähnlichen Erscheinungen erkrankt. Patient hat noch 3 lebende Geschwister, die alle gesund sind.

Status praesens: 26. November 1887.

Ziemlich grosser Knabe mit schlankem Knochenbau, geringem Fettgewebe der Haut und stark abgemagerten Muskeln. Ueber der rechten Augenbraue eine, links zwei kleine lineare weisse Hautnarben, welche von einem Falle auf ein Steinpflaster herrühren. Eine ähnliche Narbe auf der linken Oberlippe hat den gleichen Ursprung.

Körpertemperatur nicht erhöht ($37,0^{\circ}$ C.), aber der Puls beschleunigt (100), jedoch regelmässig, mässig gefüllt und weich. Keine Dyspnoe. Keine Oedeme.

An den Organen des Brust- und Bauchraumes lässt sich nicht die mindeste Veränderung nachweisen.

Der Schädel zeigt eine brachycephale Form und ist beim Beklopfen an keiner Stelle empfindlich.

Die Intelligenz des Kranken ist unverkennbar in hohem Grade beeinträchtigt. Der Knabe liegt meist theilnahmlos in seinem Bette, giebt auf Befragen nur nach längerem Besinnen und in sehr unvollkommener Weise Antwort, weiss nicht genau, wie alt er ist, an welchem Tage er geboren wurde, in welchem Kanton er wohnt u. s. f. und kann selbst die einfachsten Rechenaufgaben nicht lösen. Er ist nicht im Stande seine Aufmerksamkeit zu sammeln und daher hat die Untersuchung mit mannichfältigen Schwierigkeiten zu kämpfen.

Seine Klagen bestehen in Unvermögen zu gehen. Schmerzen habe er keine. Appetit und Schlaf seien gut.

Das Gesicht ist von einer natürlichen, gesunden Färbung. Die oberen Augenlider hängen stark nach abwärts und können auf Verlangen nicht vollkommen gehoben werden; es besteht deutliche doppelseitige Ptosis. Wird der Knabe aufgefordert, dem bewegten Finger mit seinen Augen zu folgen, so treten deutliche, aber nur leichte, horizontale, ruckförmige Augenbewegungen ein, — *Nystagmus horizontalis*. Bei Bewegung des Auges nach aussen erreicht der äussere Irisrand weder rechts noch links den äusseren Augenwinkel, so dass eine doppelseitige Parese des *Nervus abducens* vorhanden ist. Die Pupillen sind über mittelweit, die rechte etwas grösser als die linke. Sie reagiren auf Accommodation sehr träge, auf Lichtreiz aber gar nicht. Bei der ophthalmoskopischen Untersuchung ergiebt sich links graue Atrophie des Sehnerven mit starkem *Staphyloma posticum*, rechts findet sich nichts Abnormes. Pat. leidet an bedeutender Myopie

(5—6 Dioptrien) und erkennt vorgehaltene Gegenstände nur mit Mühe bis auf 1,5 m Entfernung.

Die Gesichtsmusculatur ist unversehrt; auch finden sich im Gesicht keine sensiblen Störungen. Eben so wenig lassen sich Gehörs-, Geruchs- und Geschmacksstörungen nachweisen.

Pat. streckt die Zunge gerade und ruhig heraus und kann dieselbe nach jeder Richtung hin frei bewegen. Die Zunge ist übrigens feucht und rein.

Auffällig ist die Sprache. Der Knabe spricht langsam, monoton und singend, silbenweise und deutlich scandirend. Dabei erscheint die Articulation mangelhaft und undeutlich.

Wird der Knabe aufgefordert, den Kopf nach vorn zu erheben oder ihn von rechts nach links oder umgekehrt zu bewegen, so tritt sofort ein sehr lebhaftes Wackeln und Schütteln des Kopfes ein.

Es fällt auf, dass Pat. während der Untersuchung viel an seinen Genitalien herumspielt.

Die Arme besitzen nur eine sehr dünne und schlaffe Musculatur, doch können trotzdem alle Bewegungen ausgeführt werden. Sobald sich aber Pat. zu einer Bewegung anschickt, beispielsweise nach einem vorgehaltenen Finger fassen oder die Finger seiner beiden Hände auf einander legen soll und Aehnliches, stellt sich ein so starkes Rütteln und Zittern in seinen Armen ein, dass die beabsichtigte Bewegung nur langsam und unvollkommen zu Stande kommt. Schreiben ist dem Knaben unmöglich geworden und bei Aufforderung, seinen Namen mit einem Bleistift zu schreiben, fährt die Hand unruhig und schleudernd auf dem Papier hin und her und nach langem Bemühen sind einzelne unentwirrbare Kritzel und zitterige Striche zu Stande gekommen.

Sensibilitätsstörungen irgend welcher Art lassen sich an den Armen nicht ausfindig machen. Tricepssehnen-, Extensorensehnen- und Periostreflexe lassen sich leicht hervorrufen, ohne gerade gesteigert zu sein.

Die Arme geben passiven Bewegungen leicht nach und sind nur einer geringen Kraftentwicklung fähig.

Der Knabe ist nur unter sehr grosser Anstrengung fähig, sich aufzusetzen. Dabei sieht man ihn zuerst mit seinem Oberkörper seitliche und sich windende Bewegungen ausführen, dann stützt er sich auf beide Hände und Arme, und langsam und mühsam bringt er schliesslich den Körper in sitzende Stellung. Es fällt aber während des ganzen Bemühens auf, dass der Körper von Beginn des Unternehmens an in starke schwankende Bewegungen gerath, die meist in der Richtung von vorn nach hinten oder umgekehrt erfolgen und weit seltener von rechts nach links vor sich gehen. Auch nachdem der Knabe endlich die sitzende Haltung erreicht hat, finden noch einige Schwankungen statt, dann aber tritt vollkommene Ruhe ein.

Pat. ist nicht im Stande, ohne Unterstützung zu gehen. Er steht und geht breitbeinig und beim Gehen treten schwankende Bewegungen des Gesamtkörpers von vorn nach hinten und umgekehrt auf.

Im Bette liegt der Knabe mit gestreckten und an einander gezogenen Beinen. Bei passiven Bewegungen fühlt man einen leichten Widerstand

nur dann, wenn man die Beine aus einander zu ziehen versucht und es besteht eine leichte Contractur der Adductoren der Oberschenkel. Pat. kann die Beine in jeder Richtung bewegen, doch stellt sich dabei sofort ein lebhaftes Schwanken und Schüttern in dem betreffenden Beine ein. Die Beine zeigen normale Färbung und Temperatur und lassen keine trophischen Veränderungen erkennen, ausgenommen, dass sämmtliche Beinmuskeln in gleichmässiger Weise abgemagert sind. Die Sensibilität ist in jeder Beziehung unverändert. Patellar sehnen-, Hoden- und Bauchreflex sind sehr lebhaft vorhanden, während Fuss sohlen- und Achillessehnenreflex nur mühsam hervorgerufen werden können.

Blase und Mastdarm sind in ordnungsgemässer Weise thätig. Die Harnmenge betrug in den letzten 12 Stunden 300 ccm; der Harn ist klar und gelb, frei von Eiweiss und Zucker und besitzt ein specifisches Gewicht gleich 1019.

Schlaf und Appetit sind gut. Durst nicht gesteigert.

Krankheitsverlauf.

Während des Aufenthalts auf der medicinischen Klinik trat in dem Befinden des Knaben kaum eine bemerkenswerthe Veränderung ein. Pat. war stets fieberfrei, ausgenommen den 26.—28. Mai, an welchen Tagen Abends Temperaturen von 38,0°, 37,6° und 38,2° C. aufgezeichnet wurden, ohne dass man einen Grund für die leichte Temperaturerhebung nachzuweisen vermochte. Der Puls fiel meist durch erhöhte Frequenz auf und erreichte sehr häufig bei 37° C. 124 Schläge binnen 1 Minute. Die Harnmenge betrug durchschnittlich 500—700 ccm. Am 1. December 1887 liess das Kind Harn in's Bett, doch kam dergleichen späterhin niemals wieder vor. Am 30. Mai 1888 verlor der Knabe mit dem Stuhl einen Ascaris. Man verordnete Santonin, und es ging dann am 31. Mai noch ein zweiter Spulwurm ab.

Alle ärztlichen Verordnungen erwiesen sich gegenüber dem Nervenleiden als wirkungslos. Es kamen Massage, kalte Abreibungen, constanter Strom, Jodkali, Belladonna und Soolbäder zur Anwendung.

Eltern und Kind verlangten den Austritt aus dem Spital. Im Elternhause nahmen die Kräfte langsam mehr und mehr ab und nach 3 Monaten trat, ohne dass sich neue Erscheinungen bemerkbar gemacht hatten, durch Kräfteverfall der Tod ein.

Es wurde den Aerzten der medicinischen Klinik von den Eltern gestattet, die Section des Knaben auszuführen. Der damalige Secundärarzt der medicinischen Klinik, Herr Dr. Huber, nahm die Section im Elternhause des Verstorbenen vor.

An den Organen der Brust- und Bauchhöhle wurden nicht die geringsten Veränderungen gefunden. Auch Gehirn, Rückenmark, peripherische Nerven und Muskeln boten zunächst dem Auge keine Aufälligkeiten dar und wurden behufs späterer mikroskopischer Untersuchung in Müller'sche Flüssigkeit aufgebohnt und gehärtet. Uebrigen besass das Rückenmark einen Umfang, welcher dem Lebensalter des Knaben entsprach.

Nach beendeter Erhärtung wurden von Herrn Dr. Huber zahlreiche Schnitte von Gehirn, Rückenmark, Nerven und Muskeln angefertigt und theils nach Weigert, theils mit Nigrosin, neutralem Carmin und Eosin-Hämatoxylin gefärbt.

Im Gehirn, in der Brücke und im verlängerten Mark konnte

von mir keine Erkrankung nachgewiesen werden, und in gleicher Weise, wie bei der Mutter, so beschränkten sich auch bei dem Sohne die Veränderungen der Sklerose auf das Rückenmark.

Im Rückenmark konnte man zwei Arten von sklerotischen Heerden unterscheiden, von denen die eine nur mikroskopisch, die andere aber auch sehr deutlich mit unbewaffnetem Auge zu erkennen war.

Mikroskopische sklerotische Heerde fanden sich nur in den hinteren Rückenmarkssträngen und nur im Gebiete des Halsmarkes. Sie waren hier im vordersten Dritttheil der Hinterstränge gelegen, grenzten unmittelbar an die graue Rückenmarkscommissur und hatten sich in grösserer Ausdehnung in den inneren als in den äusseren Keilsträngen ausgebildet. Auf dem Querschnitt stellten sie einen unregelmässig gestalteten und buchtig begrenzten Fleck dar, welcher an Umfang und Gestalt in den verschiedenen Höhen des Rückenmarkes grosse Mannichfaltigkeit erkennen liess. In diesem Fleck liessen sich noch zahlreiche Nervenfaserquerschnitte erkennen, nur waren dieselben durch breite Züge von Zwischensubstanz in weiten Abständen von einander getrennt.

Makroskopische sklerotische Heerde traten im Brustmark und im obersten Abschnitt der Lendenanschwellung auf. Im Brustmark bestrafen sie hauptsächlich die vorderen Zweidritttheile der Seitenstränge, griffen aber auch hier und da bis auf die Vorderstränge über, so dass sie stellenweise die vordere Spitze der vorderen Medianfurche des Rückenmarkes erreichten. Ihre Maasse auf dem Rückenmarksquerschnitt betrugen von vorn nach hinten bis zu 5,4 mm und von rechts nach links bis zu 5,5 mm. Sie hielten sich nirgends an den Verlauf der Rückenmarksstränge, sondern griffen regellos von einem Rückenmarksstrange auf einen anderen über. Die grössten Veränderungen und die geringste Zahl von Nervenfaserüberresten freilich fanden sich immer am peripherischen Rande des Rückenmarkes.

Im Lendentheil zeigte sich nur ungefähr in der Mitte des linken Seitenstranges ein kleiner keilförmiger Heerd, der mit der breiten Basis an der Rückenmarksperipherie begann und hier eine Ausdehnung von 3,0 mm erreichte, während er 2,0 mm tief in das Rückenmarksinnere hineindrang. Ausserdem tauchten noch fast symmetrisch zwei kleine sklerotische Heerde in den Vordersträngen des Lendenmarkes auf. Dieselben besasssen eine rundlich-eckige Gestalt und wechselten in ihren Durchmessern zwischen 0,4—0,5 mm.

In den vorderen, weniger in den hinteren Rückenmarkswurzeln liessen sich in der gesamten Längsausdehnung des Rückenmarkes Nester von atrophischen Nervenfasern nachweisen.

In noch höheren Graden fanden sich die gleichen Veränderungen in den peripherischen Nerven, beispielsweise im Ischiadicus.

Dagegen liessen sich in den Muskeln nicht die geringsten Veränderungen erkennen.

Nach unserem Dafürhalten geben die beiden auf der medizinischen Klinik in Zürich gemachten und im Vorausgehenden

mitgetheilten Beobachtungen keinem Zweifel darüber Raum, dass die multiple Sklerose zu den durch Vererbung übertragbaren Krankheiten gehört. Freilich bieten beide Beobachtungen manches Eigenthümliche, doch ist dasselbe nicht ausreichend, um an der Thatsache selbst etwas zu ändern.

In beiden Fällen ist es bemerkenswerth, dass sich die sklerotischen Veränderungen nur auf das Rückenmark beschränkten, während sich verlängertes Mark, Brücke und Gehirn als unverändert erwiesen. Diese Erfahrung muss als um so auffallender bezeichnet werden, als schwere Hirnerscheinungen (Nystagmus, Augenmuskellähmungen, Sprachstörungen, Zwangslachen, psychische Veränderungen) bei beiden Kranken beobachtet wurden. Wer freilich Gelegenheit gehabt hat, öfter Kranke mit multipler Sklerose nicht nur während des Lebens zu beobachten, sondern auch nach dem Tode die Veränderungen im Nervensystem durch genaue Untersuchung mit den klinischen Symptomen zu vergleichen, dem wird es kaum haben entgehen können, dass schwere Gegensätze zwischen beiden Dingen gar nicht ungewöhnlich selten sind. Den ausgebildetsten Symptomen während des Lebens entsprachen vielleicht nur sehr geringe anatomische Veränderungen und umgekehrt. Und wenn man sich gar noch daran erinnert, dass das typische Bild einer multiplen Sklerose als eine funktionelle Nervenkrankheit auftreten kann, so wird uns nicht Wunder nehmen, dass sich auch bei der anatomisch nachweisbaren Sklerose vielfach Symptome zeigen, für welche sich eine anatomische Veränderung nicht ausfindig machen lässt.

Eine andere Eigenthümlichkeit der beschriebenen beiden Beobachtungen von multipler Sklerose äussert sich in der geringen Ausdehnung der sklerotischen Heerde. Namentlich bei der Mutter waren dieselben überall so klein, dass man sie mit unbewaffnetem Auge überhaupt nicht wahrzunehmen vermochte.

Das sind alles Eigenthümlichkeiten, die jedoch den Kern der Sache kaum berühren. Es handelte sich doch um nichts Anderes als um eine klinisch und anatomisch ausgesprochene multiple Sklerose, welche von der Mutter auf den Sohn erblich übertragen wurde.