

IRMGARD EDBAUER
HEILPRAKTIKERIN
Neubergstraße 25a
97273 Kürnach

DIE SYPHILIS DES ZENTRALNERVENSYSTEMS

IHRE URSACHEN UND BEHANDLUNG

VON

PROFESSOR DR. WILHELM GENNERICH
KIEL

MIT 4 TEXTFIGUREN



Karl-Marx-Lit.
Klinik für Hautkrankheiten
Bücherei
gelöscht

BERLIN
VERLAG VON JULIUS SPRINGER
1921

IV. Klinischer Teil.

Den angeführten Beobachtungen über die Vielgestaltigkeit des pathologisch-anatomischen Prozesses bei der Syphilis cerebros spinalis entspricht auch die außerordentliche Verschiedenheit der klinischen Beobachtungen. Fassen wir nochmals die in Betracht kommenden Faktoren zusammen, welche die Entwicklung des jeweilig vorhandenen meningealen Prozesses beeinflussen, so ergibt sich folgendes:

Schon die verschiedene Ausgiebigkeit der ersten Anlage der meningealen Infektion, wie auch die individuelle Reaktionsfähigkeit und der Stand der Provokation können bei durchaus gleichartiger Lokalisation den verschiedensten Verlauf bedingen. Noch variabler wird das Krankheitsbild durch die ungleiche Lokalisation und durch das gleichzeitige Auftreten verschiedener Herde in beliebiger Lokalisation. Die beiden Haupttypen der Erkrankung, die basiläre Meningitis und die Konvexitätskrankung können in verschiedenstem Umfange vorliegen und schließlich auch Kombinationen aufweisen, wobei hier der meningitische Prozeß, dort die Arteriitis überwiegt. Der Einfluß dieser verschiedenartigen syphilitischen Bildungen auf das Gehirn äußert sich in Reizdruck- und Ausfallserscheinungen von verschiedenstem Umfang, bzw. Heftigkeit. Bald überwiegt dieses bald jenes Symptom, je nach Art des Prozesses. Entsprechend seiner Lokalisation gibt es intellektuelle, motorische oder auch sensible Störungen. Schließlich unterliegt auch noch das einzelne Krankheitsbild selbst im weiteren Verlaufe durch die Eigenart des syphilitischen Krankheitsvorganges, wie z. B. Rückbildungsvorgänge, spontane Resorptionen und Involutionen und Neubildung von Gefäßen oder ihre zunehmende Verengung, weiteres Umsichgreifen der Infektion und endlich Zunahme der Lokalreaktionsvorgänge, sehr ausgiebigen Schwankungen. Sie gelangen, je nachdem sich der Ablauf des Leidens unter dem Einflusse der genannten Faktoren mehr akut, subakut oder mehr chronisch gestaltet, mehr oder minder deutlich zum Ausdruck und werden von allen maßgebenden Autoren (Oppenheim, Nonne, Kraft-Ebing, Ziehen, Kraepelin u. a.) als differentialdiagnostisch besonders bedeutsam angesehen. Für die Abgrenzung der syphilitischen Meningoenzephalitis von der Paralyse gibt jedenfalls das Wechselhafte im Verlaufe der syphilitischen Störungen einen wichtigen Anhaltspunkt, auf den wir weiter unten noch zurückkommen werden.

Auch bei der Rückenmarksyphilis begegnen wir je nach Lokalisation, Umfang des Prozesses, Reaktionsart und Stand der Provokation von Fall zu Fall einem verschiedenartigen Krankheitsbild. Manchmal kann die Querschnittsmyelitis Ausgang einer ansteigenden Entzündung werden (Bild der Landry'schen Paralyse). Je nachdem sich der Prozeß nur an einer oder vielen Stellen lokalisiert, einen oder mehrere Stränge befällt, einseitig oder doppelseitig ist, können Krankheitsbilder wie bei der multiplen Sklerose, der Brown-Séquardschen Halbseitenlähmung oder einer amyotrophischen Lateralsklerose entstehen; auch kann das Leiden unter der Form einer syphilitischen Spinalparalyse (Erb) oder einer Pseudotabes (Oppenheim) verlaufen.

Bei den akuten Formen, die hauptsächlich die transversale Myelitis betreffen, spielen naturgemäß die infiltrativen Vorgänge die Hauptrolle, während bei den chronischen Formen, die bald funikulär, bald disseminiert vorkommen,

das degenerative oder malazische Moment (durch Liquordiffusion hervorgerufen) vorwiegt. Für die syphilitischen Erkrankungen des Rückenmarks ist es geradezu kennzeichnend, daß es sich nur selten um ganz bestimmte Krankheitstypen handelt. Es entspricht auch vielmehr der ganzen Natur und dem oben geschilderten Entwicklungsgange der syphilitischen Prozesse am ZNS, daß, je früher ein spinaler Herd zum Ausbruch kommt, um so mehr auch noch in anderen meningealen Lokalisationen Entzündungsvorgänge vorhanden sind.

1. Die wichtigeren Krankheitsbilder.

a) Die Frühmeningitis.

Die ersten Anfänge der syphilitischen Entzündung der Meningen bleiben, wie oben ausgeführt, Arzt wie Patienten häufig verborgen, weil sie nicht notwendigerweise mit Beschwerden oder Ausfallerscheinungen einherzugehen brauchen. Sie verlaufen vielmehr in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ein Dezennium und länger latent. Sehen wir von der pathognomischen Bedeutung der spezifischen Alopezie und des Leucoderma colli ab, so vermag uns nur die Liquorkontrolle über die latente meningeale Erkrankung zu unterrichten und damit die bedrohten Fälle festzustellen.

Gewisse Anhaltspunkte über die meningealen Erkrankungen im Frühstadium haben bekanntlich auch Untersuchungen am Optikus ergeben (Schnabel, Wilbrandt und Staelin), doch fehlt hier die gleichzeitige Liquoruntersuchung. Nur Igersheimer hat bei frischen Luesfällen gelegentlich kleine zentrale Skotome festgestellt, welche die Aufmerksamkeit auf einen pathologischen Liquor lenken. Diese Skotome blieben dem Patienten selbst unbewußt, sie haben aber gleichwohl die Bedeutung eines meningealen Frühsymptoms.

Der Grad der Liquorentzündung, d. h. die Höhe der Lymphozytose ist, wie wir weiter unten noch näher sehen werden, nicht immer ausschlaggebend für den eventuellen Eintritt von klinischen Ausfallerscheinungen. So werden z. B. im ersten Krankheitsjahr häufig Liquorentzündungen bis zu 500 Zellen im cmm beobachtet ohne das Vorhandensein irgendeiner Störung oder wesentlicher Beschwerden, während gelegentlich schon bei mäßiger Lymphozytose (z. B. 50 Zellen im cmm) nicht nur Affektionen einzelner Hirnnerven, sondern auch erhebliche psychische Störungen (s. Fall Nr. 4935 auf S. 81) vorhanden sein können. Bezüglich des Eintritts klinischer Symptome wird es eben immer auf die Lokalisation der meningealen Entzündung ankommen, die neben der Expansionsneigung der Erreger von ausschlaggebender Bedeutung ist.

b) Die Meningitis basalisluetica.

Entsprechend dem Hergange der Spirochätenausbreitung und dem Reichtum größerer Gefäße an der Hirnbasis bildet letztere, wie schon oben ausgeführt, im Anfange der Infektion und vielfach auch später noch den Hauptausgangs- und Angriffspunkt der Hirnsyphilis. Selbst über ein Infektionsalter von 10 Jahren kann sich das Virus hier vorzugsweise erhalten, wenn es eben durch eine gesteigerte Abwehrreaktion von Anbeginn an in dieser Lokalisation verankert ist. Infolge der Verschiedenartigkeit der sich hier abspielenden Prozesse und der sehr häufigen Vergesellschaftung mitluetischen Bildungen in anderen zerebralen oder auch spinalen Lokalisationen ist das Krankheitsbild außerordentlich vielgestaltig.

Die früheste Form der syphilitischen Basalmeningitis bilden die Neurorezidive. Ihre Bezeichnung ist insofern nicht ganz zutreffend, weil sich, wie das auf S. 25 angeführte Beispiel (Fall Nr. 5992) zeigt, manchmal nicht um Rückfallbildung, sondern um die fortlaufende Entwicklung eines ausgiebig angelegten meningealen Herdes im unbehandelten frischen Sekundärstadium handelt. Bei den vorbehandelten Fällen und bei den älteren unbehandelten Fällen, wo die Einschränkung der Allgemeinsyphilose durch die Abwehrvorgänge von statten gegangen ist, trifft die Bezeichnung jedoch das Richtige, weil hier in der Tat Rückfallbildung vorliegt. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle kommt sie zustande, ohne daß vor der Behandlung des frischen Luesstadiums Liquorveränderungen, also deutliche meningeale Entzündungsvorgänge vorgelegen haben. Nur die mit Hg behandelten Fälle, die bereits in den ersten Krankheitsjahren Neurorezidive aufweisen, beruhen fast durchgängig auf einer ausgiebigeren ersten Anlage der meningealen Infektion.

In welcher Weise die meningeale Infektion im übrigen unter der Einwirkung der Therapie bei der Rückfallbildung in den Vordergrund des weiteren Luesverlaufes tritt, wurde oben bereits näher ausgeführt. Wegen ihrer außerordentlich weittragenden Bedeutung für die Erhaltung wichtiger Hirnnervenfunktionen soll hier nur nochmals auf die Tatsache hingewiesen werden, daß bei der Anbahnung des Neurorezidivs die SR häufig oder zumeist negativ ist (jedenfalls nach Salvarsanvorbehandlung). Die weitgehende Einschränkung der Allgemeindurchseuchung bewirkt eben die Provokation des ungeschwächten meningealen Herdes. Die negative SR darf deshalb niemals der Anlaß sein, die planmäßig verordnete Nachkur hinauszuschieben, weil dadurch eventuelle meningeale Entzündungen noch weiter um sich greifen und dann sehr leicht die Hirnnerven in Mitleidenschaft ziehen können.

Die Häufigkeit der meningealen Syphilis. Über die Häufigkeit des pathologischen Liquors bei Lues latens haben eine Reihe von Autoren berichtet (Merzbacher, Nonne, Schönborn u. a.); sie betrug durchschnittlich 40%. Die Häufigkeit des pathologischen Liquors in den frischen Luesstadien wurde von einigen Autoren noch höher angegeben (Dreyfuß, Altmann, Gutmann u. a.). Nur über die gesteigerte Häufigkeit eines pathologischen Liquors in den frischen Luesstadien nach unzulänglicher Salvarsanbehandlung lagen bisher noch keine größeren Statistiken anderer Autoren vor. Von den eigenen Statistiken aus den verschiedenen Jahren möchte ich deshalb hier einige anführen: Zunächst hatte eine von uns im März 1914 abgeschlossene Übersicht über Liquorbefunde in den einzelnen Luesstadien nachstehendes Ergebnis:

Punktionen	bei Primär-syphilis	bei Sekundär-syphilis	bei älteren Luesstadien	bei Lues latens
Vor, während und bei Abschluß der Kur normal .	177 (93 ^o / _o)	140 (79 ^o / _o)	20 (51 ^o / _o) (Mehrzahl III)	72 (66 ^o / _o)
Vor, während oder beim Abschluß der Kur pathologisch	13 (7 ^o / _o)	37 (21 ^o / _o)	19 (49 ^o / _o) (2 Stad. III)	35 (33 ^o / _o)
Summe	190	177	39	108

Bei dieser Statistik sind Grenzwerte zur Norm gerechnet, später sich einstellende histologische Meningorezidive, die erst $\frac{1}{2}$ —1 Jahr oder noch später festgestellt wurden, nicht berücksichtigt. Ausgiebige Erfahrungen über die Häufigkeit der latenten Meningorezidive nach den verschiedenen in Deutschland üblichen Behandlungsarten ergaben sich erst bei der Nachuntersuchung des während des Krieges uns zugehenden Krankenmaterials, das schon mehr oder weniger lange Zeit anderorts vorbehandelt war.

Die beiden nachstehenden Tabellen stammen aus dem Jahre 1916, Münch. med. Wochenschr. Nr. 35 u. 36. Bei der ersten Tabelle erschien die Zahl der meningealen Erkrankungen (es waren hier latente meningeale Prozesse und klinische Ausfälle zusammengefaßt) reichlich hoch. Es wurde deshalb durch eine weitere halbjährige Nachuntersuchung, die sich auf 323 neue, bisher noch nicht gezählte Rezidive erstreckte, zur Kontrolle der ersten Tabelle eine zweite aufgestellt. Sie ergab zwar einen etwas geringeren Prozentsatz an meningealen Erkrankungen bei vorausgehender Salvarsanbehandlung als bei der ersten Tabelle; es gelangte aber auch hier ein recht beträchtlicher Prozentsatz an meningealen Erkrankungen nach Salvarsanbehandlung zur Feststellung. Diese Beobachtungen waren der Anlaß auf die Notwendigkeit einer planmäßigen und ausreichenden Salvarsanbehandlung der frischen Luesstadien hinzuweisen.

Die Ergebnisse der einzelnen Tabellen zeigen nach der verschiedenen Art des Krankenmaterials ziemlich erhebliche Unterschiede. Diese betrafen nicht nur die mit Salvarsan, sondern auch die mit Hg vorbehandelten Fälle. Das Zahlenergebnis war auch davon abhängig, ob mehr frische oder ältere Stadien zugehen, und ob mehr oder weniger auch seronegative Latenzfälle, bei denen eventuell Heilung in Frage kam, zur Kontrolle herangezogen werden konnten. Auf die Einrechnung der seronegativen Latenzfälle kann man bei der Statistik nicht verzichten, weil sich hierunter doch eine recht erhebliche Anzahl mit pathologischem Liquor befindet.

Besonders hervorzuheben ist die große Anzahl von meningealer Erkrankung bei den Lues ignorée-Fällen; stimmt sie doch mit den oben ausgeführten Beobachtungen über den verspäteten oder mangelhaften Abschluß der Inkubationsperiode überein. Kommt nämlich die Durchseuchung wegen relativer Unempfänglichkeit des Individuums erst spät zum Abschluß, so ist die Gefahr für die Anlage einer ausgiebigeren meningealen Infektion besonders groß. Es bedarf hier gar nicht eines intensiveren provokatorischen Einflusses der Therapie um die meningeale Infektion in höherem Prozentsatze allmählich in den Vordergrund treten zu lassen. In welchem Maßstabe die Neurorezidive in den frischen Luesstadien unter der Salvarsanbehandlung ganz allgemein gegen früher zugenommen haben, läßt sich in absoluten Zahlen niemals ausdrücken, weil ihre Häufigkeit mit der Mangelhaftigkeit der Salvarsanbehandlung, bzw. Kombinationsbehandlung parallel geht und deshalb je nach dem Orte der Behandlung sehr weitgehend verschieden ist.

Rückbildungsmöglichkeiten für die meningeale Frühsyphilis. Was indessen eine gute und planmäßige Salvarsanbehandlung zur Verhinderung der meningealen Syphilis zu leisten vermag, zeigt die nachstehende, ebenfalls aus dem Jahre 1916 stammende Tabelle über Liquorkontrollen bei den hier vom frischen Stadium an behandelten Fällen.

Tabelle I.

Nummer	Art der Fälle	Gesamtzahl	Normaler Liquor	Pathol. Liquor, darunter					Summe
				histolog. Meningo-residiv	Zerebro-spinalflüss.	Tabes	Paralyse	Tabo-paralyse	
1	Unbehandelte Syphilis ignorée	69	23 (40,5 ^o / _o)	12	19	6	4	—	41 (59,5 ^o / _o)
2	Unbehandelte Syphilis mit verspäteter Diagnose (1/2—12 Jahre alt) . .	46	20 (43 ^o / _o)	18	5	2	1	—	26 (57 ^o / _o)
3	Nur mit Hg behandelte Syphilis	257	183 (70 ^o / _o)	36	25	10	3	—	74 (30 ^o / _o)
4	Im Primärstadium mit Hg + Salvarsan behandelt	64	23 (36 ^o / _o)	104	23	1	1	—	41 (64 ^o / _o)
5	Im frischen Sekundärstadium mit Hg + Salvarsan behandelt . .	104	16 (15,3 ^o / _o)						

Tabelle II.

Häufigkeit der meningealen Syphilis nach verschiedenartiger Behandlung (neues Krankenmaterial seit 1. Nov. 1915).

Nummer	Art der Fälle	Gesamtzahl	Normaler Liquor	Pathol. Liquor, darunter					Summe
				histolog. Meningo-residiv	Zerebro-spinalflüss.	Tabes	Paralyse	Tabo-paralyse	
1	Unbehandelte Syphilis ignorée	48	25 (52 ^o / _o)	10	6	5	1	1	23 (48 ^o / _o)
2	Nur mit Quecksilber behandelt	111	69 (62 ^o / _o)	19	8	10	5	—	42 (38 ^o / _o)
3	Im Primärstadium (IN) mit Hg + Salvarsan behandelt	40	20 (50 ^o / _o) 22 (40 ^o / _o) (37 ^o / _o)	19	1	—	—	—	20 (50 ^o / _o)
4	Im spätprimärem Stadium (IN) mit Hg + Salvarsan behandelt	8		2 (25 ^o / _o)	6	—	—	—	6 (75 ^o / _o)
5	Im frischen Sekundärstadium (II N) mit Hg + Salvarsan behandelt . .	58	17 (30 ^o / _o)	37	3	—	1	—	41 (70 ^o / _o)
6	Im frischen Sekundärstadium unbehandelt, im spätem Stadium (II oder III) mit Hg + Salvarsan behandelt	12	9 (75 ^o / _o)	3	—	—	—	—	3 (25 ^o / _o)
7	Mit Hg-Kuren vorbehandelt, später mit Hg + Salvarsan behandelt . .	46	29 (63 ^o / _o)	11	1	1	3	1	17 (37 ^o / _o)

Liquorkontrollen am eigenen Krankenmaterial.

Nach der Behandlung	Im Primärstadium behandelt			Im frischen Sekundärstadium behandelt				Summe
	ausreichend, jetzt dauernd negativ SR und normaler Liquor	ungenügend jetzt bei — SR pathol. Liquor	ungenügend jetzt bei + SR pathol. Liquor	ausreichend, jetzt dauernd — SR und normaler Liquor	ungenügend jetzt bei — SR pathol. Liquor	ungenügend jetzt bei + SR pathol. Liquor	ungenügend jetzt bei + SR normal. Liquor	
5—6 Jahre	12	—	—	18	—	—	—	30
3—4 „	37	—	—	50	—	—	—	87
1—2 „	48	2	—	36	1 (später +)	3 (+1)	6	98
Summe	97	2	—	104	1	3 (+1)	6	214

Wir haben demnach weit über $\frac{1}{3}$ unseres Krankenmaterials, das in den frischen Luesstadien bis März 1914 kombiniert behandelt worden ist (533 Fälle), auch hinsichtlich ihres Liquorverhaltens später nachkontrolliert und bis auf eine verschwindende Ausnahme einwandfreie Liquorverhältnisse feststellen können. Von den 7 Ausnahmefällen sind 6 deshalb kaum zu rechnen, weil sie in der Entwicklungszeit der Salvarsanbehandlung ein nach heutiger Erfahrung völlig ungenügendes Behandlungsmaß erhalten haben. Es bleibt eigentlich nur der in Klammern gezeichnete Fall in Spalte 7 als histologisches Meningorezidiv übrig.

Mit derartigen Ergebnissen wird man indessen bei den Schwierigkeiten, die sich der Syphilisbehandlung in der allgemeinen Praxis entgegenstellen, allgemein nicht rechnen können. Nach den Beobachtungen bei dem hier während des Krieges nachkontrollierten Krankenmaterial, das die allgemein übliche Behandlung widerspiegelt, ist vielmehr die Zahl der latenten meningealen Prozesse und klinischen Ausfälle nach Salvarsan heute wesentlich höher als nach Hg-Behandlung, weil das Behandlungsmaß in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ungenügend bleibt.

Die Zunahme der meningealen Syphilis umfaßt alle Formen. Den frühzeitigsten klinischen Ausfall verursachen die Neurorezidive. Ihre überwiegende Mehrzahl stellt sich im ersten Krankheitsjahr und zwar $1\frac{1}{2}$ —3 Monate nach der ersten Kur ein. Bleibt die meningeale Infektion bis zu dieser Zeit nur in latenter Entwicklung, so kann eine energisch einsetzende Allgemeinbehandlung den Prozeß eventuell noch beseitigen. Die Zahl der Fälle, wo sich auf diesem Wege noch eine Ausheilung der Meningen erzielen läßt, beträgt schätzungsweise 50% der mit latenten meningealen Prozessen Behafteten; sie kann natürlich nach der Güte der Behandlung erheblichen Schwankungen unterliegen. So berichtet z. B. eine unserer früheren Statistiken (Tabelle 11, Münch. med. Wochenschr. Nr. 35 u. 36) über 129 Meningorezidive (mit Einschluß der klinischen Ausfälle), von denen über die Hälfte mit mehreren Kuren behandelt worden sind. Wieviele von den hier verzeichneten, nur mit einer Kur behandelten Fällen unter weiterer Allgemeinbehandlung vielleicht noch einen normalen Liquor wieder bekommen hätten, entzieht sich der Beurteilung, weil seit Herbst 1913 nach Feststellung der unzulänglichen Wirkung der Allgemeinbehandlung auf nicht mehr ganz frische meningeale Entzündungsvorgänge möglichst umgehend zur Kombination mit der endolumbalen Behandlung übergegangen wurde.

Sehr wahrscheinlich hätten sich die Verhältnisse für die Assanierung des Liquors nach 1916 unter alleiniger Allgemeinbehandlung noch sehr viel ungünstiger gestaltet, weil die Behandlungsintensität infolge der Kriegsernährung wesentlich herabgesetzt werden mußte. Hierfür spricht jedenfalls die mehrfache Beobachtung von latenten Meningorezidiven oder sehr frühzeitiger Hirnlues bei Fällen mit mehreren planmäßigen Hg-Salvarsankuren nach 1916, wo im Anfange der Behandlung normaler Liquor bestanden hatte (s. Fall 4935, 933 usw.). Überhaupt hatten wir seit 1916 aus den angeführten Gründen auch am eigenen Krankenmaterial verschiedentlich meningeale Frühsyphilis (latente Meningorezidive und Neurorezidive), die indessen durch frühzeitige endolumbale Behandlung noch wieder zur völligen Ausheilung gebracht werden konnten.

Kasistik der Neurorezidive. Über die Art des Ausfalles ist zu berichten: Von 25 Neurorezidiven, die uns zur Nachuntersuchung, bzw. Nachbehandlung (inklusive Privatklientel) zuzugingen, betrafen 16 verschiedene Hirnnerven und 9 Allgemeinsymptome. Hierbei sind alle diejenigen Fälle, welche nur mäßige oder mittelheftige Kopfschmerzen bei mehr oder minder stark pathologischem Liquor aufwiesen, nicht mitgerechnet. Bei den Hirnnervenkrankungen waren fast regelmäßig mehr oder minder starke Kopfschmerzen vorhanden, mehrere Fälle waren leicht benommen, einer sogar intellektuell schwer gestört, stumpf und desorientiert, mit nachfolgender Amnesie.

Der Nervenausfall betraf:

Nervus acusticus (isoliert)	6 mal
Nervus facialis „	4 ..
Nervus abducens „	1 ..
Nervus opticus „	1 ..
Nervus facialis und acusticus	2 ..
Nervus opticus, Facialis und acusticus	1 ..
Nervus oculomotorius und abducens	1 ..

Bei den Fällen mit Allgemeinsymptomen lagen vor:

Epileptiforme Krämpfe	4 mal
Sehr heftige Kopfschmerzen	3 ..
Ein schwer benommener Zustand (Coma gravis)	1 ..
Eine Halbseitenlähmung (Apoplexie)	1 ..

In der Hauptsache äußern sich demnach die Neurorezidive als Hirnnervenausfälle oder epileptiforme Anfälle. Eine Kombination beider ist hier nicht beobachtet worden.

Die epileptiformen Neurorezidive zeigen die bessere Vorbehandlung und sind nur nach einer einzigen Kur beobachtet worden. Die in Kopfschmerzen und oft auch in leichter Benommenheit bestehenden Prodromalerscheinungen fehlen so gut wie niemals, sie äußern sich in verschiedener Stärke und verschieden langer Zeit, bevor der Ausfall eintritt. Sie sind durch Phenazetin und ähnliche Analgetika nicht zu beeinflussen. Besonders heftig waren die Kopfschmerzen in dem Falle mit Coma und ferner bei dem Patienten, der 5 Monate nach der Ansteckung, bzw. 7 Wochen nach der ersten Salvarsankur eine Apoplexie bekam.

Bei den Hirnnervenaffektionen handelt es sich um das Übergreifen der im interpedunkulären Raum, bzw. Kleinhirnbrückenwinkel sich ausbreitenden basalen Meningitis auf die Nervenscheiden, die ernährenden Gefäße und den Nerven selbst, während bei den epileptiformen Neurorezidiven sowohl eine

Pedunkulusaffektion (Sorgo), wie eine Erkrankung der Konvexität vorliegen kann. Bei häufiger Wiederkehr von reiner Jackson-Epilepsie kann man aber sicher mindestens auf eine Mitbeteiligung der Konvexität schließen (Hirschel, Marburg).

Je nach dem Umfange der syphilitischen Meningitis und ihrer Expansionsneigung, die von den oben geschilderten Faktoren abhängig sind, erstreckt sich der Prozeß auf einen oder mehrere Hirnnerven und führt in mehr oder weniger kurzer Zeit zum klinischen Ausfall, der immer das Gepräge einer peripheren Nervenschädigung aufweist.

Klinik der Neurorezidive. Der Nervenausfall setzt zum Teil sehr akut, zum Teil langsam im Verlaufe von einigen Tagen ein. Bei schleichendem Eintritt können die Anfänge des Leidens dem Patienten verborgen bleiben, insbesondere bei einseitiger Affektion am Optikus und Akustikus. Sehr plötzlich äußert sich der Ausfall meist am Fazialis. So war er z. B. in einem hiesigen Falle nach dreistündigem Postenstehen in kompletter Weise aufgetreten. Eine ähnlich schnelle Entwicklung nimmt er häufig auch beim Abduzens und gelegentlich auch beim Akustikus, während der schleichende Verlauf bei der Sehnerven-erkrankung das gewöhnliche ist.

Der akut einsetzende umschriebene Hirnnervenausfall ist für eine syphilitische Störung eigentlich etwas Ungewöhnliches. Insbesondere bei den Augenmuskelerkrankungen wurde, wie wir unten noch näher sehen werden, die allmähliche Entwicklung der Nervenlähmung als für Syphilis besonders bezeichnend angesehen gegenüber den mehr plötzlich auftretenden tabischen Lähmungen. Als Ursache der stürmischen Entwicklung muß man aber in Betracht ziehen einmal die enorme Expansionsneigung des meningealen Entzündungsvorganges bei den Neurorezidiven und zum zweiten die gar nicht seltene Kombination mit vaskulären Veränderungen, bei denen Eintritt plötzlicher Störungen ja nichts Seltenes ist.

Neurorezidive am einzelnen Hirnnerven, Nervus VIII. Die Erkrankung des Nervus VIII ist, wie obige Übersicht zeigt, die häufigste Lokalisation des Nervenausfalles und zwar schon ohne Einrechnung derjenigen Fälle, wo sie mit anderen Nervenausfällen kompliziert ist. Sie betrifft vorwiegend den Nervus cochlearis, während der Nervus vestibularis etwa in einem Drittel der Fälle bald mehr, bald weniger beteiligt ist. Die subjektiven Beschwerden bestehen meist in einem sehr lästigen Ohrensausen oder -rauschen. Die Abnahme der Hörfähigkeit erfolgt in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle (10 zu 2) allmählich und zwar in einem verschieden schnellen Tempo. Der schleichende Beginn des Leidens wird vom Patienten manchmal gar nicht bemerkt. Erst die Nachprüfung der Hörleistung bei anderen Nervenausfällen ergibt das Vorhandensein sehr geringer Defekte (Abschwächung der Kopfknochenleitung und Ausfall der hohen Töne) oder auch schon beträchtlichere einseitige Abnahme der Hörfähigkeit.

Gegenüber diesen prognostisch ziemlich günstigen Fällen ist es nur eine kleine Anzahl, bei der es plötzlich über Nacht zur völligen Taubheit und zwar beiderseits kommt. Die Ursache dieser irreparablen Störung ist sehr wahrscheinlich eine Thrombose der zuführenden Arterie. Nach den hiesigen Beobachtungen betrifft es meist besser behandelte Fälle, bei denen die Nachkur wegen des negativen Ausfalles der SR zunächst aufgeschoben worden ist. Ungefähr

8—10 Tage vor der Ertaubung bestanden indessen heftige Kopfschmerzen, welche auf symptomatische Behandlung nicht ansprachen und daher den Verdacht auf syphilitische Meningitis erwecken mußten.

In den beiden hier nachuntersuchten Fällen war die beiderseitige Ertaubung 7, bzw. 8 Wochen nach der ersten Salvarsankur aufgetreten. Der erste Fall hatte eine Kombinationskur von 6 Salvarsan- + 15 Kalomelinjektionen erhalten, der zweite 4 Salvarsan- + 12 Hg salicylic-Injektionen.

Die Miterkrankung des Nervus vestibularis äußert sich in leichten Fällen nur in Schwindelgefühl, in schweren Fällen in Gleichgewichtsstörungen (Gefühl eines stampfenden Schiffes), und in sehr schweren Fällen in labyrinthärem Drehschwindel mit Nausea. In allen schweren Fällen ist Nystagmus vorhanden.

Nervus facialis. Nächst dem Nervus acusticus wird der Nervus facialis am häufigsten betroffen. Die Lähmung zeigt einen deutlich peripheren Charakter, d. h. sie ist komplett. Obgleich ihr Eintritt am Lagophthalmus, dem erloschenen Minenspiel und dem hängenden Mundwinkel der erkrankten Seite leicht zu erkennen ist, so wird sie doch gar nicht so selten übersehen. Ein unten noch ausführlicher mitgeteilter Fall mit linksseitiger Fazialisparese, schwerster Gleichgewichtsstörung und Nausea schon beim Aufrichten im Bett, Ohrrauschen und Abnahme der Hörschärfe links wurde vom Internisten als Salvarsanvergiftung angesprochen; die Fazialisparese war gar nicht bemerkt worden.

Nervus abducens. Plötzlich und vollständig äußert sich auch der Ausfall des Nervus abducens und zwar vorzugsweise einseitig. Er fand sich an unserem Krankenmaterial einmal isoliert erkrankt und einmal mit Okulomotoriuskrankung (Affektion der äußeren Äste) kombiniert. Die Prognose der Erkrankung ist bei umgehender Aufnahme der Behandlung durchaus günstig.

Ein Beispiel für die Erkrankung mehrerer Hirnnerven bietet folgender Fall.

Nr. 5741. Ansteckung 17. 9. 1917. Zugang mit P. A. und kleinfleckigem Exanthem am 3. 12. 1917. Erste Kur vom 5. 12. 1917 bis 19. 3. 1918 sechs Salvarsan- und 15 Hg-Injektionen. Mitte April 1918 bekam er im Erholungsheim Eckernförde heftige Kopfschmerzen. Am 22. 4. wurden gesteigerte Reflexe und positiver Romberg festgestellt. Am 25. 4. stellte sich linksseitige Fazialisparese und pelziges Gefühl an der linken Wange ein. Nachdem längere Aspirinbehandlung keinen Einfluß auf die vorhandenen Beschwerden und Erscheinungen bewirkt hatte, wurde Patient am 18. 5. 1918 nach hier zurückverlegt. Bei seiner Aufnahme bestanden heftige Kopfschmerzen ohne deutliche Klopfempfindlichkeit des Schädels. Außerdem klagte Patient über schlechtes Sehen auf dem linken Auge, Ohrensausen und mangelhaftes Hören rechts, was sich angeblich innerhalb der letzten 8 Tage eingestellt hatte. Die Untersuchung ergab: Pupillen gleich weit und rund, reagieren prompt auf Lichteinfall und Konvergenz. Sehleistung rechts normal, links deutlich herabgesetzt. Mit dem linken Auge kann Patient nur verschwommen lesen und die fernere Umgebung nicht erkennen. Der Augenhintergrund konnte wegen sofortiger endolumbalen Behandlung nicht mehr untersucht werden. Hörleistung rechts normal, links Umgangssprache dicht vor dem Ohr. Weber nach rechts. Linke Stirn kann nicht in Falten gelegt werden, mäßiger Lagophthalmos, Nasolabialfalte verstrichen, linker Mundwinkel schlaff, an der linken Wange taubes Gefühl. Perioist- und Sehnenreflexe deutlich gesteigert. Romberg positiv mit starkem Zittern. Kein Fußklonus, kein Babinski. Sensibilität, Sprache und Psyche ungestört.

Auf die endolumbale Behandlung am 9. 5. 1918 mit 1,8 mg Salvarsan erfolgte außer Eintritt heftiger Kopfschmerzen eine Fiebersteigerung auf 40,5, die zum anderen Tage abfiel. Liquorbefund war folgender: Ph. I zarter Ring, Pandy +, L. 232, Esb. $2\frac{1}{4}$, WR + 1,0; endolumbale Dosis 1,8 zu 67 ccm Liquor. Am 10. 5. waren die Kopfschmerzen verschwunden, Sehleistung und Hörleistung wesentlich gebessert. Fazialisparese noch wenig verändert. Unter gleichzeitiger intravenöser Behandlung machte die Besserung sehr schnelle Fortschritte. Am 14. 5. wurden auch links wieder kleine Buchstaben gelesen, obgleich die

Optikusgrenzen noch nicht wieder ganz deutlich waren. Nach der zweiten endolumbalen Behandlung weiterer Rückgang der Hörstörung (Flüstersprache dicht vor dem Ohr). Liquorbefund am 24. 5. 1918: Ph. I zarter Ring, Pandý ±, L. 20, Esh. $1\frac{1}{4}$, WR 1,0 —. Am 28. 6. waren nach drei weiteren endolumbalen Behandlungen nur noch geringe Reste der Fazialisparese (noch nicht völliger Lidschluß) vorhanden. Im ganzen erhielt Patient sechs endolumbale Behandlungen und acht intravenöse Salvarsaninjektionen. Nach der vierten endolumbalen Behandlung wurde der Liquor dauernd normal. Die Schleistung links erreichte wieder $\frac{5}{8}$; keine Skotome. Auf dem linken Ohr kehrte eine Hörleistung von fast 3 m Flüstersprache zurück. Die Fazialisparese ging völlig zurück.

Das Neurorezidiv am Sehnerven hat bei sofortiger Inangriffnahme mittels kombinierter Hg-Salvarsanbehandlung eine recht gute Prognose, während die Neurorezidive am Hörnerven auch in den günstigsten Fällen zumeist einen mehr oder weniger deutlichen Funktionsausfall zurücklassen.

Auch im nachstehenden Falle kam es beim Optikusneurorezidiv zu einer völligen Wiederherstellung der Funktion.

Fall 4777. Ansteckung September 1916. Erhielt wegen Sekundärerscheinungen in Privatbehandlung Januar 1917 acht Salvarsan- und 20 Hg-Injektionen. Ungefähr am 20. 4. bemerkte Patient den ziemlich plötzlichen Eintritt eines Nebelschleiers auf der Außenseite des linken Auges, wozu einige Tage später noch ein wagherchter dunkler Strich hinzutrat, der sich bei der Augenbewegung mit zu bewegen schien. Die Spezialuntersuchung ergab: S. r. $\frac{9}{10}$, l. $\frac{6}{10}$, Nd. I, beiderseits in 33 cm. Pupille r. kleiner als links, rund. Reaktion beiderseits gleich ausgiebig auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen ohne deutliche Einschränkung; vielleicht bleibt das rechte Auge beim Blick nach links eine Spur zurück. Bei Konvergenz scheint das rechte Auge nicht so ausgiebig zu konvergieren als das linke. Augenhintergrund zeigt rechts Reste alter Choroiditis; links sind die Papillengrenzen von einem leicht streifigen Gewebe überlagert, in dem die Zentralgefäße mehrfach verschwinden. Venen sind weit, geschlängelt, Arterien sehr eng. Die außen oben verlaufende Arterie anscheinend thrombosiert, kaum zu erkennen; weißlich fettige Degeneration und Blutungen in ihrer Umgebung. Nach unten und etwas außen von der Papille eine ähnliche weißliche Stelle ebenfalls mit breiten Blutstreifen. Daneben noch einige kleinere Blutungen verstreut. Beim Blick nach unten ein langer, relativ breiter bandartiger atrophischer Herd mit regelmäßiger Pigmentierung. Sonst zerstreut Atrophie der Choroidea in frischerem und älterem Zustande. Gesichtsfeld rechts o. B., auch zentral. Links nach außen zwei relative Skotome, das eine um den blinden Fleck, das andere weiter nach außen mit einem absoluten Ausfall. Zentrales Gesichtsfeld o. B. ZNS sonst o. B. SR. ++.

Unter Schmierkur und Salvarsan gingen die entzündlichen Veränderungen am Augenhintergrund sehr schnell zurück. Am 27. 6. 1917 findet sich die Papille erheblich klarer, Ränder deutlich zu erkennen. Nach Schmierkur und 4 Salvarsaninjektionen fand sich noch ein leicht pathologischer Liquor: 8. 6. 1917: Ph. I zarter Ring, Pandý ±, L. 17, Esh. $1\frac{3}{4}$, WR. 1,0 —. Nach 7 Salvarsaninjektionen und 3 endolumbalen Behandlungen war der Liquor normal. Die Schleistung betrug am 23. 6. 1918 rechts $\frac{5}{8}$, links $\frac{6}{8}$. Die Optikusgrenzen waren wieder normal scharf. Eine nach außen und unten verlaufende Zweigarterie der Zentralgefäße blieb zu einem weißlichen Strange degeneriert. Die Skotome blieben nachweisbar, wurden aber vom Patienten nicht mehr empfunden. Außer 7 endolumbalen Behandlungen erhielt Patient der Vorschrift entsprechend vier planmäßige Hg-Salvarsankuren. Eine spätere Liquorkontrolle ergab normale Verhältnisse.

Auf weitere Beispiele werden wir weiter unten unter Therapie noch zurückkommen.

Epileptiforme Neurorezidive. Die zweite Form der Neurorezidive, die epileptiformen Krampfanfälle, betrifft nach den hiesigen Erfahrungen regelmäßig die relativ besser und länger mit Salvarsan behandelten Fälle, worüber bereits 1912 von hier berichtet wurde. Je nach Hochgradigkeit der Expansionsneigung und dem Umfange der meningealen Entzündung kommen ein oder mehrere Krampfanfälle zustande. Sie haben mit denen der genuinen Epilepsie große Ähnlichkeit. Neben völliger Bewußtlosigkeit und starker Blausucht treten

klonische und tonische Krämpfe auf, die eine halbe Stunde bis zu zwei Stunden anhalten können. Auch Wiederkehr der Krämpfe nach einigen Tagen ist beobachtet worden. Das Krankheitsbild kann sich nun unter Zunahme des Prozesses weiter entwickeln und im schweren Anfall zum Tode führen, ein Vorkommnis, das sich jedoch durch sofortiges therapeutisches Eingreifen vermeiden läßt. In manchen Fällen hören die Krampfanfälle aber auch spontan auf, weil die wiederkehrende Allgemeindurchseuchung den Fortschritt des meningealen Prozesses hemmt. Die Pupillen sind wechselnd; im Anfange des Anfalls meist weit und etwas reagierend, während sie sich gegen Ende des Anfalls verengen und starr werden. Die Hände sind eingekrampft. Auch Zungenbiß wird häufig beobachtet. Näheres ist ersichtlich aus nachfolgendem Beispiel:

Fall Nr. 88. Ansteckung Ende August 1910. Zugang mit Harnröhren-PA, Exanthem und Papeln am After am 9. 11. 1910. Behandlung: 11. 11. 1910 bis 3. 1. 1911 7 Kalomel- + 1 intravenöse + 3 Depot-Salvarsaninjektionen à 0,5 bis 0,6. SR 12. 11. bis 17. 12. 1910 +, dann minus. Am 3. 4. 1911 fiel Patient an Bord während der Freizeit plötzlich um und bekam Zuckungen in Armen und Beinen. Er war besinnungslos, die Augen waren geöffnet, die Pupillen sehr weit und reagierten langsam auf Lichteinfall. Die Atmung war mühsam. Nach einiger Zeit schien sein Bewußtsein etwas zurückzukehren, er strich sich auf Aurf mit der Hand über die Augen, gab jedoch noch keine Antworten und erkannte niemanden; hierauf schien er einzuschlafen. Nach etwa 10 Minuten traten krampfartige Zuckungen in den Armen auf, dabei biß er sich auf die Zunge, er bekam keine Luft und wurde blaurot im Gesicht. Die Zähne mußten gewaltsam auseinander gebracht werden; darauf wurde die Atmung besser. Während dieser Zeit waren die Augen geschlossen, die Sehlöcher klein, verkleinerten sich aber noch auf Vorhalten einer Lichtquelle. Nach etwa 5 Minuten erneuter Anfall mit Zuckungen in den Armen, dabei Biß auf die Zunge, sodaß blutiger Speichel in den Mund lief. Starkes Blauwerden im Gesicht, daher Anlegen einer Mundsperrre, worauf die Atmung besser und die Gesichtsfarbe wieder normal wurde. Ca. $\frac{1}{4}$ Stunde später vierter Anfall. Patient schlug zunächst die Augen auf, öffnete dann etwas den Mund, so daß die Mundsperrre herausfiel; darauf erneuter Zungenbiß und starkes Blauwerden, so daß Erstickten drohte; Wiederanlegen einer Mundsperrre und Abklatschen mit feuchten Tüchern, worauf Patient unter starkem Schnarchen einschlief. Während des letzten Anfalles waren die Pupillen sehr eng und verkleinerten sich nicht mehr auf Vorhalten eines Lichts. Ohne spezifische Behandlung blieben die Anfälle aus, weil natürlich die wiederkehrende Allgemeindurchseuchung die Weiterentwicklung der syphilitischen Meningitis wieder hemmte. Erst am 20. 6. 1911 gelangte Patient wieder in spezifische Behandlung und machte drei neue Kuren. Das weitere Schicksal des im Herbst 1912 von der Marine Entlassenen ist unbekannt. Da er im Kriege nicht wieder zur Beobachtung gelangte, so ist als höchstwahrscheinlich anzunehmen, daß er schon vor Herbst 1914 zugrunde gegangen oder wegen Paralyse in Anstaltspflege gelangt ist.

Ältere Stadien basaler Meningitis. Nach den früher veröffentlichten Tabellen (Münch. med. Wochenschr. Nr. 35 u. 36) betragen die Neurorezidive nur etwa 10% der im ersten Krankheitsjahr mit meningealer Syphilis behafteten Fälle. Weshalb die übrigen 90% latent bleiben, liegt, wie oben unter Entwicklungsursachen ausführlich erörtert, nur an dem Stande der Provokation, die eben noch nicht ausreicht, um ein Übergreifen der meningealen Entzündung auf das Parenchym zu bewirken. Die wiederkehrende Allgemeindurchseuchung hemmt vielmehr zunächst eine ausgiebigere Entwicklung des meningealen Herdes. Dieser kann erst wieder zunehmen, wenn die Allgemeindurchseuchung aus irgendwelchen Gründen (Einschränkung durch Therapie oder Immunvorgänge) erneut oder weiterhin zurückgeht. Dem Tempo dieses Rückganges — zumeist wird er durch die Immunvorgänge in jahrelangem Verlauf bewirkt — entspricht natürlich auch die mehr oder minder schleichende Zunahme des meningealen Prozesses und der sich ganz allmählich entwickelnde Ausfall.

Bevor wir auf die weiteren Ausfälle durch die syphilitischen Bildungen der basalen Meningitis näher eingehen, möchte ich im Hinblick auf den weiteren Entwicklungsgang noch einige Vorbemerkungen machen, bzw. einige Tatsachen wiederholen, die wir unter den Entwicklungsursachen bereits kennen gelernt haben. Zunächst ist der Umfang der latent fortbestehenden basilären Meningitis, wie die Liquorkontrollen (s. Tabelle 11 u. 15, Münch. med. Wochenschr. 1916, Nr. 35 u. 36) zeigen, enorm verschieden; dieser ursprüngliche Stand der meningealen Entzündung ist natürlich für den weiteren Entwicklungsgang von einiger Bedeutung, aber doch nicht immer maßgebend für den späteren Ausgang, weil der meningeale Herd sowohl zunehmen, wie auch spontan zurückgehen kann. Im allgemeinen lassen die Beobachtungen jedoch erkennen, daß die umfangreicheren meningealen Prozesse in einem ziemlich frühzeitigen Stadium angelegt sind — bereits im ersten bis zweiten Infektionsjahr bestehen ausgiebigere Liquorveränderungen —, während die erst späterhin sich einstellenden meningealen Entzündungen häufig mehr umschriebener Natur sind. Eine spät einsetzende Provokation findet offensichtlich in der meningealen Lokalisation keine so ausgiebige Infektion mehr vor wie in den frischeren Stadien. Entsprechend den verschiedenen Entwicklungsmöglichkeiten gestaltet sich demnach die basiläre Meningitis mehr umschrieben oder diffus. Im ersten Falle fehlen für gewöhnlich die Allgemeinerscheinungen (Beteiligung der Psyche und des Intellekts); das Leiden kann jedenfalls sehr häufig auf einzelne Hirnnervenausfälle beschränkt bleiben oder erst nach längerem Verlaufe unter allmählicher Ausdehnung auf wichtigere Zentren übergreifen. Im letzten Falle würde also die Hirnnervenerkrankung nur den Auftakt zu den schwereren Ausfallerscheinungen bilden.

Es ist ferner zu beachten, daß nach Ablauf des Neurorezidivalters die Vorzuglokalisation der basalen Meningitis etwas wechselt. Während das Neurorezidiv die seitlich der Brücke austretenden Nerven VII und VIII bevorzugte, verlegen die späteren basalen Entzündungsvorgänge ihren Schwerpunkt mehr in den interpedunkulären Raum, womit die zentrifugale Bewegung der Spirochäten infolge der Liquorerschütterung ihren Anfang nimmt. Ob die Lokalisation der meningealen Entzündung auch späterhin basal bleibt, hängt, wie oben ausgeführt, von der individuellen Abwehrreaktion ab. Ist diese bereits in der Anlage oder in den frischeren Stadien gesteigert, so wird das Virus in der ursprünglichen Lokalisation vorzugsweise verankert, während es bei Fortbestand eines rein sekundären Charakters allmählich peripherwärts disloziert wird. Welche ursächliche Rolle hierbei die spezifische Behandlung spielt, fand oben bereits Erwähnung (teilweise Beseitigung noch erreichbarer basaler Herde und Verhinderung gesteigerter Immunkörperbildung infolge der eingeschränkten Durchseuchung). Der durch den basalen Prozeß an den Nervenstämmen verursachte Ausfall hat durch seinen mehr oder weniger peripheren Charakter ein für Syphilis kennzeichnendes Grepäge gegenüber den tabischen Nervenaffektionen, bei denen es sich, wie wir unten noch sehen werden, sehr wahrscheinlich um Kernläsionen handelt.

Die bekanntesten Typen der basalen Meningitis sind nach Hirschl der Optikus- oder hypophysäre Typ (bitemporale Hemiopie, Polydipsie, Polyurie, auch andere Symptome der Hypophyse und Augenmuskelparesen) bei Sitz des Prozesses am Boden des dritten Ventrikels, der interpedunkuläre Typ,

bei dem die Okulomotoriuslähmung im Vordergrund steht, und der pontobulbare Typ, bei dem Symptome des Kleinhirnbrückenwinkels (Fazialis und Akustikus) sich mit Allgemeinerscheinungen verbinden.

Nervus oculomotorius. Bei weitem am häufigsten erkrankt der Nervus oculomotorius, was sich nach Nonne aus seiner anatomischen Lage erklärt; er verläuft in einer Gegend, deren sämtliche Gebilde — Brücke, Hirnstiele, Gefäße, Dura mater, Knochenrand der Fissura orbitalis, — häufig von den syphilitischen Produkten erfaßt werden.

Uhthoff fand den Nerven in 259 Fällen von Hirnlues 96 mal betroffen und zwar gleich häufig einseitig wie doppelseitig. Alexander fand bei 146 Fällen von syphilitischer Erkrankung der Bewegungsnerven des Auges den Okulomotorius in 65%, den Abduzens in 33,5%, und den Trochlearis in 1,5% erkrankt. Die partielle Lähmung einzelner Äste überwiegt bei weitem die totale. Selbst bei gleichmäßiger Erkrankung des Okulomotoriusstammes finden sich oft nur einzelne Teile des Nerven gelähmt (Uhthoff, Willbrandt, Saenger).

Hinsichtlich des Umfangs der Lähmung werden von den Autoren nachstehende Möglichkeiten unterschieden: 1. Lähmung sämtlicher äußerer und innerer Zweige — Folge: Ptosis, Lähmung aller äußerer Augenmuskeln bis auf Musculi obliqui sup. und externus, so daß der Bulbus unter geringer Nasalwärtsdrehung nach außen und unten abweicht und totale Pupillenstarre aufweist. 2. Lähmung aller äußeren Äste. 3. Lähmung aller inneren Äste. 4. Lähmung aller äußeren Äste a) mit Sphinkterlähmung; b) mit Akkommodationslähmung. 5. Lähmung aller inneren Äste mit teilweiser Lähmung der äußeren Äste (Lähmung des Lidhebers, der Musc. recti oder internus). 6. Teilweise Lähmung der inneren Äste (des Sphinkters oder Akkommodationsapparates) mit teilweiser Lähmung der äußeren Äste.

Die Lähmung der äußeren Äste findet sich häufig vereint mit Lähmung noch anderer Nerven; die Ophthalmoplegia externa ist im ganzen aber seltener als die Ophthalmoplegia interna. Isolierte Lähmungserscheinungen von seiten eines einzigen, vom Okulomotorius versorgten Muskels sind nach Oloff häufiger das Zeichen einer Kernaffektion, weil der Okulomotoriuskern infolge seiner großen räumlichen Ausdehnung aus mehreren von einander getrennten Teilkernen besteht, die selten alle gleichzeitig auf einmal zu erkranken pflegen. Aus diesen Gründen kommt die isolierte Ptosis bei Lues cerebri verhältnismäßig selten vor, während die tabische Lähmung nach Oloffs Angabe mehr nukleären Ursprungs ist, mit Vorliebe einen einzigen Augenmuskel und zwar am häufigsten den Rectus externus, nur weniger selten den Rectus internus oder den Levator palpebrae superioris befällt. Bezüglich der durch die Lähmung des letztgenannten Muskels bedingten Ptosis macht Oloff darauf aufmerksam, daß sie bei progressiven basalen Prozessen meist als erstes Symptom der Okulomotoriuslähmung auftritt, dagegen bei progressiven Prozessen im Kerngebiet in der Regel erst dann, wenn vorher alle übrigen vom Okulomotorius versorgten Muskeln bereits gelähmt sind.

Bei der beiderseitigen Ophthalmoplegia interna sind die Pupillen oft verschieden weit und entrundet. Auch zeigt die Lähmung des Sphinkters wie der Akkommodation in ihrer Hochgradigkeit auf beiden Augen oft deutliche Unterschiede. Die spinale Miosis ist bei der Meningitis basilaris gegenüber den syphilitischen Erkrankungen äußerst selten. Bei weitem am häufigsten

findet sich bei der Hirnlues gleichzeitige Lähmung der Licht- und Konvergenzreaktionen, seltener (za. 10% nach Uhthoff) erhaltene Konvergenzreaktion bei erloschener Lichtreaktion.

Bei den syphilitischen Erkrankungen (Tabes und Paralyse) findet sich dagegen in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle (70–80%) die Konvergenzreaktion erhalten, während nur die Lichtreaktionen fehlen (Argyll-Robertson'sches Phänomen). Vereinzelt wird aber auch totale Pupillenstarre bei Paralyse beobachtet.

Das Fehlen jeglicher Pupillenstörungen kommt ferner sowohl bei Hirnlues wie bei Paralyse gar nicht so selten vor. Nur bei Tabes bilden normale Pupillenreaktionen eine ziemlich seltene Ausnahme.

Schließlich ist zu erwähnen, daß pathologische Pupillenphänomene auch nach spontaner Ausheilung des basalen Herdes und sogar ohne überstandene Syphilis vorkommen (Nonne, Dreyfuß u. a.). Auch hier wurden in einem Falle stark mydriatische Pupillen mit totaler Starre bei negativer SR, negativer Familienanamnese und bei normalem Liquor beobachtet. Besserung einer Okulomotoriuslähmung, bzw. Parese, wie sie von anderen Autoren berichtet werden, sind hier ohne spezifische Behandlung niemals beobachtet worden. Dagegen wurde ganz entsprechend den Erfahrungen verschiedener Berichterstatter häufig festgestellt, daß nicht nur Fälle mit isolierten Pupillenstörungen, sondern auch mit totaler Pupillenstarre nach einer Reihe von Jahren an Paralyse erkrankten.

Nervus abducens. Nächst dem Nervus oculomotorius wird der Nervus abducens bei der Meningitis basilaris luetica am häufigsten vom Krankheitsprozeß befallen und zwar mehr einseitig als doppelseitig. Neben der Abduzenslähmung bestehen meist noch andere Hirnnervenschädigungen oder sonstige Herdsymptome. Am häufigsten ist der Nervus oculomotorius und danach der Fazialis mitbetroffen. Es kann ferner bei der Abduzenerkrankung in gleicher Weise wie beim Nervus oculomotorius durch Beteiligung der Brücke am Krankheitsprozeß zur gekreuzten Extremitätenlähmung kommen.

Nervus trochlearis. Gegenüber den bereits genannten Hirnnervenausfällen ist die Erkrankung des Nervus trochlearis recht selten und wird nur in Begleitung anderer Nervenstörungen beobachtet.

Nervus opticus. Von den sensiblen Hirnnerven wird am häufigsten der Nervus opticus betroffen. Intraokuläre Augenveränderungen finden sich bei Lues cerebri in über 50%, wobei in etwa 40% der Nerv selbst betroffen ist. Sie sind gegenüber den tabischen Veränderungen durch ihren entzündlichen Charakter ausgezeichnet. Die Veränderungen am Optikus sind verschiedener Natur, je nachdem vermehrter Hirndruck infolge in der interpedunkulären Region oder sonst irgendwo lokalisierter gummöser Tumoren, Gefäßerkrankungen, Entwicklung syphilitischer Prozesse im Optikus selbst (primäre Erkrankung) oder schließlich eine Fortleitung der Infiltrationsprozesse an den Meningen auf den Sehnerv (sekundäre Erkrankung) den Anlaß bildet.

Die durch die syphilitische Neubildung bedingte Stauungspapille ist meist nicht so besonders hochgradig, auf beiden Augen ungleich stark und unterliegt unter der spezifischen Behandlung der baldigen Rückbildung. Stauungspapille kann auch mit erheblichen basalen Gefäßveränderungen einhergehen und vielleicht auch durch sie mitbedingt sein. Ein hier beobachteter Fall mit Stauungs-

und Entzündungspapille bekam nach verschiedenen vorausgehenden leichten Ohnmachtsanfällen einen schweren apoplektiformen Insult.

Die Hauptrolle bei der syphilitischen Sehnervenerkrankung kommt indessen der Neuritis nervi optici zu, bei der im Gegensatz zur Stauungspapille eine Trübung des ganzen Papillengewebes ohne Niveauunterschied gegenüber der Netzhaut zu verzeichnen ist. Sie tritt mit Vorliebe einseitig auf und führt unter akutem Beginn mit Flimmern und Reizerscheinungen ebenso schnell zur Erblindung wie unter der energisch einsetzenden spezifischen Behandlung wieder zur völligen Rückbildung. Die syphilitische Sehnervenerkrankung braucht nun keineswegs immer ophthalmoskopisch feststellbar zu sein, sie kann sich ebensogut mehr retrobulbär (Chiasma, Tractus nervi optici) oder an den zerebral gelegenen Sehbahnen (vordere Vierhügel, Pulvinar des Sehhügels und den äußeren Kniehöckern) abspielen. Im intraorbitalen Teil des Sehnerven pflegt das in ihm mehr peripher gelagerte papillomakuläre Bündel, d. h. dasjenige Nervenfaserbündel, das allein den gelben Fleck versorgt und daher die zentrale Sehschärfe vermittelt, vorzugsweise befallen zu werden. Es ist besonders septiert, so daß die piale Entzündung hier besonders leicht fortgeleitet werden kann. Seine Erkrankung bewirkt das zentrale Skotom, eine Abnahme oder völliges Erlöschen des zentralen Sehens, woran sich im weiteren Verlaufe noch eine deszendierende Entzündung und Atrophie mit entsprechenden Veränderungen am Sehnervenkopf anschließen kann. Die Atrophie der Sehnervpapille wird hierbei besonders deutlich in der temporalen Hälfte der Papille, wo die papillomakulären Sehnervfasern in den Bulbus eintreten, um von dort zur Macula lutea zu ziehen (Oloff). Außer dem charakteristischen Gesichtsfeldausfall bietet die retrobulbäre Neuritis häufig noch das Symptom von Schmerzen bei ausgiebiger Bewegung und Eindrücken des Augapfels.

Die weiter retrobulbär liegenden Affektionen (Chiasma, Tractus optici, Gratioletsche Sehstrahlung, Sehzentrum) lassen die Sehnervpapille frei, erzeugen indessen charakteristische Gesichtsfelddefekte, die wegen der stattgehabten Faserkreuzung stets beiderseitig sind und je nach Sitz der Läsion eine heteronyme oder homonyme Hemianopsie darstellen. So ruft z. B. eine Läsion in der Mitte des Chiasmas einen Ausfall beider temporaler Gesichtsfeldhälften hervor, während Läsion hinter dem Chiasma einen Ausfall der entsprechenden rechten oder linken Seite bewirkt (homonyme Hemianopsie). Bezüglich der verschiedenen Formen der Gesichtsfeldveränderungen ist im besonderen auf die Arbeiten von Willbrandt und Saenger zu verweisen.

Es ist vielleicht noch zu erwähnen, daß in den frischeren Stadien, insbesondere nach Salvarsanbehandlung, die Sehstörung relativ schneller zur Ausbildung kommt und fortschreitet als im älteren Luesstadium, wo ein träger Eintritt und ein Schwanken im Verlauf das gewöhnliche ist. Hier können auch schon häufiger die peripheren Gesichtsfeldteile erkranken, während in den frischeren Stadien das zentrale Skotom am häufigsten ist. Die Prognose ist, wie insbesondere auch Nonne betont, gegenüber dem tabischen Sehnervenschwund günstig. Es muß jedoch möglichst bald eine planmäßige und ausreichende spezifische Behandlung eintreten, weil der Prozeß sonst noch nach Jahren in einen tabischen übergehen kann. Nonnes Forderung einer gründlichen Untersuchung aller Fälle mit Meningitis basilarisluetica mit Augenspiegel und Perimeter ist daher

durchaus beizupflichten, damit die Anfangsstadien der Sehnervenerkrankung möglichst frühzeitig erkannt und erfaßt werden können.

Nervus trigeminus. Im Gegensatz zu den syphilitischen Veränderungen an der Sehbahn sind Störungen von seiten des Nervus trigeminus recht selten (Uthoff, Willbrandt und Saenger) und meist in Begleitung von anderen Hirnnervenausfällen.

Nervus acusticus. Syphilitische Störungen am Nervus acusticus sind dagegen auch in den älteren Stadien und bei angeerbter Syphilis gar nicht selten. Nach Alexander betragen sie bei der älteren Lues etwa 8 $\frac{1}{2}$ %. Sie können sich sowohl in Begleitung anderer hirnluetischer Affektionen, insbesondere Hirnnervenausfälle, wie auch isoliert anfinden. Im letzteren Falle ist die Differentialdiagnose gegenüber der Otosklerose anderer Ätiologie, zumal wenn ein normaler Liquor vorhanden ist, recht schwierig. Auch das Vorhandensein positiver SR — Alexander hatte nur in 58% der Fälle positive SR — oder einer positiven Luesanamnese ist für die Stellung der Diagnose keineswegs verbindlich. Differentialdiagnostisch kommen noch Alkohol, Nikotin, Blei und andere Gifte in Betracht. In zweifelhaften Fällen, wo z. B. bei positiver Anamnese der Liquor normal ist, ist eine Diagnose nur e juvenibus möglich. Eine spezifische Behandlung ist daher bei fortschreitender Erkrankung des inneren Ohres und bei belastender oder unsicherer Anamnese dringend anzuraten, weil sie nicht schadet und allein imstande ist eventuell das erkrankte Hörorgan noch zu erhalten. Alexander weist nun darauf hin, daß bei denluetischen inneren Ohraffektionen eine im Verhältnisse zur Verringerung der Hörschärfe auffallend beträchtliche Verkürzung der Kopfknochenleitung festzustellen ist. Die obere Tongrenze ist fast ausnahmslos mehr oder minder hochgradig herabgesetzt. Der Verlust der Hörfähigkeit ist in den einzelnen Fällen verschieden hochgradig, von leichter Störung bis zur Taubheit. Die Veränderungen des statischen Labyrinths treten im spontanen Nystagnus zutage. Schwere Gleichgewichtsstörungen, wie sie besonders im Anfange vorhanden sind, machen Stehen und Gehen unmöglich.

Nervus vagus. Vagusaffektionen sahen wir nur zweimal. In dem einen Falle stellten sich anfallsweise Herzstörungen mit schweren Beklemmungen, Atemnot und Schwindelgefühl ein, ein Zustand, der nicht wieder völlig behoben werden konnte. Im zweiten Falle war die Koordinationsstörung am Herzen nicht besonders hochgradig, aber linksseitige Stimmbandlähmung vorhanden. Hier erfolgte nahezu völliger Rückgang.

Sonstige Symptome der Hirnbasiserkrankung. Von anderen Symptomen der Hirnbasiserkrankung sind noch die zu erwähnen, die sich aus einer Beteiligung der Hypophyse ergeben, der Diabetes insipidus und auch der Diabetes mellitus.

Die Allgemeinsymptome bei basilärer Meningitis. Die in den einzelnen Fällen von Meningitis basilaris eventuell vorhandenen Allgemeinerscheinungen sind in ihrer Form und Intensität verschieden. Der Krankheitszustand wird meist eingeleitet von dumpfen Kopfschmerzen, die bereits längere Zeit vor Eintritt der psychischen Veränderungen bestehen können. Ein sehr charakteristisches Zeichen ist auch die Klopfempfindlichkeit des Schädels und eine gewisse Reizbarkeit und Launenhaftigkeit des Patienten.

Die psychischen Ausfallserscheinungen betreffen sowohl Störungen des Intellekts wie des Bewußtseins. Eine große Anzahl der Kranken ist stark benommen; sie reagieren aber meist noch auf kräftigen Anruf und sind, wie die suchende

und umhertastende Bewegung der Hände erweist, mit ihrem Unterbewußtsein von irgendwelchen Vorstellungen eingenommen. Heubner sagt: „Sie befinden sich in einem rauschartigen typhoiden Zustande, aus dem sie nur ganz vorübergehend zu erwecken sind, der aber häufig mit einer unmotivierten triebartigen Geschäftigkeit verbunden ist, einer Beschäftigung, die nicht den Charakter einfacher automatischer Bewegungen wie bei der gewöhnlichen Meningitis bildet, sondern vielmehr eine gewisse Kombination von halb unbewußten Bewegungsimpulsen zur Voraussetzung hat“.

Andere Patienten sind sehr unruhig, desorientiert, zeigen mehr oder minder völligen Gedächtnisschwund, Wahnvorstellungen und werden auch unsauber. Besonders nach apoplektiformen Insulten kann sich ein Krankheitsbild herausbilden, das sich, wie auch Hirschl und Marburg betonen, der Korsakow'schen Psychose nähert.

Außerordentlich häufig ist die basale Meningitis mit einer Erkrankung der Konvexität und endarteriitischen Veränderungen verbunden (Nachbarschafts- und Fernsymptome). Es entstehen dann Paresen, die anfänglich vorübergehender Art sind, ähnlich wie bei der Paralyse, später aber in dauernde Lähmung übergehen können. Handelt es sich um komplizierende Gefäßveränderungen, so sind die Ausfälle entsprechend der Lokalisation, und je nachdem ob es zum Gefäßverschluß oder zu Aneurysmenbildung und Blutung kommt, sehr vielgestaltig. Gewisse Schwankungen im Krankheitsverlauf sind möglich; es ist jedoch zu betonen, daß ohne eine energische spezifische Behandlung zumeist eine fortschreitende Entwicklung des Leidens in der einmal zutage getretenen Richtung stattfindet.

c) Die Ausfälle bei der Konvexitätsmeningitis.

Bei der Konvexitätsmeningitis liegen für gewöhnlich, wie schon mehrfach ausgeführt, andere biologische Verhältnisse vor als bei der basilären Meningitis. Während hier in den späteren Infektionsjahren gummöse Vorgänge überwiegen, handelt es sich bei den Entzündungsvorgängen an der Konvexität auch im höheren Infektionsalter hauptsächlich noch um sekundärsyphilitische Entzündungen im Sinne der Alzheimer-Niß'schen Meningitis und Meningoenzephalitis. Sie überwiegen jedenfalls bei weitem gegenüber den in dieser Lokalisation gelegentlich auch vorhandenen gummösen Tumoren. Das Krankheitsbild steht zweifellos demjenigen der Paralyse sehr nahe. Neben den psychischen Ausfallerscheinungen kommt es hauptsächlich zu motorischen Störungen.

Heubner schildert die psychischen Störungen folgendermaßen: „Sie bestehen zunächst in einer mäßigen Verstimmung oder Gereiztheit, die aber auf der einen Seite in Melancholie, auf der anderen in Manie schnell übergeht, zuweilen auch bald von einer erheblichen Intelligenz- und Gedächtnisschwäche gefolgt ist. Diese letztere hat Ähnlichkeit mit derjenigen, wie sie bei der Dementia paralytica beobachtet wird. Die große Veränderlichkeit der Stimmung, das Weinen und Lachen oft in derselben Minute, die Biegsamkeit und geringe Fixierung aller geistigen Vorstellungen, die Langsamkeit des Denkens zeichnen diese syphilitischen Geistesstörungen besonders aus. Nach Wille fehlt aber der bei der Dementia so gewöhnliche Größenwahn“.

Außer der ständig fortschreitenden Apathie und Demens sind noch motorische Reizerscheinungen infolge häufiger Beteiligung der Zentralwindungen vorhanden.

Die epileptischen Anfälle können gelegentlich sogar das Hauptkrankheitssymptom bilden, während psychische Störungen, Okulomotorius- und Optikus-erkrankungen nur andeutungsweise vorhanden sind oder gänzlich fehlen. Häufig sind die Anfälle gar nicht so besonders schwer; das Krankheitsbild unterliegt auch ohne Behandlung meist den für Lues cerebri charakteristischen spontanen Schwankungen und kann sich dann über eine große Reihe von Jahren hinziehen. Hierbei wird die Krankheitsursache gar nicht so selten übersehen, besonders bei Frauen, wo das frische Luesstadium so häufig der Feststellung entgeht. Die zunehmende Kachexie oder das Hinzutreten von Aortenveränderungen lenken dann manchmal erst spät die Aufmerksamkeit auf die richtige Diagnose, die durch die Liquorkontrolle bestätigt wird. In anderen Fällen nehmen die Krampfanfälle sehr bald an Heftigkeit und Häufigkeit zu, sie sind dann oft mehr einseitig als doppelseitig, von Zuckungen im Bereich des gleichseitigen Fazialis und manchmal auch vom Trismus begleitet.

In einigen Fällen äußert sich nach den Anfällen auch eine vorübergehende Sprachstörung. Die Abgrenzung derartiger Fälle gegenüber der Paralyse ist häufig recht schwer oder unmöglich. Es sind hier deutliche Übergänge vorhanden, was bei der Entstehung der Paralyse aus der syphilitischen Meningo-enzephalitis, wie oben näher ausgeführt, durchaus natürlich ist.

Handelt es sich um gummöse Granulationsgeschwülste der Meningen, so verursachen diese natürlich dieselben allgemeinen Drucksymptome und lokalen Ausfallerscheinungen, wie die Tumoren anderer Ätiologie (Kopfschmerz, Schwindel, Ohnmachtsanfälle, Erbrechen, Stauungspapille und Pulsverlangsamung). Wie bei der Spätsyphilis überhaupt, so erweist sich auch hier die SR zur Klärung der Krankheitsgrundlage in der Mehrzahl der Fälle als unzureichend. Wenn indessen eine provokatorische Salvarsanbehandlung keine prompte Besserung des Krankheitsbildes herbeiführt, so kommt eine syphilitische Ätiologie nicht mehr in Betracht.

Punktionen haben wir in diesen Fällen vermieden, wenn nicht eine vorwiegend einseitige Stauungspapille und vorausgehende leichte apoplektische Insulte auf vaskuläre Prozesse als Grundlage der Stauung hinwiesen.

Die Prognose aller isolierten Gummien ist durchschnittlich recht gut. Langjährige Nachbeobachtungen ergaben Dauerheilung schon nach recht mäßiger Behandlung. In derartigen Fällen genügt für gewöhnlich eine symptomatische antisiphilitische Behandlung, weil die Abwehrvorgänge mit den sonstigen im Körper noch vorhandenen Infektionsresten allein fertig werden.

d) Die syphilitischen Erkrankungen der Hirngefäße.

Die syphilitischen Erkrankungen der Hirngefäße sind, wie schon oben erwähnt, eine häufige Komplikation der meningealen Erkrankung, kommen aber auch isoliert vor. Nach Mattauscheck und Pilz bilden sie die Hauptmasse ihres Krankenmaterials. Sie stellen sich manchmal schon sehr frühzeitig ein. Unser frühester Fall (s. u.!) ereignete sich 3 Monate nach der Ansteckung. Über das 10. Infektionsjahr hinaus nimmt die Häufigkeit der vaskulären Formen zugunsten der meningealen Entzündungen ab.

Die Krankheit wird häufig von Prodromalerscheinungen, wie Kopfschmerz, Schwindel, nervöser Reizbarkeit und Gedächtnisschwäche eingeleitet. Auch Schlaflosigkeit, psychische Verstimmungen und Arbeitsunlust sind nicht selten.

Es kann sich dann ein rauschartiger typhoider Zustand entwickeln, wie er bereits oben bei der basilären Meningitis erwähnt wurde, oder auch Erregungszustände, die auf eine Beteiligung der Konvexität hinweisen. Derartige Allgemeinerscheinungen können aber auch fehlen und nur Ausfallerscheinungen eintreten, die auf einer zunehmenden Verengung, Verstopfung oder schließlich auf die Ruptur eines Gefäßes zurückzuführen sind. Je nach Art der vorhandenen Gefäßveränderung erfolgt der Ausfall allmählich oder plötzlich, ist nur vorübergehend und eventuell rezidivierend oder konstant. Die Lähmungen erfolgen manchmal unter leichten oder schweren Insulterscheinungen, in anderen Fällen aber auch ohne jegliches Anklagen eines Insultes und über Nacht.

Eine geringe Pleozytose fehlt, wie mehrfache Beobachtungen vor Eintritt der Ausfallerscheinungen zeigten, selten, wogegen die Wassermann- und Eiweißwerte bei den vaskulären Formen sehr gering sein oder fehlen können. Bei den Ausfällen handelt es sich zum Teil um kortikale, zum Teil um zentrale Störungen, sie sind dem Ausbreitungsgebiet des betroffenen Gefäßes entsprechend und schließlich verschieden ausgiebig, je nachdem der Stamm des Gefäßes oder nur kleinere Verzweigungen erkrankt sind.

Die allgemein ausgebreitete Endarteriitis führt zu Störungen des Intellekts, Erkrankungen im Bereiche der Art. fossae sylvii führen zur Aphasie, epileptischen Anfällen und umschriebenen Paresen, Kapselherde zur Hemiplegie, bilaterale Kapselherde und solche des Centrum semiovale zur Pseudobulbärparalyse (Hirschl-Marburg).

Affektion der Arteria basilaris führt durch Schädigung des Pons und der Medulla zur alternierenden Extremitätenlähmung oder Parese, gleichzeitiger Lähmung von Okulomotorius, Abduzens und eventuell auch Fazialis und zur syphilitischen Bulbärparalyse. Gleichseitige Okulomotoriusparese und kontralaterale Extremitätenlähmung (Webersches Syndrom) sind die Folge von Veränderungen an den Pedunkulararterien. Zu bulbären Symptomen apoplektiformer Art können schließlich auch die isolierte Affektion der Art. vertebrales und die der Art. cerebelli inferior posterior führen.

Das Krankheitsbild ist demnach je nach Sitz und Umfang der Gefäßveränderung verschieden schwer. Beim Betroffenenwerden so lebenswichtiger Zentren wie der Medulla bleibt die Prognose immer sehr ernst. Im übrigen ist aber gerade bei den vaskulären Formen (Nonne) die Aussicht auf Erhaltung des Lebens günstig und auch der eingetretene Funktionsausfall noch nach Monaten besserungsfähig. Selbst bei schwerer basilärer Blutung, die schon zum anscheinend hoffnungslosen Koma geführt hat, kann man, wie der oben berichtete Fall Sr (S. 45 u. 46) erweist, durch sofortige endolumbale Behandlung noch lebensrettend wirken. In solchen Fällen kann es jedoch, wie uns zwei verschiedene Beobachtungen lehren, späterhin noch zum schweren psychischen Ausfall kommen, weil nach Sprengung der Pia durch den Bluterguß der Liquor in die Nervensubstanz eindringt. Die Folge davon ist eine Meningitis serosa, welche zum vorübergehenden oder zum Teil auch bleibenden Funktionsausfall einer Reihe von kortikalen Zentren Veranlassung gibt. Während der Zeit des massiven Ausfalles bieten die Fälle den Korsakoffschen Symptomenkomplex. Nach Heilung des Piarisses kann sich jedoch ein sehr großer Teil des Nervenparenchyms wieder erholen. Der Umfang des eventuell resistierenden Ausfalles richtet sich dann ganz nach der Dauer der überstandenen Meningitis serosa.

e) Die Myelitis.

Ursachen der Myelitis. Die Syphilis des Rückenmarks umfaßt eine Reihe von Krankheitsbildern, die nach Lokalisation und Umfang des pathologisch-anatomischen Prozesses verschieden sind und hinsichtlich ihrer Entstehung recht interessante Fragen aufwerfen. Man unterscheidet zunächst akute und chronische Formen und auch Übergänge, insofern sich zu der chronischen noch ein akuter Verlauf späterhin einstellen kann. Nach den klinischen Verlaufsformen ist eine Beurteilung der Art des pathologisch-anatomischen Prozesses kaum möglich, weil sowohl die infiltrative wie die degenerative Form der Myelitis einen akuten Verlauf nehmen können.

Die chronische Myelitis weist in der Hauptsache degenerative Veränderungen auf; es bleibt aber bei ihr im besonderen zu erörtern, worauf eventuell die akut auftretenden Verschlimmerungen zurückzuführen sind. Nonnes Ansicht geht dahin, daß bei der Myelitis das Parenchym sekundär erkrankt, indem es durch den meningitischen Prozeß in Form einer Randsklerose geschädigt wird, oder es erkrankt auf dem Wege der in den Rückenmarksquerschnitt eintretenden gewucherten Pialepten. Bei der gewöhnlichen Myelitis finden sich häufig Gefäßerkrankungen (Sklerosen) und Residuen einer Meningitis; im übrigen lassen sich aber bei der chronischen Myelitis keine eigentlichen entzündlichen anatomischen Veränderungen und auch nichts besonders für Syphilis Charakteristisches erkennen. Die oberhalb und unterhalb der degenerierten Partien sich einstellenden sklerotischen Veränderungen deutet Nonne als sekundär. Am klarsten liegen wohl die Verhältnisse für den Untergang des Parenchyms bei den infiltrativen Veränderungen, wo das Nervengewebe durch Infiltrationen und Bindegewebswucherungen zugrunde geht.

Die hier beobachteten Myelitisfälle hatten ein Infektionsalter von 1 bis über 20 Jahre hinaus. In den ersten Krankheitsjahren handelt es sich fast immer um diffuse meningeale Infiltrationsvorgänge. Der erhebliche Umfang und die Progredienz dieser Krankheitsform beruht einmal auf einer zufällig stärkeren Anlage der meningealen Aussaat und ferner gar nicht selten auf einer durch die heutige Therapie sehr frühzeitig bewirkten Provokation der meningealen Erreger. Nach Erfolg der Provokation kommt dem Virus im frischen Stadium eine erhöhte Expansionsfähigkeit zu, während es an Hemmungen für neue Ausbreitung der Erreger noch fehlt. Die Sachlage ist analog derjenigen, welche oben unter Rezidivbildung schon ausführlicher besprochen worden ist. Die von einer diffusen spinalen Meningitis betroffenen Kranken klagen über Schmerzen und Steifigkeit in der Wirbelsäule; die Erschütterung beim Gehen wird meist sehr unangenehm empfunden. Während es sich bei den diffusen meningealen Entzündungen vorwiegend um ein sekundäres Stadium handelt, ist es bei den umschriebenen Infiltrationsherden häufig umgekehrt. Es liegen hier oft starke Reaktionsvorgänge vor, die den gummösen Formen zuzurechnen sind und eventuell auch zur Gummibildung führen, sei es im Monoherd oder auch multipel.

Auch die umschriebenen Myelitiserkrankungen der älteren Stadien äußern, soweit sie auf Infiltration und Gefäßveränderungen beruhen, einen mehr oder minder akuten Beginn. Die eventuell vorhandenen Prodromalerscheinungen können sich indessen auf 6—8 Wochen hinziehen und in zunehmenden Parästhesien, Schwäche und Unsicherheit in den Beinen bestehen. Bevor wir uns

jedoch mit den klinischen Ausfallerscheinungen an der Hand der verschiedenen Lokalisationen des Prozesses näher befassen, wäre noch die vermutliche Entstehungsweise der degenerativen Veränderungen kurz zu besprechen, weil sie für das Verständnis der klinischen Ausfallerscheinungen von wesentlicher Bedeutung ist.

Der degenerative Prozeß bringt zwar häufig den gleichen Ausfall wie der infiltrative; bei manchen degenerativen Fällen erscheint es aber auffällig, daß sich der Prozeß sehr stürmisch entwickelt und zu einer vollständigen Zermatschung des Rückenmarksquerschnittes führt, ohne daß für die eventuelle Obliteration der Gefäße irgendein Anhaltspunkt vorliegt. Oft finden sich auch besondere degenerative Veränderungen und zwar sekundär sklerotischer Art oberhalb und unterhalb des primären Degenerationsherdes. Es kommt ferner gar nicht selten disseminiert und funikulär zu ausgedehnten degenerativen Veränderungen, während die Meningen nur Spuren oder Reste alter Entzündungsvorgänge oder auch nichts dergleichen mehr aufweisen. Wie soll man sich das Zustandekommen dieser Degenerationsvorgänge vorstellen? Kommt hier eventuell eine Toxinwirkung in Frage?

Für die Annahme syphilitoxischer Degenerationsvorgänge am ZNS ist indessen nach Klärung der metaluetischen Erkrankungen kein Raum mehr vorhanden. Bei der Lues entspricht den eventuell gesteigerten Toxinen auch ein vermehrter Reaktionsvorgang, d. h. eine erhöhte Infiltration. Wenn sie nicht zustande kommt, so kann man keinesfalls auf eine erhöhte Giftbildung schließen. Unsere Ansicht geht vielmehr dahin, daß auch die bei der Myelitis sich abspielenden Degenerationsvorgänge sich zum größeren Teile, d. h. soweit sie nicht entzündlicher Art sind, aus der hier ebenfalls vorhandenen Liquordiffusion herleiten, welche eine Auslaugung der entzündlichen Reaktionsvorgänge und durch Störung des Gewebstoffwechsels eine Degeneration des Parenchyms bewirkt. Daß diese Annahme zu Recht besteht, ist noch weiter unten näher zu begründen. Zunächst soll hier unter Voraussetzung dessen, was noch zur Beweisführung ansteht, zusammengefaßt werden, daß die Parenchymschädigung bei der Myelitis zustande kommt:

1. Durch infiltrative Prozesse sekundärer oder tertiärer Art, bei denen das Parenchym sekundär zugrunde geht, wobei syphilitische Gefäßveränderungen wohl vorhanden sind, aber keine ausschlaggebende Bedeutung besitzen. Hierbei kann die Entzündung ausgehen von der Pia selbst, den Piasepten oder auch den Gefäßscheiden.

2. Durch eine spezifische Erkrankung der Gefäße, besonders durch die Heubnersche Endarteriitis. Durch Gefäßverschluß kann es zur Erweichung, die natürlich immer herdförmig, entsprechend dem bekannten Ausbreitungsgebiet der einzelnen Gefäße erfolgt, aber keinesfalls zur funikulären Degeneration kommen. Von einigen Autoren wird nun angenommen, daß die bei der Parenchymdegeneration häufig anzufindenden Verdickungen und Sklerose der Gefäße ursächlich ausreichte, um eine zur Degeneration führende Unterernährung des Parenchyms herbeizuführen. Ob dies ernstlich in Betracht zu ziehen ist, oder ob es sich um Restzustände einer früherenluetischen Meningitis handelt, welche durch den Hinzutritt der Liquordiffusion ausgewaschen ist, mag dahingestellt bleiben.

3. Durch die Liquordiffusion, welche von all denjenigen Stellen der Pia, des Rückenmarks und seiner Wurzeln aus stattfindet, wo ein chronischer meningealer Entzündungsprozeß vorhanden ist oder sich abgespielt hat. Eine chronische sekundärsyphilitische Meningitis vermag eben auf die Dauer, wie wir es bei der Tabes und Paralyse gesehen haben, den Einbruch des Liquors ins Parenchym nicht aufzuhalten. Da es gelegentlich auch Krankheitsfälle von Myelitis (z. B. mit Erbschem Symptomenkomplex) gibt, wo bekannte Autoren keine meningealen Veränderungen gefunden haben, so ist als das Wahrscheinlichste anzunehmen, daß geringfügige meningeale Veränderungen wie bei der Tabes unter dem Einfluß der Liquordiffusion dem Zerfall und der Auflösung anheimfallen. Nach Überstehung der Entzündung ist aber die bindegewebig veränderte Pia nicht mehr so widerstandsfähig wie früher und daher nicht mehr in der Lage, die Liquordiffusion zu verhindern. In gleicher Weise finden sich ja auch bei der Tabes an der Einbruchstelle des Liquors (an der Bresowskischen Stelle der hinteren Wurzel) oft nur äußerst geringfügige Spuren des früheren meningealen Prozesses.

Es muß ferner noch mit der Möglichkeit gerechnet werden, daß in den wenigen Fällen von Myelitis, wo bisher die Einbruchstelle des Liquors noch nicht gefunden ist, sie sich an ganz anderer Stelle befindet, als wo sie bisher gesucht worden ist. Daß die Pia bei allen diesen Fällen von Myelitis vom Liquor durchbrochen ist, läßt sich durch die Beobachtungen bei der endolumbalen Behandlung unschwer erhärten. Sie weisen nämlich gegen eine höhere Dosierung der endolumbalen Behandlung als 0,5—0,75 mg NaSalv. auf 70—80 ccm Liquor dieselbe hochgradige Irritabilität auf, wie Fälle mit anderweitigen Rückenmarksläsionen, nämlich mit Tabes. Diese erhöhte Reizbarkeit der motorischen und eventuell auch der sensiblen Bahnen zeigt sich durch zunehmenden Funktionsausfall bei Überschreitung der genannten Dosis an, wobei zu erwähnen ist, daß ein normales Rückenmark mit unverletzter Pia das Zwei- bis Dreifache dieser Dosis vielfach und gänzlich unbeschadet vertragen kann. Bei manchen Myelitisfällen bildet sogar 0,5 mg, wie wir unten noch näher sehen werden, die absolute Höchstdosis; wird sie überschritten, so nehmen die Spasmen wieder zu, während die Gehfähigkeit noch weiter abnimmt. Leichtere Irritationen brauchen sich nur in einer zunehmenden Schwere und leichteren Ermüdbarkeit der Gliedmaßen zu äußern.

Die Abhängigkeit dieser Degenerationsvorgänge vom Schwund der übergeordneten Neurone kommt hier ebensowenig in Betracht, wie bei der tabischen Hinterstrangerkrankung. Wie bei dieser das Spinalganglion keine besonders erheblichen Veränderungen, bzw. nur solche von sekundärer Natur (Schaffer, Marinesco) aufweist, so fehlt bei der myelitischen Degeneration erst recht jede Veränderung der den betreffenden Fasersträngen übergeordneten Nervenzelle.

Und sehen wir uns die degenerativen Formen der Myelitis an, bei denen Erb die vorhandenen Sklerosen, Strangdegenerationen und Kernatrophien noch als syphilitisch ansprechen zu müssen glaubte, so handelt es sich doch auch hier um das durchaus gleiche Degenerationsbild wie bei der Tabes. Selbst bei denjenigen Krankheitsbildern, wo zunächst akute infiltrative Prozesse, die bereits auf das Rückenmark übergegangen sind, bestanden haben, oder wo Degenerationsherde auf endarteriitischer Grundlage entstanden sind, kann es später noch

zu Diffusionsvorgängen kommen, die eine weitere Verschlimmerung und eine funikuläre Ausdehnung des Leidens nach sich ziehen. Der Ausgangspunkt der Myelitis auch bei den degenerativen Fällen ist indessen in umschriebenen meningitischen Veränderungen an der Zirkumferenz des Rückenmarks zu erblicken, die hinsichtlich ihres sekundärsyphilitischen Charakters vollkommen denen der Tabes entsprechen.

Entsprechend diesen geringen meningealen Entzündungsvorgängen bei der isolierten Myelitis sind auch die Liquorveränderungen entsprechend mäßiger Natur. Sie können sogar, wie wir das auch noch bei der reinen Tabes zu erörtern haben werden, gänzlich abgelaufen sein, so daß ein normaler Liquor vorhanden ist. Je mehr dies der Fall ist, d. h. die infiltrativen Vorgänge verschwunden sind, um so stärker verhält sich auch, wie wir das unten noch näher sehen werden, die Irritabilität der infolge der Piazerstörung zugänglich gewordenen Nervenbahnen. Wo indessen bei einem Rückenmarksleiden stärkere Liquorveränderungen, insbesondere höhere Globulin- und Wassermann-Werte gefunden werden, handelt es sich entweder um sehr ausgedehnte meningomyelitische Veränderungen, wie z. B. bei der Oppenheimschen Pseudotabes, oder um einen komplizierenden zerebralen Prozeß, selbst wenn dieser klinisch noch gänzlich fehlt.

Auch therapeutisch stehen die degenerativen Myelitisfälle völlig in Parallele mit der hinsichtlich der Parenchymdegeneration verwandten Tabes. Es ist deshalb auch hier mit allergrößter Wahrscheinlichkeit anzunehmen, daß die durch die Liquordiffusion bewirkte Ernährungsstörung des nervösen Gewebes auch die Spirochäten auf den nunmehr geeigneten Nährboden einwandern läßt. Die Besserungsfähigkeit der myelitischen Prozesse durch allgemeine und lokale Salvarsanbehandlung läßt jedenfalls keinen Zweifel darüber aufkommen, daß nicht das Vorhandensein irgendwelcher Toxine, sondern der Erreger selbst an der Entwicklung des Krankheitsbildes teil hat. Wenn keine völlige Heilungsmöglichkeit mehr vorhanden ist, so liegt das an denselben Vorgängen wie bei der Tabes.

Aus den angeführten Gründen darf man wohl annehmen, daß die Mehrzahl der degenerativen Prozesse bei der Myelitis, die auch nach Erb nichts für Syphilis „Spezifisches“ an sich haben, lediglich durch die Liquordiffusion ausgelöst und durch diese wie die Spirochäten selbst fortentwickelt werden.

Lokalisation der Myelitis. Die einzelnen Krankheitsbilder der Myelitis sind natürlich ganz von der Lokalisation abhängig. Auf welche Weise die der Myelitis vorausseilende spinale Meningitis zustande kommt, soll weiter unten noch erörtert werden. Zunächst wäre anzuführen, daß entsprechend dem meningealen Angriffspunkt des Virus mehr die lateralen als die vorderen und hinteren Partien des Rückenmarks betroffen werden. Aber auch diese können natürlich erkranken, wenn die zu ihrem Lymphbereich gehörige meningeale Decke erkrankt ist. Solange es sich um Prozesse handelt, die auf Infiltrationen oder endarteriitischen Veränderungen beruhen, solange werden sich auch die meningealen Entzündungsvorgänge annähernd im selben Niveau oder Segment, wie die parenchymatösen Veränderungen befinden.

Bei den rein degenerativen Prozessen liegen aber die Verhältnisse ganz anders. Die Degenerationsvorgänge können sich hier auf verschiedene Segmente, wie auf die ganze Länge der Seitenstränge erstrecken, während Reste einer meningealen Entzündung nur an einer einzigen Stelle von sehr geringer Höhen-

ausdehnung an der Zirkumferenz des Rückenmarks vorhanden zu sein brauchen. Der Liquor steigt in den eröffneten Lymphbahnen, welche er nach Usur der meningealen Decke durch die vorausgegangene sekundärsyphilitische Entzündung durchbrochen hat, auf und führt durch starke Verwässerung des Gewebssaftes zur Faserdegeneration und zur Einwanderung der Spirochäten ins Parenchym. Der Umfang der Degeneration hängt, wenn es nicht zum Gefäßverschluß infolge Endarteriitis kommt, davon ab, wie weit die Peripherie des Rückenmarks meningeale Entzündungsprozesse aufweist, bzw. durchgemacht hat. Entsprechend dem peripheren Ausgangspunkte des Prozesses ist die weiße Substanz häufiger und ausgiebiger erkrankt als die graue.

Das häufigste Bild der Myelitis ist die beiderseitige und gleichmäßige Erkrankung derselben Leitungsbahnen. Die sich einstellende Parenchymdegeneration entspricht naturgemäß ganz der Richtung und Ausdehnung des eröffneten Lymphbereichs. Dementsprechend stellen sich auf- und absteigende Degenerationen ein. Bei den endogenen Fasern der Seitenstränge erfaßt die Liquordiffusion natürlich ungehemmt den ganzen Querschnitt und findet auch in der Längenausdehnung kein Hemmnis. Anders bei den Bahnen mit ektogenen Fasern; hier entspricht die Degeneration demjenigen Segment, wo sich die meningealen Entzündungsvorgänge, sei es an der Rückenmarkspipherie, sei es an den Wurzelnerven, abgespielt haben.

Bei sehr vielen Myelitisformen ist daher z. B. die Beteiligung der Hinterstränge nur unerheblich. Wenn die Sensibilität stärker betroffen wird, so liegt bekanntlich eine ziemlich hohe Erkrankung und zwar des Halsmarkes vor, das dann ziemlich in seinem gesamten Querschnitt erkrankt ist (transversaler Typ). Daß sich auch bei Myelitiden transversalen Typs, die — der akuten Entstehung nach zu urteilen — anfänglich eventuell noch infiltrativen Charakters sind, später noch Liquordiffusionen und daran anschließend degenerative Vorgänge entwickeln können, wurde schon oben bemerkt.

Der myelitische Prozeß ist, wie bereits ausgeführt, mehr doppelseitig als einseitig. Ist er nur einseitig, so greift er, wie es das Bild der Brown-Sequard'schen Halbseitenlähmung zeigt, im ganzen mehr auf die Hinterstränge über, als bei den meisten anderen Formen. Infolgedessen finden sich neben spastischen Paresen auf der dem Krankheitsherde gegenüberliegenden Seite auch ausgedehnte Sensibilitätsstörungen auf der erkrankten Seite.

Bei doppelseitiger Myelitis finden sich entweder unregelmäßige multiple Herde, die zu Symptomen führen, welche denen der multiplen Sklerose ähnlich sein können (Bechterew) oder symmetrische Erkrankungen, die beiderseits im gleichen Umfange Strangdegenerationen hervorbringen. Wird die graue Substanz des Vorderhirns betroffen, so kommt es zu Poliomyelitis ähnlichen Krankheitsbildern mit schlaffer Lähmung der betroffenen Extremitäten, Mitbeteiligung der Pyramiden-Seitenstränge schafft das Bild der amyotrophischen Lateralsklerose, Muskelschwund mit spastischen Erscheinungen.

Erkranken noch mehr die hinteren Abschnitte, nämlich Seiten- und Hinterstränge, so ergibt sich der Erbsche Symptomenkomplex der spastischen Spinalparalyse, spastische Paresen der unteren Extremitäten mit Sensibilitätsstörungen. Bei diesem Krankheitsbild ist die scheinbare Eigenschaft der Syphilis, sogen. kombinierte Systemerkrankungen des ZNS zu setzen und zwar durch Erzeugung von degenerativen Vorgängen infolge der Einwirkung angeblicher

Syphilitoxine, besonders viel besprochen worden (Erb, Nonne, Sidney Kuh, Kahler, Strümpell, Wimmer u. a.). Während Nonne, Hirschel-Marburg und Wimmer diesem Leiden wegen seiner ausgesprochenen Symmetrie und seinem Hang zur Systemerkrankung eine Sonderstellung anweisen, sprechen sich Leyden, Goldscheider, Oppenheim und Bruns nur für ein Stadium der genügend bekannten Meningomyelitis syphilitica aus. Nonne unterscheidet zwischen Fällen mit einer primären kombinierten Strangerkrankung ohne spezifisch-syphilitische Entzündung des Rückenmarks und Fällen, wo dieselbe kombinierte Strangerkrankung mit einem diffuseren chronisch myelitischen Prozeß unter Beteiligung der Gefäße (Endarteriitis Heubner) und Meningen (mehr oder weniger ausgiebig) einhergeht.

Nach unserer Ansicht handelt es sich aber nur um ungleiche Entwicklungsstadien eines quoad peripheriam verschieden ausgedehnten, im übrigen aber stets gleichartigen Prozesses. Bleibt der meningitische Entzündungsvorgang beschränkt und nimmt er einen genügend langen chronischen Verlauf, so werden sowohl klinisch wie anatomisch ziemlich reine Bilder der syphilitischen Spinalparalyse zustande kommen. Zur Erzeugung des Prozesses genügt es, daß sich an irgendeiner Stelle des zervikalen oder dorsalen Markes eine geringe meningeale Entzündung abspielt, die zunächst vielleicht noch zu leichten infiltrativen Vorgängen am Rückenmark selbst, aber bei chronischerem Verlaufe der Meningitis zugleich zur Liquordiffusion und zur nachfolgenden Sklerosierung und Degenerationen der zugänglich gewordenen Nervenbahnen führt. Besonders bei chronischem Verlauf des Leidens und bei geringem Umfange der meningealen Einbruchsstelle des Liquors braucht man sich nicht zu wundern, daß die infiltrativen Veränderungen der Pia durch den Liquordiffusionsstrom schließlich mehr oder minder ausgewaschen werden, und daß ihre ursprüngliche Lokalisation, die nur in einem beliebigen Segment vorhanden war, schließlich schwer oder gar nicht mehr nachzuweisen ist. Daß die Pialücke funktionell aber vorhanden ist, zeigen wie erwähnt, die absolut eindeutigen Beobachtungen bei der endolumbalen Salvarsanbehandlung dieser Prozesse (Irritabilität).

Sind die meningealen Entzündungsprozesse umfangreicher, insbesondere der Zirkumferenz nach, so ist es klar, daß auch das klinische Bild infolge Beteiligung noch weitere Fasersysteme komplizierter wird, sich dem der Myelitis transversa mehr nähern kann, und daß die meningealen Entzündungsreste infolge des erheblich kürzeren Verlaufes dieser Fälle von der Entstehung bis zum Exitus noch nicht völlig verschwunden sind. Das Zustandekommen des Erbschen Symptomenkomplexes wird demnach nur durch die besondere Lokalisation des ursprünglich in allen Fällen vorhandenen meningealen Entzündungsvorganges und durch den Eintritt der Liquordiffusion veranlaßt. Es handelt sich hierbei um den gleichen Degenerationsvorgang am ZNS (früher primäre Nekrose genannt), wie er bei Tabes und Paralyse gefunden wird und als das essentiell metaluetische angesprochen werden darf, wobei die Degeneration einer übergeordneten Neurone gar nicht in Betracht kommt.

Der anatomische Hergang der syphilitischen Spinalparalyse wird durch einen Fall, wie der von Wimmer, aufs deutlichste veranschaulicht. Zunächst bildet sich unter der Einwirkung der Leptomeningitis der seitlichen Partien des Rückenmarks ein myelitischer Herd von der denkbarst verschiedenen Größe, je nach Umfang und Ausbreitungsneigung des meningitischen Prozesses

in 1 oder 2 Dorsalsegmenten. Aus diesem zunächst lokal begrenzten Leiden entwickelt sich dann durch Einbruch des Liquors die Strangdegeneration. Daß dem eindringenden Liquor immer nur bestimmte Wege gewiesen sind, ergibt sich aus der anatomischen Anlage. Jeder Strang hat sein abgeschlossenes Lymphgebiet und, jenachdem es sich um ektogene oder endogene Fasern handelt, Beziehungen zu den Wurzeln oder auch nicht. In welchem Teil des Lymphgebietes sich die Liquordiffusion zuerst einstellt, ist insofern von Bedeutung, als die Diffusion sich am schnellsten mit der Richtung des Lymphstromes entwickelt. Die Beteiligung eines oder zweier Segmente mit ektogenen Fasern wird sich niemals so ausgiebig geltend machen als die eines Segmentes mit endogenen Fasern, weil sie die Degeneration eines ganzen Stranges nach sich ziehen kann.

Von den sonstigen Krankheitsbildern, welche von der syphilitischen Myelitis nachgeahmt werden können, sind bekannt die Landry'sche Paralyse (schlaffe Lähmung der Extremitäten und bulbäre Symptome), die multiple Sklerose und die Tabes. Von der ersteren liegen nur sehr spärliche anatomische Befunde vor, doch möchte ich annehmen, daß das, was soeben von dem Zustandekommen der syphilitischen Sklerose gesagt ist, auch bei ihr zutrifft. Bei der syphilitischen disseminierten zerebrospinalen Sklerose wurden neben den zerebralen Läsionen auch mehrere meningitische Herde auf der Vorderfläche des Rückenmarks und auf- und absteigende sekundäre Degenerationen festgestellt. Letztere bilden auch hier das essentiell metaluetische und differentialdiagnostisch gegenüber der echten multiplen Sklerose das entscheidende.

Die Pseudotabes. Bei der Oppenheimschen Pseudotabes ist der überaus akute Beginn des Prozesses das am meisten hervorstechende Symptom. Anatomisch handelt es sich, wie schon mehrfach berührt, um ausgedehnte meningo-myelitische Prozesse an den Hintersträngen, während bei der echten Tabes bekanntlich nur die hinteren Wurzeln meningitische Veränderungen aufweisen. Hier dauert es infolgedessen sehr viel längere Zeit, bis sich die Liquordiffusion durch die Wurzel und die Wurzeintrittszone hindurch ihren Weg in den Hinterstrang gebahnt hat. Dem größeren Umfange der meningitischen Entzündung bei der Pseudotabes entspricht auch der Liquorbefund (höhere Pleozytose). Höhere Zellwerte sind bei plötzlichem Einsetzen und heftiger Zunahme ataktischer Störungen ein sicheres Anzeichen für Pseudotabes. Natürlich können auch die hinteren Wurzeln in den meningitischen Prozeß mit einbegriffen sein, es kommt jedoch je nach Umfang der meningitischen Entzündung an den Hintersträngen schnell zu so ausgedehnten Degenerationen des Goll'schen Stranges, daß die Wurzelneuritis nicht ins Gewicht fällt.

Ohne energischen therapeutischen Eingriff führt der Prozeß oft schon in wenigen Wochen zur vollkommenen Ataxie. Wenn dann allmählich die akuten meningitischen Prozesse abgelaufen und durch die Liquordiffusion zur Resorption gelangt sind, so bleiben als Restzustand nur die Gefäßsklerosen und die Strangdegeneration zurück. Sind keine wichtigeren Zentren affiziert und kein latenter zerebraler Prozeß vorhanden, so kann der weitere Verlauf der chronischen Tabes entsprechen.

Die verschiedenen Formen der Myelitis können natürlich ebenso wie andere syphilitische oder metasymphilitische Prozesse am ZNS auch mit Pupillenstörungen und Optikusaffektionen einhergehen. Entsprechend der individuellen

Reaktionsfähigkeit des Organismus werden sich die Veränderungen am Sehnerven in ähnlicher Weise gestalten wie die der myelitischen Prozesse, d. h. entweder syphilitisch oder metasyphilitisch ausfallen. Analog liegen auch die Verhältnisse für das Zustandekommen der Pupillenstörungen.

Lokalisationsursachen der Myelitis. Bevor wir das interessante Thema Myelitis verlassen, soll nur noch die Lokalisationsfrage und die biologische Sachlage im Organismus, die für den Werdegang des Prozesses von ausschlaggebender Bedeutung sind, nochmals kurz zusammengefaßt werden. Bei der größeren Häufigkeit der tabischen Prozesse gegenüber den myelitischen gewinnt man den Eindruck, als ob das Vorkommen der myelitischen Lokalisation des Virus, d. h. an der Peripherie des Rückenmarks und hier besonders in seinen seitlichen Teilen in erster Linie nur die Bedeutung einer ausnahmsweisen Lokalisation beanspruchte. Wo indessen die Verschleppung der Spirochäten im Liquor nur durch hydromechanische Einflüsse (Liquorerschütterung) erfolgt, muß man hier schon ohne weiteres eine Reihe von Ausnahmen von der Norm hinsichtlich der Verschleppung und des späteren Angriffspunktes der Spirochäten zubilligen.

Der Grund, weshalb das Virus unter dem Einflusse der Liquorerschütterungen nun nicht regelmäßig in die meningeale Nische der hinteren Wurzeln verschleppt wird, liegt indessen wohl nur zum Teil am Zufall. Auf der anderen Seite muß man auch an andere individuelle anatomische Verhältnisse denken, welche für die Richtung der Liquorbewegung von Bedeutung sind. Ob die hinteren Rezessus besonders flach oder schwerer zugänglich (weil zu horizontal gestellt) sind, so daß die Spirochäten nicht genügend an den hinteren Wurzeln zur Ruhe gelangen, oder ob die Arachnoidealplatten die Liquorbewegung mehr auf die seitlichen und vorderen als auf die hinteren Flächen des Rückenmarks hinlenken, entzieht sich vorläufig noch unserer Kenntnis. Die verschiedene Anlage der Arachnoidealplatten halte ich aber bei weitem für das wichtigere Moment.

Jedenfalls möchte ich nach den bisherigen Erfahrungen über die Lokalisationsursachen des meningealen Virus keinen Zweifel darüber lassen, daß ich jede andere Lokalisationsmöglichkeit der meningealen Spirochäten außer derjenigen durch einfachste physikalische und die vorhandenen anatomischen Verhältnisse als unwahrscheinlich ablehne. Irgendwelche Affinitäten des Virus zu gewissen Regionen des Rückenmarks in Betracht zu ziehen, erscheint mir beim Mangel jeglicher Handhabe und, wo das Studium der Lokalisationsfrage bei Paralyse, Tabes und Optikusatrophie bereits einen gangbaren Weg der Erkenntnis gewiesen hat, nicht mehr diskutabel.

Die Abwehrreaktion und die Liquordiffusion bei der degenerativen Myelitis. Die biologische Sachlage der degenerativen Myelitis entspricht genau derjenigen der übrigen metaluetischen Prozesse. Zunächst ist der Charakter der meningitischen Veränderungen trotz des späten klinischen Eintritts dieses Rezidivs sekundär ebenso wie die sonst der Metalues zugrunde liegenden meningealen Prozesse. Ebenso wie diese gelangen sie erst nach langdauernder Latenz, nach vieljährigem schleichenden Verlauf unter dem allmählichen Rückgange der Allgemeindurchseuchung (Provokation) mehr zur Entwicklung. Beim Fortbestande des sekundären Charakters des Leidens ist die Abwehrreaktion des Organismus nicht derart, daß sich in der Pia ein dichter, gegen die Liquordiffusion schützender Granulationswall bilden könnte. Die Pia wird vielmehr

ebenso wie bei der der Paralyse vorausgehenden Meningitis und der die Tabes vorbereitenden Perineuritis an der hinteren Wurzel so auch hier allmählich soweit destruiert, daß der Liquor zunächst in der weichen Hirnhaut immer tiefer eindringt und schließlich nach Überwindung des letzten Widerstandes infolge seines überlegenen Druckes auch in das Nervengewebe eintritt.

Wenn auch die Diffusion im Strange selbst am leichtesten in der Richtung des Lymphabflusses von statten geht, so ist der Liquordruck doch ausreichend, um auch nach der entgegengesetzten Seite hin den Widerstand des Nervengewebes zu überwinden. Durch die sich infolge der Liquordiffusion einstellende Gewebsschädigung wird natürlich auch hier den Spirochäten im parenchymatösen Gewebe der Boden geebnet. Ihrer dortigen Weiterentwicklung gebührt dann neben der Liquordiffusion ein ursächlicher Anteil an der weiteren Progredienz des Prozesses, insofern sie auch ihrerseits dem bereits geschädigten Gewebe lebenswichtige Stoffe entziehen.

Der Umfang des degenerativen Prozesses ist, wie ausgeführt, in erster Linie von der zirkulären Ausdehnung der spinalen Piaveränderung abhängig, die wiederum für die Zahl der Strangkrankungen maßgebend ist. Der Verlauf der einzelnen Strangdegenerationen entspricht genau den vorhandenen anatomischen Verhältnissen, denen sich auch die Liquordiffusion anpaßt. Die bisher viel diskutierte Frage, ob auch die Syphilis zu Systemerkrankungen des Rückenmarks führen kann, dürfte sich heute wohl erübrigen.

1) Die Tabes.

Wie oben ausführlich erörtert, entwickelt sich die Tabes aus einer umschriebenen Meningitis an den hinteren Wurzelnerven, bzw. an der Piascheide des Optikus. Die hier vorausgegangenen entzündlichen Prozesse waren biologisch (nur geringe und schleichende Provokation und demzufolge nur mäßiger Umfang der Entzündung und Beschränkung derselben auf die Pia) nicht ausreichend, um in den frischen Stadien alsluetische Affektion auf das Parenchym überzugreifen. Infolgedessen kommt es nach jahrelangem Bestande des spinalen Granulationsvorganges schließlich zum Einbruch des Liquors und Einschwemmung der Spirochäten in das eröffnete Lymphgebiet der sensiblen Leitungsbahnen. Die Annahme, daß die Strangdegeneration auf einer Zerstörung des Spinalganglions beruhe, ist irrig, weil es sich hier nur um gelegentliche sekundäre Degenerationsvorgänge geringfügiger Art handelt.

Beim Optikus läßt die Theorie von der Degeneration der übergeordneten Neurone erst recht im Stich. Die dem Einbruch der Liquordiffusion vorausgehenden exsudativen Prozesse sind bei reiner Tabes im ganzen nicht so umfangreich, daß sie stärkere Liquorveränderungen erzeugen könnten. Wo sie vorhanden sind, handelt es sich entweder um eine stärker ausgebreitete Meningitis der hinteren Abschnitte der spinalen Pia eventuell mit Einschluß der hinteren Wurzeln (Pseudotabes) oder, was bei weitem das häufigste ist, um komplizierende latente zerebrale Herde. Die Pseudotabes erzeugt durch Affizierung fast aller Segmente ein sehr stürmisches Krankheitsbild, das in wenigen Wochen zu schwerer oder völliger Ataxie der Arme und Beine und ferner auch zu gastro-intestinalen Störungen hinführt. Gar nicht selten liegt aber auch noch bei Pseudotabes ein latenter zerebraler Prozeß vor, denn in verschiedenen

Fällen dieser Art (stürmische Tabesfälle mit erheblichen Liquorveränderungen) konnte der spätere Hinzutritt der Paralyse beobachtet werden.

Die der reinen Tabes vorausgehenden meningitischen Entzündungsvorgänge verursachen jedenfalls keine erheblichen Liquorveränderungen (s. u.), sie genügen aber vollauf, um schon im latenten Vorbereitungsstadium die Aufmerksamkeit auf den bestehenden meningealen Entzündungsvorgang zu richten. Es ist ferner außerordentlich beachtenswert, worauf wir auch weiter unten noch ausführlicher zurückkommen werden, daß sich bereits im latenten Vorstadium dieser Fälle unter der endolumbalen Behandlung mit mäßiger Dosierung bereits deutliche spinale Irritationen, wie sie beim gesunden Rückenmark gänzlich ausgeschlossen sind, in Form von Ziehen, Reißen und Krisen geltend machen. Nächst der Feststellung pathologischen Liquors, die uns viele Jahre vor Ausbruch des Leidens von der drohenden Gefahr zu unterrichten vermag, sind es zuletzt die Anfangerscheinungen selbst, welche auf die im Anzuge befindliche Rückenmarkserkrankung aufmerksam machen.

Initialsymptome. Bei der Tabes sind es subjektiv rheumatische Beschwerden, objektiv isolierte Pupillenphänomene, welche sehr häufig den klinischen Symptomenkomplex einleiten. Nächst ihnen kommen in erster Linie in Betracht geringe und kurzdauernde Parästhesien, Sensibilitätsstörungen, Trägheit der Patellarreflexe, ganz inzipiente Seh- und Blasenstörungen und ein angedeuteter Romberg. Sobald eine rechtzeitige Feststellung des latenten Vorstadiums durch eine Liquorkontrolle versäumt worden ist, muß auf eine möglichst frühzeitige Erkennung der tabischen Frühsymptome der allergrößte Wert gelegt werden, weil die moderne Behandlung bei frühzeitiger Inangriffnahme einen weiteren Fortschritt des Leidens zu verhindern vermag.

Die tabischen Symptome. Im großen und ganzen entspricht der tabische Krankheitsverlauf, die Vielgestaltigkeit seiner Symptome, die langsame Krankheitszunahme, die Dauer und schließlich der verschiedene Endausgang ganz der pathologisch-anatomischen Entstehungsweise des Prozesses, dem ganz allmählichen Weiterkriechen der Liquordiffusion und damit auch der Erreger.

Die klinischen Ausfälle bei der Tabes richten sich zunächst natürlich nach dem betroffenen Segment. Die Wurzelneuritis kann sehr umschrieben sein oder auch eine größere Anzahl von Wurzelnerven betreffen, wobei sie gelegentlich einige Segmente überspringt. Erkrankung des Zervikal- und Lumbalmarks erzeugt Sensibilitätsstörungen und Ataxie der oberen, bzw. unteren Extremität, Veränderungen des unteren Dorsalmarks gastrointestinale Störungen, worauf die fehlenden Bauchdecken- und Kremasterreflexe frühzeitig hindeuten können; am wenigsten störend und auch für die Therapie komplizierender zerebraler Prozesse, wie wir weiter unten noch sehen werden, am günstigsten ist der Krankheitssitz im oberen Dorsalmark (II. bis VI. Dorsalsegment), dessen Erkrankung sich in Sensibilitätsstörungen äußert.

Die tabischen Störungen betreffen:

1. die Sensibilität und die sensorischen Nerven,
2. die Motilität (Muskeltonus, Lähmung, Reflexe, Ataxie) und
3. solche vasomotorisch-trophischer Art.

Die Intensität des Ausfalles entspricht dem jeweilig vorhandenen Fortschritt des pathologisch-anatomischen Prozesses.

Bei den Sensibilitätsstörungen ist zwischen eintretenden Schmerzen und Parästhesien zu unterscheiden. Die typische Form der Schmerzen ist die lanzinierende; die Schmerzanfälle stellen sich bald hier, bald dort, vorzugsweise an der unteren Extremität ein und dauern von Stunden bis zu Tagen. Witterungseinflüsse machen sich stets als auslösende und verschlimmernde Anlässe geltend. Die dem Diffusionsvorgänge unterliegenden sensibeln Leitungsbahnen sind überhaupt gegen Reize aller Art äußerst empfindlich; nicht nur fieberhafte Störungen irgendwelcher Art, sondern auch die chemische Behandlung auf intravenösem Wege vermag vereinzelt schon eine Irritation am Krankheitsherd auszulösen. Häufig ist auch Gürtelgefühl und hochgradige Hyperästhesie vorhanden. Bei anderen Fällen überwiegt hingegen wieder Hypästhesie und Hypalgesie.

Die Parästhesien äußern sich zum Teil in Ameisenlaufen, zum Teil in Pelzigsein und Taubheitsgefühl in der Haut. Die plötzlich einsetzenden und meist längere Zeit anhaltenden Schmerzanfälle äußern sich am häufigsten an den Unterschenkeln (*Dolores osteocopi*); aber auch andere Regionen, Kniegelenkgürtel, Trigemini werden betroffen. Die Berührung der Haut im betroffenen Schmerzgebiet kann außerordentlich empfindlich sein; gar nicht selten besteht aber auch Hypästhesie. Die meisten Fälle sind gegen Kälte und Witterungswechsel hochempfindlich.

Ein recht störendes Krankheitssymptom bilden die gastrischen und intestinalen Krisen. Erstere verursachen sehr heftige Schmerzen und Würgeiz, die sich über mehrere Tage hinziehen und den Kranken sehr erschöpfen. Die intestinalen Krisen äußern sich in Verdauungsstörungen, Schmerzen in den Gedärmen, unmotivierten, sehr hartnäckigen Durchfällen, in Schmerzen und Beschwerden am Kehlkopf, Mastdarm, Blase und an den Geschlechtsorganen. Häufige Wiederkehr gastrointestinaler Erscheinungen führt im Verein mit tropischen Störungen leicht zu starkem körperlichen Verfall.

Gastrointestinale Krisen und chronisch entzündliche Affektionen in abdomine, insbesondere chronische Appendizitis, können, wie vereinzelte hiesige Beobachtungen lehren, differentialdiagnostisch recht erhebliche Schwierigkeiten bereiten. So können z. B. beginnende Tabiker oder bedrohte Fälle mit isolierten Pupillenphänomenen und stark pathologischem Liquor auch einmal an einer chronischen Appendizitis leiden, welche die alleinige Ursache eines empfindlichen Magens und eines chronisch wiederkehrenden Erbrechens bildet. Auf der anderen Seite kann eine wiederkehrende und mehrere Tage anhaltende intestinale Krise, wo sonstige Tabessymptome noch fehlen oder nicht aufgefallen sind, sehr leicht den Anlaß zur Blinddarmoperation geben. Letztere führt aber in diesen Fällen leider sehr leicht zur Darmatonie und nachfolgenden Peritonitis. Die bereits im Initialstadium so häufig vorhandenen und deshalb diagnostisch so besonders wichtigen Sensibilitätsstörungen sind qualitativ für stumpf und spitz und für den Temperatursinn in den einzelnen Fällen verschieden stark. Auch die Störung der Tiefensensibilität, des Lagegefühls der Extremitäten ist sehr charakteristisch für die Hinterstrangerkrankung, sie kommt aber meist erst allmählich und ziemlich spät zur Ausbildung.

Tabische Sehnervenerkrankung. Der Sehnerv erkrankt nach Fuchs und Uhthoff in ca. 15% der Fälle und zwar in Form einer stets doppelseitigen fortschreitenden Atrophie. Die Papille wird ohne Vorhandensein irgendwelcher

entzündlicher Veränderungen immer blasser, bis völlige Erblindung eingetreten ist (genuine Sehnervenatrophie). Der Fortschritt des Leidens erfolgt sehr langsam und allmählich, dabei häufig auf einem Auge stärker als auf dem anderen. Solange die Funktion des einen Auges noch leidlich ist, kann die schwere Erkrankung des anderen Auges, die manchmal einer Erblindung gleichkommt, dem Patienten selbst lange Zeit verborgen bleiben. Entsprechend dem Hergange der pathologisch-anatomischen Veränderungen — zunächst geringe exsudative Prozesse an der Piascheide des Optikus (s. Stargardt) und daran anschließend die konzentrisch in den Sehnerven vordringende Liquordiffusion — verhält sich auch der klinische Ausfall, der in einer fortschreitenden konzentrischen Gesichtsfeldeinengung besteht, wobei die Grün-Rotempfindung zuerst leidet. Am längsten widersteht hier ganz naturgemäß das besonders septierte papillomakuläre Bündel, das zum gelben Fleck führt und das zentrale Sehen vermittelt, dem eindringenden Liquor. Daß sich bei dem oben ausführlicher geschilderten Hergange der Liquordiffusion, die alle exsudativen Prozesse auslaugt, kein zentrales Skotom und nur sehr selten — bei nicht ganz zirkulärer Erkrankung der Piascheide — hemianopische Gesichtsfelddefekte einstellen können, bedarf wohl keiner weiteren Ausführung.

Die Sehnervenerkrankung bildet häufig ein tabisches Frühsymptom, sie kann sich aber auch erst sehr spät nach jahrelangem Bestand der Tabes einstellen. Im letzteren Falle handelt es sich aber, worauf schon Stargardt hingewiesen hat, und was auch durchaus mit unseren klinischen Erfahrungen übereinstimmt, immer um das Übergreifen zerebraler meningealer Entzündungen auf den Sehnerven. In der Tat läßt der Hinzutritt der Paralyse in derartigen Tabesfällen nicht allzulange mehr auf sich warten.

Bleibt die tabische Sehnervenerkrankung der einzige Ausfall am ZNS und weist auch der nahezu oder völlig entzündungsfreie Liquor darauf hin, daß sich keine weiteren meningealen Entzündungsherde mehr in Vorbereitung befinden, so kann man mit Recht von einer hohen Tabes (Tabes superior Oppenheim) sprechen.

Die verschiedene Schwere und Fortschritt des Krankheitsbildes hängt natürlich vom Sitz und Umfang der stattgehabten meningealen Läsion des Optikus, des Chiasmata und der übrigen Teile der peripheren Sehbahnen ab. Die Ausdehnung der Läsion bestimmt die Breite der Liquordiffusion und damit zu einem gewissen Teile auch den Fortschritt im Einzelfalle.

Uthoff und Saenger haben drei Typen unterschieden: Die erste betrifft: Abnahme der zentralen Sehschärfe mit unregelmäßig peripherem Defekt, Engwerden des Farbenfeldes, zuerst Verschwinden des Unterscheidungsvermögens für die grüne, dann für die rote, gelbe und zuletzt für die blaue Farbe; die zweite: Der Sehnerv ist partiell von der Atrophie ergriffen, die defekte Gesichtsfeldpartie setzt sich scharf gegen die gesunde noch funktionierende ab. Das Gesichtsfeld ist sektorenförmig, und die dritte: gleichmäßige konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung bei guter zentraler Sehschärfe und gutem Farbensinn in den erhaltenen Partien. Angeblich handelt es sich im ersten Falle um Querschnittserkrankungen mit ungünstiger Prognose, im zweiten Falle um partielle Atrophien und im dritten um eine ringförmige, beides mit besserer Prognose. Diese Typen werden von Fuchs nicht anerkannt, dieser glaubt nur selten und dann drei Typen unterscheiden zu können, von denen der erste dem dritten

von Saenger gleichkommt, einen zweiten, welcher annähernd dem ersten Saengerschen Typ entspricht und als dritten die bitemporale Hemianopsie. Bei den hiesigen Beobachtungen sind uns wesentliche Unterschiede im klinischen Bilde des Sehnervenschwundes, der immer eine konzentrische Gesichtsfeld-einschränkung und zwar in erster Linie für die Grün-Rotempfindung verursacht, keineswegs aufgefallen. Wenn vielleicht vereinzelt eine frühzeitige Beteiligung des zentralen Sehens vorkommt, so ist sie darauf zurückzuführen, daß der dem klinischen Ausfall vorausgehende exsudative Prozeß an der Pia-scheide bereits die Septierung des papillomakulären Bündels mit in Mitleiden-schaft gezogen hatte.

Die von Willbrandt und Saenger beobachteten Fälle mit sektorförmigem Ausfall beruhen natürlich darauf, daß der der Liquordiffusion vorausgehende piale Entzündungsvorgang zufällig nicht die ganze Zirkumferenz des Optikus erfaßt hat.

Motilität. Die Abnahme der Sehnenreflexe an der unteren Extremität tritt schon sehr frühzeitig auf. Der beiderseitige Ausfall zeigt häufig Unterschiede in der Hochgradigkeit, was auf ungleichzeitige Entwicklung (Übertragung des Virus von einer Wurzel auf die Nachbarwurzel) hinweist. Selbst bei völligem Schwund der Patellarreflexe (Westphalesches Phänomen) und der Achillessehnenreflexe kann der Rombergsche Versuch gelegentlich noch vollkommen negativ ausfallen. Da die lumbale Tabes überwiegt, so wird die Mehrzahl der Tabiker späterhin ataktisch; bei einem gewissen Teil der Fälle bleibt indessen die Koordinationsstörung in den Anfängen stationär, während sie bei den anderen durch ihre Progredienz das Krankheitsbild beherrscht.

Auch die tabischen Augenmuskellähmungen bilden, wie bereits oben bei den isolierten Pupillenphänomenen bemerkt, ein häufiges Frühsymptom der Tabes. Im Gegensatz zu denluetischen Affektionen ist die tabische Lähmung häufig nur flüchtiger Natur, tritt ziemlich akut auf und betrifft nur einen Muskel (mit Vorliebe den Rectus externus oder einen vom Okulomotorius versorgten Muskel); aber auch Ophthalmoplegia interna, externa und totalis kommen vor. Im ganzen sind die Augenmuskellähmungen bei der Metalues erheblich seltener als bei Hirnsyphilis, sie beruhen nach Oloff sehr wahrscheinlich auf einer Kernläsion, während sie bei der Lues basalen Ursprungs sind. Die Häufigkeit der tabischen Augenmuskellähmung beträgt nach Uhthoff ca. 20%.

Ein sehr typisch tabisches Symptom bildet die reflektorische Pupillenstarre, d. h. die erloschene Lichtreaktion bei erhaltener Konvergenzreaktion. Letztere ist allerdings wegen der meist vorhandenen und sehr hochgradigen Miosis manchmal recht schwer zu prüfen.

Ebenso wie die hohe Tabes isoliert vorkommt, oder ganz im Vordergrunde des Leidens steht, so ist dies auch bei dem tiefen Sitz der Tabes (Affektion des unteren Lumbalmarks und der Kauda) der Fall. Es finden sich dann häufig Blasenstörungen und Potenzschwäche als erste tabische Zeichen. Häufig suchen die Kranken wegen dysurischer Beschwerden den Arzt auf, als deren Ursache sie manchmal einen überstandenen Tripper vermuten. Zumeist handelt es sich dann um unbewußte Syphilis. Treten die Blasenbeschwerden erst im weiteren Verlauf der Tabes zutage, so sind sie des öfteren auch mit Schwäche des Sphincter ani und mit anästhetischen Zonen am Gesäß verbunden. In derartigen Fällen mit sehr frühzeitigen Blasenstörungen vermag aber die objektive Untersuchung unschwer noch weitere tabische Symptome aufzudecken.

Trophische Störungen. Die Tabes führt in ihrem Verlaufe auch zu einer Reihe von trophischen Störungen. In erster Linie sind die bei der gastrischen Tabes zu nennen, welche, wie oben bereits erwähnt, zu einem starken Verfall des Organismus führen.

Weiterhin wird hierher gerechnet das zumeist einseitig am Großzehenballen auftretende mal perforant du pied mit seinem sehr langwierigen und torpiden Verlauf und die Arthro- und Osteopathien, welche in fortschreitender Atrophie von Gelenken und Knochen bestehen. In einem der hiesigen Fälle war eine einseitige Spontanfraktur sämtlicher Mittelfußknochen nahe den Zehengelenken und eine Dislokation der langen Bruchstücke nach unten hin eingetreten, so daß die Dicke des Fußes sich nahezu verdoppelt hatte. Der Patient konnte auf den Bruchenden seiner Metatarsalknochen ohne Schmerzen, wenn auch etwas unbehilflich, gehen. In einem anderen Falle wurde hier eine Spontanfraktur des Kalkaneus und Talus beobachtet. In beiden Fällen war die Tabes erst in den allerersten Anfängen. Einer von ihnen bekam späterhin Paralyse. Das Fußgeschwür heilt gut unter Salvarsan, rezidiert aber leicht, wenn nicht wenigstens zwei Kuren gemacht werden. Bei den Arthropathien sind die therapeutischen Aussichten quoad functionem etwas besser als bei den Osteopathien.

Zusammenfassung. Das Krankheitsbild der Tabes setzt sich somit aus einer großen Reihe von klassischen Symptomen zusammen, von denen bald das eine, bald das andere die Tabes einleiten und auch den weiteren Krankheitsverlauf beherrschen kann.

Je nach Umfang der Wurzelekrankung können gewisse Symptome ganz ausbleiben. Viele Fälle bleiben ohne besondere Behandlung viele Jahre lang stationär, während andere Fälle sowohl hinsichtlich des Umfanges der Wurzelekrankung, wie hinsichtlich der Schwere der Erscheinungen eine ständige Zunahme aufweisen.

Die große Verschiedenartigkeit in der Zusammensetzung des tabischen Krankheitsbildes spiegelt das Unberechenbare und Sprunghafte im Zustandekommen der Lokalisation in deutlicher Weise wieder und erinnert uns dadurch an die hydromechanische und deshalb mit großen Zufälligkeiten einhergehende Dislokation des meningalen Virus an die Peripherie des Lumbalsackes.

g) Die Paralyse und Taboparalyse.

Das klinische Bild der Paralyse ist von einer großen Reihe von Autoren (Alzheimer, Nißl, Gaupp, Binzwanger, Lissauer, Kraepelin, Ziehen, Nonne u. a.) gegenüber den syphilitischen Geistesstörungen als ein dem Gesamtbilde nach wohlcharakterisiertes Leiden gekennzeichnet worden.

Die Hirnsyphilis zeigte, wie oben ausgeführt, entsprechend der Vielgestaltigkeit der Lokalisation und infolge der Polymorphie der pathologisch-anatomischen Veränderungen kein einheitliches Krankheitsbild. Neben den bei ihr in allen nur möglichen Regionen des ZNS eventuell vorhandenen Herdsymptomen konnten sich in beliebiger Kombination und Hochgradigkeit noch psychische Störungen einstellen, als deren wesentlichster Charakter zunächst die Wandelbarkeit und späterhin nach Ablauf der Entwicklung das relativ stationäre Verhalten gelten konnte.

Die klinische Erfahrung hat ferner hinsichtlich der syphilitischen Demens zur Scheidung desluetischen Schwachsinn (Erlmeyer, Fournier, Bins-

wanger) von der syphilitischen Pseudoparalyse (Alzheimer, Kraepelin) geführt. Bei der ersten entwickelt sich die Demens langsam und schleichend aus unauffälligen Anfängen (Wesensänderung) heraus; im Verlaufe der weiteren Entwicklung stellen sich entweder die verschiedenartigsten Wahnvorstellungen, Dämmerzustände, schwere Benommenheit oder auch schwere Tobsuchtsanfälle ein. Die Verblödung wird aber schließlich auch immer tiefer, so daß sich eine Abgrenzung von der paralytischen Demens am Ende doch recht schwierig gestaltet.

Die syphilitische Pseudoparalyse beginnt, wie es insbesondere Kraepelin hervorhebt, mit einem Anfall von Ohnmacht oder längerer Bewußtlosigkeit, in dessen Gefolge sich dann ein Depressionszustand einstellt, der mit einer Umwandlung des Wesens (Demens) verbunden ist. Auch hier kommt es im weiteren Verlaufe zu stärkerer Verblödung. Sie bleibt jedoch nach Angabe der meisten Autoren mehr partieller und ungleichmäßiger Natur gegenüber dem globalen und massiven Charakter der paralytischen Demens (Ziehen). Bei der syphilitischen Demens gehen ferner die somatischen Erscheinungen voraus und beherrschen das Krankheitsbild, während der paralytische Ausfall in beiden Richtungen gleichmäßig erfolgt und sich abgesehen von den Remissionen für gewöhnlich unaufhaltsam fortentwickelt.

Bei der Mehrzahl der Fälle mit syphilitischen Geistesstörungen hebt sich jedenfalls eine Reihe von Eigenheiten ab, die recht gut, bzw. ohne wesentliche Schwierigkeit eine Differentialdiagnose gegenüber der Paralyse zulassen. Dies wird besonders bei vielseitigen somatischen Symptomen und bei vorwiegend basalem Sitz der syphilitischen Prozesse der Fall sein.

Die Sachlage ist aber schwieriger bei kombinierten Krankheitsbildern, wenn Paralyse und Hirnlues nebeneinander bestehen, wenn es sich um Pseudoparalyse handelt, und wenn eine syphilitische Meningoenzephalitis vorliegt, bei der der metaluetische Diffusionsvorgang nur in geringem Maßstabe vorhanden und in langsamer Entwicklung begriffen ist. Im ersten Falle ist es nicht an allen Stellen der syphilitischen Meningoenzephalitis zur Liquordiffusion gekommen; es bestehen daher auch noch rein syphilitische Vorgänge fort und zwar besonders in Regionen, welche der metasymphilitischen fernliegen und vorwiegend bei Hirnlues vorkommen. Am Ende kann es aber bei genügendem Alter und Fortbestand des sekundären Charakters der meningealen Affektion überall zu gewissen Diffusionsvorgängen durch die zerstörte Pia kommen. Im zweiten Falle stellt sich eventuell auch dadurch ein Einbruch des Liquors ins Nervengewebe ein, daß die Pia durch Blutergüsse in ihrer Kontinuität schwer geschädigt oder in mehr oder weniger erheblicher Ausdehnung durchbrochen wird. Je nach dem Umfange der sich dann einstellenden Liquordiffusion macht sich nach dem Anfall (Apoplexie) nur für wenige Tage oder sogar für Wochen eine Bewußtseinsstörung geltend. Nach ihrem Ablauf zeigen die Patienten noch verschieden lange Zeit Ausfallserscheinungen von leichten Störungen des Gedächtnisses und der Urteilskraft anfangend bis zum schwersten Korsakow.

Punktiert man derartige Fälle unmittelbar nach der Blutung oder noch im Koma, so schießt das Blut im Strahl aus der Punktionskanüle heraus. Die Blutung sistiert aber mit der endolumbalen Behandlung. Eine plötzliche Synkope ist nach unseren Erfahrungen nicht zu erwarten. Gelangen die Fälle erst

zur Punktion, nachdem sie bereits einige Tage benommen oder somnolent sind, was akut oder unmerklich vor sich gegangen sein kann, so ist der Liquor ockergelb. Auch in diesen Fällen kann man sich davon überzeugen, daß bei der endolumbalen Behandlung mit großen Liquormengen durch das Zurücklaufen des Liquors unter zu hohem Druck — die letzten 20—30 ccm laufen nur äußerst langsam zurück — die Benommenheit und die Ausfallerscheinungen verschlimmert werden können. Es handelt sich hier also um einen reinluetischen Prozeß, bei dem die Liquordiffusion infolge akuter grober Läsion der Pia eine komplizierende Rolle spielt und eine seröse Enzephalitis hervorruft, die indes nach Heilung der Pia wieder aufhören kann. Von ihrer Dauer hängt natürlich zum großen Teil die Rückbildungsfähigkeit der geschädigten Nervenzellen ab.

Die dritte Kombinationsmöglichkeit betrifft solche Fälle von Konvexitätsmeningitis, bei denen die Liquordiffusion erst in der Entwicklung begriffen ist und aus irgendwelchen Gründen (dickere Pia und geringerer Liquorüberdruck) nur langsam vorwärts kommt. Sehen wir von diesen Kombinationsformen ab, die in ihren Ausfallsymptomen dauernd oder vorübergehend denen der *Dementia paralytica* ähneln können, so ist im übrigen das klinische Bild der Paralyse so typisch, daß ihre Abgrenzung von der Hirnlues auch für den weniger Bewanderten keine Schwierigkeit verursacht.

Prodromalstadium. Der Ausbruch der Paralyse ist selten so akut, daß ein Prodromalstadium fehlt. Schon viele Monate bis fast zu einem Jahre vor Ausbruch des Leidens fallen die Patienten durch ein verändertes Wesen auf. Sie klagen über allgemeine neurasthenische Beschwerden, Kopfschmerzen, mangelhafte Konzentrationsfähigkeit und Arbeitsunlust, sind zerstreut, launenhaft, leicht gereizt und in ihrer Urteilskraft getrübt. Irgendeine Affekthandlung, das Versagen im Dienst oder auch das plötzliche Hervortreten von moralischen Defekten lenken schließlich die Aufmerksamkeit auf das eingetretene Nervenleiden.

Klinische Symptome. Das Bild der allmählich zunehmenden Seelenstörung ist in den einzelnen Fällen durchaus verschieden. Am häufigsten sind wohl die mannigfachen manischen Krankheitszustände. Die expansiven Wahnideen beschränken sich in einzelnen Fällen auf eine hochgradige Euphorie; andere Patienten werden in ihrem ganzen Auftreten vom Größenwahn beherrscht. Bei weiterem Fortschreiten des Leidens werden die Kranken außerordentlich leicht erregbar und auch gemeingefährlich. Auch bei den depressiven Seelenstörungen, die in ausgesprochen melancholischen und hypochondrischen Ideen bestehen, ist das Krankheitsbild in seiner Hochgradigkeit von Fall zu Fall sehr verschieden.

Ein sehr frühzeitiges differentialdiagnostisches Anzeichen sind die Merkfähigkeitsstörungen. Die Abnahme der Verstandestätigkeit, des Gedächtnisses, des Orts- und Zeitsinnes erfolgt oft überraschend schnell; sehr bald nach den anfallsweise eingetretenen Geistesstörungen können alle charakteristischen Ausfallerscheinungen deutlich vorhanden sein. Auch die Korsakowsche Psychose ist gelegentlich zu beobachten.

In anderen Fällen vollzieht sich der Verfall der geistigen Funktionen allmählich unter den Augen des Arztes. Dieser sieht an der ständigen Zunahme der Ausfallerscheinungen, wie die Rinde der Pathogenese entsprechend (weiteres Vordringen der Liquordiffusion) als Sitz des Bewußtseins, der Erinnerungsbilder und der Hemmungen immer mehr ausgeschaltet wird.

Neben den psychischen Veränderungen kann auch eine Reihe von anderen charakteristischen Symptomen vorhanden sein. Von den motorischen Störungen sind zunächst die Krampfanfälle zu nennen, welche denen der genuinen Epilepsie (Jackson) sehr ähnlich sind. Die tonischen und klonischen Krämpfe dauern in dem einen Falle nur Minuten, in dem anderen bis zu einer Stunde und länger. Auch diese weisen auf die ätiologische Rolle der Liquordiffusion hin. Wenn ein Krampfanfall eintritt, so hat ganz akut ein weiteres Vordringen des Liquors ins Nervenparenchym stattgefunden. Daher auch die nach jedem Krampfanfall oft zunehmende Verschlechterung des gesamten Krankheitsbildes. Wie ferner noch weiter unten auszuführen ist, lassen sich solche Krampfanfälle mit konsekutiven Verschlechterungen des psychischen Gesamtbildes durch endolumbale Behandlung mit zu großen Liquormengen direkt und unmittelbar auslösen. Hat man 100 oder mehr cem Liquor abfließen lassen, so stockt der Rückfluß oft bei 30 oder auch schon bei 40 cem Restgehalt der Burette, deren völliger Rückfluß dann manchmal bis zu einer halben Stunde dauert. Sehr bald nach Rücktransport der Kranken ins Bett setzt auch schon der Krampfanfall ein. Die Voraussetzung für ein derartiges Verhalten ist natürlich eine stärkere Beteiligung der Pia über dem motorischen Rindenzentrum (Zentralwindungen). Die Krämpfe sind manchmal nur einseitig oder auf beiden Seiten ungleich stark. Nach wiederholten Krampfanfällen ist gar nicht selten das Auftreten oder eine stärkere Zunahme von aphasischen und apraktischen Störungen zu beobachten. Manchmal sind die psychischen Veränderungen trotz erheblicher Störungen auf motorischem Gebiet keineswegs so besonders fortgeschritten, so daß die Kranken häufig noch eine gewisse Tätigkeit versehen können. Manchmal erleiden sie aber auf der Straße plötzliche Bewußtseinsstörungen und auch leichte Krampfanfälle (*petit mal*). Diese mit Störungen der motorischen Sphäre einhergehenden Fälle werden als Lissauersche Paralyse bezeichnet. Bei der Abgrenzung dieser Fälle von der syphilitischen Meningoenzephalitis ist besonders die paralytische Sprachstörung, das Silbenstolpern, die hesitierende und verwaschene Sprache von differentialdiagnostischer Bedeutung. Kennzeichnend ist ferner auch die Schrift des Paralytikers, insofern Buchstaben, Worte und ganze Sätze ausfallen, und besonders im Beginn des Leidens häufige Durchstreichungen stattfinden. Pupillenstörungen fehlen selten; zuweilen ist reflektorische Pupillenstarre (Argyll-Robertson'sches Phänomen) vorhanden; aber auch träge Pupillenreaktionen auf Licht und Konvergenz kommen gelegentlich zur Beobachtung. Oft ist auch eine deutliche Pupillendifferenz vorhanden. Es besteht entweder Mydriasis oder auch Miosis; letztere vorwiegend bei der Taboparalyse. Die Optikusatrophie ist bei der Paralyse wenig seltener als bei der Tabes und kommt, wie bereits oben erwähnt, vorzugsweise bei der Taboparalyse zur Entwicklung. Bei der Paralyse sind die Knochen- und Sehnenreflexe deutlich gesteigert, während sie sich bei der Taboparalyse der Tabes entsprechend verhalten. Oft findet sich bei Paralytikern auch ein initialer Diabetes.

Unter den verschiedenen Verlaufsformen sind vielfach Übergänge vorhanden oder stellen sich beim weiteren Verlaufe ein. Die Aufeinanderfolge von expansiven und depressiven Erscheinungen wird als zirkuläre (Kraepelin) oder gemischte Form bezeichnet. Hirschel und Marburg unterscheiden entsprechend den Feststellungen von Junius und Arndt expansive, depressive,

demente, gemischte und agitierte Formen der Paralyse. Zu letzteren rechnen sie diejenigen expansiven Fälle, die ihre Eigenart hauptsächlich auf motorischem Gebiet (Agitationen) zeigen. Im Endstadium der Paralyse tritt die Demens in den Vordergrund. Die Kranken erliegen dann entweder einer zentralen Ursache infolge Beteiligung lebenswichtiger Zentren (Vagus) oder einer interkurrenten Infektion.

Spontane Besserungen, sogenannte Remissionen kommen dadurch zustande, daß sich die Nervensubstanz bis zu einem gewissen Grade an die Liquordiffusion gewöhnt, und daß sich der Abfluß, die Aufsaugung des Liquors im jeweilig erreichten Diffusionsbereich durch Erweiterung der Lymphbahnen regelt. Eine allmähliche Verschlimmerung oder plötzliche Nachschübe des Leidens kommen dadurch zustande, daß sich die Liquordiffusion vom bisherigen Diffusionsbereich weiter ausdehnt, bzw. noch an weiteren meningealen Herden einen erneuten Einbruch vollzieht. Die paralytischen Remissionen sind von pathognomischer Bedeutung, sie ändern aber in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle nichts an dem ungünstigen Ausgange, der nach Junius und Arndt nach durchschnittlich $2\frac{1}{2}$ jährigem Verlauf zu erwarten ist.

2. Die Liquordiagnostik.

a) Herkunft und Bedeutung des Liquors.

Die Bildung des Liquors erfolgt in dem Plexus chorioidei. Die jetzt fast allgemeine Annahme, daß der Liquor als Sekret und nicht als Transsudat seiner Bildungsstätten entsteht, erscheint deshalb berechtigt, weil er die in echten Transsudaten nachweisbaren Abwehrfermente nicht enthält. So konnte z. B. Gärtner am hiesigen Krankenmaterial, das gegen Typhus und Cholera schutzgeimpft war, selbst bei ganz frischen Fällen keine Schutzstoffe im Liquor nachweisen. Vielfach wird auch für den sekretorischen Charakter der Plexusfunktion das Auftreten von pathologischen Liquorbeimengungen (Globuline, Reagine, Hämolsine usw.) ins Feld geführt. Nach unseren Erfahrungen aber zu Unrecht, weil der Durchtritt aller liquorfremden Eiweißprodukte am pialen Granulationsherd erfolgt. Einmal entspricht die Quantität des Übertritts völlig der Schwere des pialen Prozesses und zum andern hört auch mit seiner Ausheilung der weitere Übertritt auf. Wie eiternde Wunden ihre Absonderung an den Verband abgeben, so färbt auch die piale Entzündung auf den Liquor ab und zwar, wie die Besprechung der Liquorveränderungen noch ergeben wird, entsprechend der Schwere des pialen Prozesses und seiner Folgen am Parenchym. Die sonstige Durchgängigkeit der Meningen für Eiweiß und Chemikalien ist nach unseren Erfahrungen, über die Gärtner ausführlich berichtet hat, äußerst gering, so daß der Liquor vom Blutstoffwechsel als fast völlig abgeschlossen zu betrachten ist. Nur Farbstoffe, welche die Gewebe lange Zeit imbibieren, wie die Gallenfarbstoffe beim Ikterus, können auch im Liquor in höherer Konzentration erscheinen. Sie treten dort nach den hiesigen Erfahrungen bezeichnenderweise erst nach längerem Bestehen des Ikterus auf und sind hier auch noch längere Zeit nach Abklingen desselben nachweisbar.

Die Annahme verschiedener Autoren, daß sich der Liquor in 24 Stunden 6—7 mal erneuere, ist absolut unzutreffend. Trübe Salvarsanmischungen sind, wie hier festgestellt ist, nach 36 Stunden noch völlig unverändert im Lumbal-