

XXVIII.

Zur Frage über die combinirten Systemerkrankungen des Rückenmarks.

Von

Privatdocent Dr. **A. Erlicki** und Dr. **J. Rybalkin**
in St. Petersburg.



Am 16. April 1884 wurde ein 18jähriges Mädchen, J. N., Zögling des Findelhauses, bisher mit bäuerlicher Arbeit auf dem Lande beschäftigt, in's Marienhospital aufgenommen, an Durchfall und Störung des Gehens leidend.

Nach Ueberführung der Patientin in die Nervenabtheilung, am 1. Mai desselben Jahres, wurde Folgendes constatirt:

Im Juni 1883 wurde Patientin, die bis dahin an keinen schweren Erkrankungen gelitten hatte, nach einer Erkältung während der Feldarbeiten von Fieber befallen, in Begleitung eines Ausschlags auf der Brust, den sie nicht näher beschreiben konnte. Bald nach Auftreten dieser Erscheinungen, die im Ganzen zwei Tage lang dauerten, begann sie eine Störung und Unsicherheit des Ganges zu spüren. Im Juli konnte Patientin schon im Dunkeln nicht mehr gehen, sie fiel zuweilen um, und zugleich stellte sich eine Bewegungsstörung an den Händen ein, sowohl bei gröberen, als auch feineren Arbeiten: sie konnte ihre Zöpfe nicht einflechten, eine Stricknadel nicht halten etc.

Seit December 1883 begann Patientin an Durchfall zu leiden, der bis jetzt fortdauert, zuweilen auch an Leibschmerzen und Gargouillement. Seitdem hatte sie keine Veränderungen in ihrer Krankheit bemerkt. Niemals waren Schwindelanfälle, Diplopie, lancinirende Schmerzen, Gürtelgefühl oder Ameisenlaufen aufgetreten. Die Menstruation hatte sich im 16. Jahre eingestellt und war ungleichmässig, sowohl ihrer Quantität als auch Eintrittszeit nach; das letzte Mal war sie im Januar 1884 menstruiert, und seitdem nicht mehr.

Ueber ihre Verwandten konnte Patientin, als Findling, nichts angeben.

Status praesens: Patientin ist blond, mittlerer Statur, klein von Wuchs. Die Schleimhäute sind etwas anämisch. Muskel- und Knochensystem regelrecht entwickelt, die Wirbelsäule ohne Verkrümmungen.

Mit geöffneten Augen schwankt Patientin ein wenig und balanciert, um sich aufrecht zu halten; mit geschlossenen Augen kann sie gar nicht stehen, sondern fällt um. Wenn sie ohne Unterstützung geht, stellt sie die Füße weit auseinander, taumelt, schreitet nach vorn und auswärts, stösst mit den Fersen an die Diele, schwankt mit dem Körper und blickt beständig nach unten.

Auch in horizontaler Lage werden Bewegungen der Beine, als Aufheben derselben in die Höhe, bestimmte Lageveränderungen, Kreisbeschreibungen äusserst ungenau ausgeführt. Bei feineren Bewegungen ist auch an den Extremitäten Coordinationsstörung wahrnehmbar: Patientin kann ihr Kleid nicht zuknöpfen, nicht nähen etc. Wenn sie in horizontaler Lage den Fuss oder die ausgestreckte Hand aufhebt, so können dieselben nicht einige Zeit ruhig gehalten werden, sondern führen beständig Bewegungen in verschiedener Richtung aus. Die beschriebenen Störungen sind anscheinend an beiden Körperhälften gleichmässig ausgeprägt.

Die Muskelkraft ist sowohl an den oberen, als auch unteren Extremitäten vollständig erhalten. Die Kraft der Handbeuger ist, an Burq's Dynamometer gemessen, rechts 25 Kgrm., links 24 Kgrm. gleich.

Die passive Motilität ist unbehindert. Das Tastgefühl (mit einem Haarpinsel untersucht), der Temperatur-, Drucksinn und die electrocutane Sensibilität weisen keine wahrnehmbaren Veränderungen auf. Das Schmerzgefühl ist ebenfalls erhalten und die Leitung desselben nicht verlangsamt. Druck und Percussion des Schädels und der Wirbelsäule sind schmerzlos.

Das Muskelgefühl ist an den unteren Extremitäten vollständig aufgehoben, an den oberen stark herabgesetzt. Bei geschlossenen Augen ist Patientin nicht im Stande mit ihrer Hand ihren Fuss zu finden, wenn derselbe passiv abducirt oder in die Höhe gehoben ist; sie kann nicht an einer Hand die Stellung wiedergeben, in welche die andere passiv gebracht ist, und greift in sehr unsicherer Weise nach einer ihr vorgehaltenen Uhr.

Sehnenreflexe (am M. quadriceps, tendo Achillis, M. triceps brachii) sowohl, als Fussphänomen fehlen. Hautreflexe werden durch Kitzeln und Stiche ausgelöst. Die Function des Detrusor und Sphincter vesicae und ani ist ungestört. Nur beim Auftreten des Durchfalls war Patientin genöthigt den Drang zur Defäcation ungesäumt zu befriedigen.

An den Sinnesorganen sind keine Veränderungen wahrnehmbar.

Beide Pupillen sind mässig erweitert, reagieren auf Licht und Convergenz in normaler Weise; die linke ist weiter als die rechte. Augenmuskellähmungen und Diplopie sind nicht vorhanden. Nystagmus lässt sich bei der sorgfältigsten Untersuchung nicht constatiren. Die Sehkraft ist normal, und am Augenhintergrunde sind keine Abweichungen wahrzunehmen.

An der Zunge sind beim Herausstrecken derselben fibrilläre Zuckungen bemerkbar.

Trophische Störungen sind nicht vorhanden, abgesehen von angeborener Pigmentation des rechten Ober- und Unterschenkels. Die Sprache ist unverändert, Gedächtniss und Intelligenz ungeschwächt.

Die elektrische Untersuchung der Nervenstämmen und Muskeln mit dem faradischen und galvanischen Strom liess nichts Abnormes erkennen.

Der Leib ist etwas gedunsen, aber nicht gespannt, ergiebt bei der Percussion einen deutlichen tympanischen Ton links und dumpfen rechts in der Regio ileo-coecalis. Druck in dieser Gegend ergiebt Gargouillement. Temperatur 37° C., Puls 78, mittlerer Stärke und Spannung. Der Harn enthält kein Eiweiss. Patientin hat am Morgen bis fünf Mal flüssigen Stuhlgang.

Während der ganzen Beobachtungszeit im Krankenhaus, im Laufe von 11 Monaten, waren keine besonderen Veränderungen seitens des Nervensystems aufgetreten; die Behandlung bestand in Galvanisation der Wirbelsäule, Wannen von 26° R., Regendouchen und Verabreichung von Argentum nitr.

Ende Mai begann Patientin über Kältegefühl in den Füßen zu klagen. Im October wurde Schmerz an den Dornfortsätzen der Brustwirbel und in den Muskeln zwischen den Schulterblättern notirt, der sowohl spontan auftrat, als auch bei Druck in genannter Gegend; dieser Schmerz verschwand bald. Zugleich nahm das Schwanken beim Stehen zu. Patientin konnte schon bis zu ihrem Tode nicht mehr ohne Stock herumgehen, nicht nur in Folge zunehmender Ataxie der Unterextremitäten, sondern auch geringer Schwäche derselben.

Die grobe Muskelkraft der Unterextremitäten war etwas herabgesetzt. Alle anderen Symptome — Hautsensibilität, Muskelgefühl, Verhalten der Pupillen etc. unverändert.

Auch fernerhin traten seitens des Nervensystems bis zum Tode keine Veränderungen auf. Die Erscheinungen seitens des Dickdarms liessen trotz beständiger und mannigfaltiger Heilversuche nicht nach. Patientin musste täglich zwischen 3—6 Uhr Morgens zum Stuhlgang aufstehen, und letzterer wiederholte sich nicht weniger als vier Mal nacheinander. Die Beschaffenheit der Excremente war fast immer die nämliche: normale Färbung, breiartige oder flüssige Consistenz und zuweilen eine geringe Quantität Schleim.

Ende October stellten sich nächtliche Schweisse und geringe abendliche Temperaturerhöhungen ein. Ende November konnte man bereits leichte Veränderungen des Percussionsschalls und der Athemgeräusche an beiden Lungenspitzen constatiren, besonders an der rechten.

Im Laufe des Decembers wurden Herabsetzung der allgemeinen Ernährung, Gewichtsabnahme und deutlichere Veränderungen an den Lungenspitzen bemerkt.

Ende Januar verschwand der typische Charakter der Excremente, es stellten sich spontane Leibschmerzen ein, auch Druck in der Fossa ileo-coecalis war schmerzhaft; Durst, belegte Zunge, im Harn eine bedeutende Menge Eiweiss, allgemeines Unwohlsein; die abendliche Temperatur stieg bis auf 38,2 Grad.

Seit den ersten Tagen des Februars gesellten sich zum Durchfall Uebel-

keit und Erbrechen, die sofort nach Nahrungsaufnahme eintraten, Trockenheit der Zunge und Appetitverlust.

Am 10. Februar. Temperatur am Morgen 39,8⁰; Puls 112. Erbrechen 4—5 Mal. Incontinentia alvi. Harnretention. Abendtemperatur 39,6⁰.

Am 11. Temperatur 38,2⁰, Puls 104, klein und weich. Erbrechen ein Mal. Uebelkeit dauert fort. Die Milz ist nicht vergrößert. Zwei Mal unwillkürliche Stuhlentleerung. Harnretention dauert fort. Abends Temperatur 39,6.

Am 12. Temperatur 35,5⁰, Puls 90, kaum fühlbar. Uebelkeit und Erbrechen dauern fort. Die Pupillen reagiren. Allgemeine Schwäche. Abends Temperatur 37,8⁰.

Am 13. Temperatur 38,4⁰, Puls 96, wie früher. Erbrechen, unwillkürliche Stuhlentleerung, Harnretention. Der allgemeine Zustand ist besser. Abends Temperatur 38,3⁰.

Am 14. Temperatur 38,2⁰, Puls 90. Alle Erscheinungen in statu quo, Abends Temperatur 37,8⁰.

Am 15. Temperatur 37,0⁰, Puls 78, klein und weich. Erbrechen geringer. Die Schwäche nimmt zu. Die Pupillen reagiren.

Am 16. Temperatur 36,9⁰. Die Kräfte sind gesunken. Puls kaum fühlbar. Abends Temperatur 36⁰.

Am 17. — Tod.

Das Körpergewicht ergab während der Beobachtungszeit im Krankenhause folgende Veränderungen:

17. April 1884	40,41 Kilogrm.
18. August „	46,66 „
1. September 1884	46,54 „
1. October „	48,33 „
1. December „	45,83 „
1. Januar 1885	42,08 „
1. Februar „	39,16 „

Sectionsprotokoll (vom 19. Februar 1885).

Schädelknochen sklerosirt, Dura mater cerebialis unverändert, Pia mater grau verfärbt, längs der Gefässe weiss, leicht zerreissbar, ödematös. Arterien an der Basis normal. Gehirnssubstanz etwas hyperämisch. Plexus choroideus grau verfärbt. Makroskopisch sind am Gehirne keine Veränderungen wahrnehmbar.

Pia spinalis ist längs des grössten Theils ihrer Ausdehnung durch leicht zerreissbare Häutchen mit der Dura verwachsen, grau verfärbt, trübe; die Hinterstränge sind längs der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks bis zum Boden des 4. Ventrikels grau und durchscheinend.

Die linke Lunge ist mit ihrem oberen Lappen verwachsen; in ihrer Spitze sind mehrere kleine Cavernen mit glatten, stellenweise verschmälerten Wänden; am Boden der Geschwüre miliare Tuberkel.

Die rechte Lunge ist frei. In ihrem oberen Lappen Cavernen und caseöse

Knötchen, in deren Umgebung hepatitisirtes Gewebe. Unter der Pleura stellenweise miliare Tuberkel.

Das Herz ist verringert; Längen- und Breitedurchmesser 8,2 Ctm. Epicardium weiss verfärbt, stellenweise mit Ecchymosen. Ventrikel erweitert, Muskulatur gelblicher Färbung, atrophisch; Klappen und Intima aortae unverändert.

Leber verringert, an ihrer Oberfläche ein dünnes frisches fibrinöses Häutchen. Ihr Parenchym ist locker, von graubrauner matter Färbung. In der Gallenblase schwarze dicke Galle.

Milz etwas verringert, mit grauröthlicher Pulpa und verdickten Trabekeln.

Die Solitärdrüsen des Dickdarms etwas vergrößert. Die Schleimhaut desselben verdickt, von grauer Färbung; die Peyer'schen Drüsen stellenweise bis zu $1\frac{1}{2}$ Mm. verdickt, stellenweise verschwärt. Die Schleimhaut des Dünndarms ist grau, gelockert, verdickt, ebenso im Magen. Die Mesenterialdrüsen sind bis zum Umfang einer Bohne verdickt, ihr Parenchym röthlich, hyperplasirt.

Die Nieren sind normaler Grösse. Ihre Kapsel ist stellenweise verdickt, lässt sich leicht abziehen, die Rindenschicht (6 Mm.) braungelblicher Farbe, etwas gelockert. Die Malpighi'scher Pyramiden röthlich, die Schleimhaut der Nierenbecken hyperämisch, mit kleinen Extravasaten.

Uterus und Ovarien unverändert. Hymen virginalis.

Pneumonia chron. caseosa tuberculosa. Typhus abdominalis. Colitis chron. Graue Degeneration der Hinterstränge des Rückenmarks.

Im Jahre 1863 hatte Friedreich zuerst über 6 Fälle einer eigenthümlichen atactischen Störung berichtet*); sie war von Störung der Sprache und Nystagmus begleitet und im Alter von 15—18 Jahren aufgetreten; alle Patienten gehörten zweien Familien an. Diese Fälle unterschieden sich dermassen durch das klinische Bild und den Krankheitsverlauf von der gewöhnlichen Form der Ataxie, dass er sie als eine besondere, genügend charakterisirte Gruppe atactischer Rückenmarkserkrankung beschreibt. Im Jahre 1876 beschrieb Friedreich noch drei Fälle „hereditärer Ataxie**”, die nur einer Familie angehörten, indem er hierbei über die im Laufe dieser Zeit in drei bereits beschriebenen Fällen stattgefundenen Veränderungen Mittheilung machte.

Darauf folgt ausser den von Friedreich citirten zwei ähnlichen

*) Friedreich, Ueber degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge. Virchow's Archiv Bd. 26, S. 319 und Bd. 27, S. 1.

**) Friedreich, Ueber Ataxie mit besonderer Berücksichtigung hereditärer Formen. Virchow's Archiv Bd. 68, S. 145.

Fällen Quincke's*) und zwei von Erb citirten Fällen Kellog's**) ein Fall von Kahler und Pick***), in welchem zugleich mit Auftreten der Menstruation Ataxie der Unterextremitäten nebst geringfügiger Sprachstörung sich einstellte.

Die meisten der hierher gehörigen Fälle wurden in 1880 von Gowers†) in der Londoner medicinischen Gesellschaft mitgetheilt. Von 9 Gliedern der von ihm beschriebenen Familie waren 5 (4 Brüder und 1 Schwester) im Alter von 18—21 Jahren an Ataxie erkrankt. Ausserdem citirt Gowers noch zwei Gruppen von in England bekannten Fällen Carpenter's; letzterer demonstirte in 1872 in der medicinischen Gesellschaft 2 Glieder einer Familie, aus welcher später noch 3 von Gowers beobachtet wurden, und eine andere Gruppe aus 5 Gliedern einer Familie (3 Brüder und 2 Schwestern), die von Dreschfeld beschrieben wurde.

Im nämlichen Jahre (1880) beschrieb Schmid††) einen Fall, in welchem ein 18jähriger Jüngling seit seinem 12. Jahre an Ataxie mit Nystagmus, Sprachstörung und Fehlen der Sehnenreflexe befallen war; ein Bruder desselben litt an einer ähnlichen Erkrankung. Darauf folgen 12 Fälle von Hammond†††), von denen drei Calemann und drei Waren gehören, die übrigens sehr kurz und unvollständig beschrieben sind. Einen grossen Contrast dagegen bietet die Arbeit Rütimeyer's*†). Von 11 Fällen gehörten 8 zu zwei Familien, deren Urgrossväter Brüder waren, und die drei anderen betrafen einen Bruder und zwei Schwestern. Bei allen hatte die Krankheit im Alter von 4—7 Jahren begonnen. Weiter liegt 1 Fall Erlenmeyer's**†) vor und eine Beobachtung Wälle's***†) an zwei Brüdern. Wahr-

*) Virchow's Archiv Bd. 68, S. 165.

**) Erb, Rückenmarkskrankheiten. v. Ziemssen's Handbuch XI. 4. Theil. S. 536.

***) Kahler und Pick, Ueber combinirte Systemerkrankung des Rückenmarks. Dieses Archiv 1878 Bd. VIII., S. 250.

†) Gowers, A family affected with locomotor Ataxia. Transact. of the clin. society. London 1881, vol. XIV.

††) Schmid, Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte. 1880, S. 97.

†††) Hammond, On the so called family or hered. form of locom. ataxia. The journ. of nerv. a. ment. dis. 1882. p. 485.

*†) Rütimeyer, Ueber hereditäre Ataxie. Virchow's Archiv Bd. 91, S. 106, 1883.

**†) Erlenmeyer, Zur Lehre von den Coordinationsstörungen im Kindesalter. Centralbl. f. Nervenheilk. 1883. No. 17.

***†) H. Wälle, Zwei Fälle von hereditärer Ataxie. Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte. 1884. No. 2.

scheinlich sind hierher auch 2 Fälle Seeligmüller's*) und 1 Fall Botkin's**) zu zählen.

Die Krankheit befällt gewöhnlich mehrere Glieder einer Familie; sie entwickelt sich während der Pubertätsperiode (Friedreich, Gowers, Kahler und Pick) oder noch früher, und äussert sich durch Ataxie und häufig durch Schwäche der Unterextremitäten. In manchen Fällen ist von Anfang an das Romberg'sche Symptom deutlich ausgeprägt. Die Ataxie befällt zuerst die unteren Extremitäten und dann die oberen, oder gleichzeitig beide. Meistentheils werden atactischer Nystagmus und eine Störung der Sprache beobachtet; letztere ist zuerst verlangsamt, wird dann lallend, unterbrochen und zuletzt ganz unverständlich. Die Patellarreflexe fehlen. Zu den charakteristischen Symptomen, welche diese Form der Ataxie von der gewöhnlichen unterscheiden, gehören noch das Fehlen lancinirender Schmerzen und Parästhesien, Erhaltung der Hautsensibilität und des Muskelsinns, Intactheit der Function der Sphincteren und Fehlen einer Neigung zur Decubitusbildung; das Robertson'sche Symptom fehlt ebenfalls; die elektrische Erregbarkeit ist unverändert. Ausnahmsweise treten in manchen langdauernden Fällen zum Schluss Sensibilitätsstörungen, Convulsionen, Blasencatarrh und Decubitus auf. Ebenfalls selten stellen sich Erscheinungen ein, die auf Affection des Bulbus schliessen lassen — Pulsbeschleunigung, frequentes Athmen, profuse Schweisse, Salivation und Polyurie. Die Sinnesorgane und psychische Sphäre bleiben verschont. Die Dauer der Krankheit ist sehr lang und beträgt zuweilen 32 Jahre.

Als unmittelbare Ursache der Erkrankung gab unsere Patientin eine Erkältung an, die sie sich während der Feldarbeiten geholt hatte, und ein darauf folgendes Fieber, welches im Ganzen zwei Tage lang anhielt und von einem Ausschlag auf der Brust begleitet war (Urticaria?).

Die Patientin Kahler's und Pick's schrieb ihre Erkrankung ebenfalls wiederholter Erkältung zu, die sie sich beim Waschen in kalter Jahreszeit zugezogen hatte. Von anderen Beobachtern, die über die unmittelbare Ursache der Erkrankung Angabe machen, müssen wir Rütimeyer erwähnen, in dessen erstem Fall der Krankheit Scharlach, im vierten Typhus voranging.

*) Seeligmüller, Hereditäre Ataxie mit Nystagmus. Dieses Archiv 1879. Bd. XI. S. 223.

**) Botkin, Ein Fall von Friedreich'scher Krankheit. Medicinskoje Obosrenie 1885. No. 1 (russisch).

Der Beginn der Krankheit fiel bei unserer Patientin in das 17. Lebensjahr, bald nach dem Auftreten der Menstruation. In den Fällen Friedreich's entspricht der Ausbruch der Krankheit ebenfalls der Pubertätsperiode. Bei den Schwestern Lotsch begann sie im 18. Jahr, bei den Schwestern Lüss im 15—17., bei den Schwestern Schulz im 13. In den fünf Fällen von Gowers schwankte das Alter der Kranken zwischen 18 und 21 Jahren. Bei Kahler und Pick's Patientin fiel der Krankheitsbeginn ebenfalls in's 16. Jahr, nachdem einige Monate zuvor dürftige Menstruation eingetreten war. Diese Coincidenz der Menstruationserscheinung und des Beginns der Rückenmarkserkrankung erklärt Friedreich auf Grund von Beobachtungen Rokitansky's durch das Vorhandensein einer venösen Hyperämie im Rückenmark während der Pubertätsperiode.

In den Beobachtungen anderer Autoren waren die ersten Krankheitssymptome viel früher aufgetreten: in 11 Fällen Rütimeyer's und in 2 Fällen Wälle's bereits im 4—7. Jahr.

Die Krankheit begann in unserem Fall mit Unsicherheit und Störung des Ganges. In den ersten 6 Fällen Friedreich's ist als Initialsymptom Schwäche der Unterextremitäten angegeben, in den 3 letzten Unsicherheit beim Gehen. Von 5 Fällen Gowers's ist Schwäche nur in zweien vermerkt, in den anderen dreien Unsicherheit. Bei Rütimeyer ist unsicherer Gang als Initialsymptom in allen Fällen erwähnt, mit Ausnahme des zweiten, in welchem Schwäche angegeben ist, und des vierten, in dem leichte Ermüdbarkeit der Unterextremitäten beim Gehen beobachtet wurde.

In unserem Fall war gar keine Abnahme der groben Muskelkraft vorhanden, und erst im 17. Monat der Krankheit wurde geringe Schwäche der Unterextremitäten wahrgenommen.

Dagegen waren die Erscheinungen statischer und motorischer Ataxie, auf deren Differenz zuvörderst Friedreich aufmerksam gemacht hat, in unserem Fall das hervorragendste und hauptsächlichste Symptom während der ganzen Krankheitsdauer. Alle Bewegungen, sowohl an den Ober-, als auch Unterextremitäten trugen einen deutlich atactischen Character, nicht nur während des Bewegungsactes selbst, sondern auch dann, wenn der Rumpf oder die Extremitäten in einer bestimmten, eine gewisse Coordination der Muskeln erfordernden Stellung fixirt werden sollten.

Störung der Hautsensibilität war in unserem Fall nicht vorhanden, ebensowenig wie in fünf Beobachtungen Friedreich's (Fälle I, VI, VII, VIII, IX); im III.; IV. und V. stellten sich Sensibilitätsstörungen erst in einer späteren Krankheitsperiode ein. In zwei Fällen

(II und V) waren zwar heftige Schmerzen in den Unterextremitäten und anderen Körpertheilen vorhanden, doch traten sie erst nach langjähriger Krankheitsdauer auf und in Gemeinschaft mit anderen Symptomen — Muskelkrämpfen und Lähmungen. Nur in einem Fall (VII) wurde Herabsetzung der Sensibilität an den Fusssohlen beobachtet, doch erst nach 17jährigem Bestehen der Ataxie. Gowers constatirte in zwei Fällen von fünf Abnahme der tactilen Sensibilität. Rüttimeyer fand von 11 Fällen nur in vieren (II, III, VI und IX) Herabsetzung des Tast- und Ortsinnes nach 15—27jähriger Krankheitsdauer, und nur im XI. Fall im sechsten Jahre der Erkrankung. Doch wurden geringfügige partielle Sensibilitätsstörungen in allen Fällen wahrgenommen.

Das Muskelgefühl war in unserem Fall an den Unterextremitäten erloschen und an den oberen bedeutend herabgesetzt. Bei geschlossenen Augen suchte Patientin ihren erhobenen oder abducirten Fuss an der Stelle, wo sich derselbe befunden hatte, als ihre Augen noch nicht geschlossen waren, indem sie von der Lageveränderung des Gliedes nichts verspürte. Ebenso konnte sie nicht ihren Arm in die Lage bringen, in welche der andere passiv gebracht war. In allen bisher bekannten Fällen war das Muskelgefühl erhalten, so dass in dieser Hinsicht unsere Beobachtung eine Ausnahme bildet. Nur in einem Fall von Gowers konnte der Kranke „sitzend zuweilen nicht sagen, wo sich seine Füße befanden.“

Dagegen ist das an unserer Patientin beobachtete Romberg'sche Symptom, welches als Ausdruck einer Störung des Muskelsinns aufgefasst wird, in zwei Fällen von Gowers, in dreien (I, IV und V) von Rüttimeyer und im IX. von Quincke beschriebenen Fall Rüttimeyer's angegeben, noch vor dem Auftreten von Lähmungserscheinungen; ebenso im I. Fall Wälle's und im Fall Erlennmeyer's. Was die Beobachtungen Friedreich's anbelangt, so konnte es in vieren seiner Fälle (I, II, IV und V) wegen der bereits vorhandenen Lähmungserscheinungen nicht constatirt werden.

Patellarsehnenreflexe und Fussphänomen fehlten in unserem Fall. Das Nämliche wurde auch von allen oben erwähnten Autoren constatirt, die ihre Patienten in dieser Hinsicht untersuchten, so dass das Fehlen der Sehnenreflexe nebst der Ataxie das beständigste Symptom ausmacht. Nur in den Fällen Seeligmüller's, deren Zugehörigkeit zu dieser Form von Ataxie übrigens noch von Friedreich bestritten wurde, und im Fall Botkin's waren die Sehnenreflexe gesteigert.

Zur Besprechung der weniger beständigen Symptome schreitend,

finden wir, dass weder in unserem Fall, noch in den fünf Fällen von Gowers Nystagmus beobachtet wurde. Friedreich fand ihn unter neun Fällen fünfmal und Rütimeyer in allen Fällen, indem im I. und II. dieses Symptom erst während des Aufenthalts der Kranken in der Klinik auftrat. In Friedreich's Fällen stellte sich Nystagmus im 18., 15., 12., 21. und 4. Krankheitsjahr ein; bei Rütimeyer im 27., 22., 10., 15., 14., 9., 6. und zweimal im 8. Krankheitsjahr. Diese Zusammenstellung zeigt deutlich, dass dieses Symptom zu den späteren Krankheitserscheinungen gehört, so dass das Fehlen desselben in unserer Beobachtung und in den Gowers'schen Fällen nichts Auffälliges bietet.

Das Nämliche gilt auch von der Sprachstörung. Die Krankheit wurde von allen Autoren in einem späteren Stadium beobachtet. In den Fällen, in welchen „atactische“ Sprachstörung wahrgenommen wurde, wie bei Friedreich, kam letztere nicht vor dem dritten Krankheitsjahr zur Beobachtung; in drei Fällen sogar erst nach 9jährigem Bestehen der Krankheit und nur in einem Fall (IX) im Laufe des ersten Jahres nach Auftreten der Ataxie. Gowers beobachtete bei allen seinen Patienten Störung der Sprache; doch war sie in einigen Fällen sehr geringfügig und hatte sich nicht vor dem 3. Krankheitsjahr eingestellt. Auch in allen Fällen Rütimeyer's trat die Sprachstörung erst nach fünfjährigem Bestehen der Ataxie auf.

Affection der Sphinctern (vesicae et recti) fehlte an unserer Patientin. Das Bedürfniss sofortiger Befriedigung des Defécationsdrangs lässt sich vollkommen durch die Veränderung der Schleimhaut und des darunter liegenden Sphincters in Folge chronischen Catarrhs des Dickdarms erklären.

Die Ungleichmässigkeit der Pupillenweite, welche vor Aufnahme der Patientin in's Hospital von ihrer wenig entwickelten Umgebung nicht beachtet wurde, müssen wir, in Anbetracht der normalen Reaction der Pupillen und des Fehlens jeglicher Sehstörung als eine angeborene Anomalie auffassen.

Lähmungen und Contracturen, wie Dorsalcontractur der grossen Zehe, die Rütimeyer und nach ihm Wälle in allen ihren Fällen beobachteten, fehlten an unserer Patientin und sind wohl spätere Krankheitserscheinungen.

Auch die selteneren Symptome — Pulsbeschleunigung, Polyurie, profuse Schweisse und Salivation waren nicht vorhanden.

Während des 11monatlichen Aufenthalts der Patientin im Krankenhaus wurden keine wesentlichen Veränderungen seitens des Nervensystems wahrgenommen. Erst ein halbes Jahr nach der Aufnahme

(anderthalb Jahre nach Krankheitsbeginn) wurde Zunahme der atactischen Störung und geringfügige Herabsetzung der groben Muskelkraft an den Unterextremitäten bemerkt, so dass Patientin zum Gehen sich eines Stockes bedienen musste. Von vorübergehenden Störungen ist noch Kältegefühl in den Füßen und Schmerz im Brusttheil der Wirbelsäule und zwischen den Schulterblättern zu erwähnen. Letztere Symptome erklären sich in befriedigender Weise durch die bei der Autopsie constatirten Veränderungen der Rückenmarkshäute.

Was die unmittelbare Todesursache unserer Patientin anbetrifft, die an Lungentuberculose und chronischer Colitis litt, so starb sie an Ileotyphus. Es ist beachtenswerth, dass von neun Fällen Friedreich's in sechs Bauchtyphus vorkam, und in fünf mit tödtlichem Ausgange, so dass unser Fall die von Friedreich ausgesprochene Ansicht bekräftigt, dass die Atactiker eine grosse Prädisposition zum Ileotyphus und geringe Widerstandsfähigkeit demselben gegenüber besitzen.

Als Findling konnte unsere Patientin keine Angaben über Erblichkeitsverhältnisse machen; doch müssen wir auf Grund der betreffenden Literatur Heredität voraussetzen. Bei Zusammenstellung der uns bekannten Fälle finden wir, dass 56 Erkrankungen an der in Rede stehenden Form von Ataxie auf nur 20 Familien kommen,

Beobachter.	Zahl der Fälle.	D a v o n		Zahl der Familien.
		Männer	Frauen	
Friedreich	9	2	7	3
Quinke	2	2	—	1
Kellog	2	2	—	1
Carpenter	3	?	?	1
Dreschfeld	5	3	2	1
Gowers	5	4	1	1
Rütimeyer	11	7	4	2
Hammond	12	11	1	5
Wälle	2	2	—	1
Seeligmüller	2	2	—	1
Kahler und Pick	1	—	1	1
Erlenmeyer	1	1	—	1
Botkin	1	1	—	1
Im Ganzen	56	37	16	20

dass also die Krankheit gewöhnlich mehrere Glieder einer Familie befällt. Obwohl zwar in diesen Fällen keiner der Eltern an einer

ähnlichen Erkrankung gelitten hatte, muss doch unzweifelhaft eine gewisse, von den Eltern überkommene, vererbte Prädisposition angenommen werden.

Wir haben also vor uns eine Rückenmarksaffection, bei welcher an einem bis dahin gesunden 17jährigen Mädchen in der Pubertätsperiode, nach einer Erkältung, ohne Prodromalerscheinungen ziemlich rasch Ataxie zuerst der unteren, und bald darauf der oberen Extremitäten sich entwickelte, an die sich nach anderthalb Jahren Schwäche der Unterextremitäten anschloss, mit Fehlen der Sehnenreflexe, Verlust des Muskelgefühls und dem Romberg'schen Symptom, ohne jegliche anderen motorischen, sensiblen und vasomotorischen Störungen, mit tödtlichem Ausgange durch Complication mit Ileotyphus.

Auf Grund der oben geschilderten allgemeinen Charakteristik der hereditären Ataxie und in Anbetracht des bei Analyse der einzelnen Symptome Gesagten, könnten wir unseren Fall der Gruppe der „hereditären Ataxie“ im Anfangsstadium derselben oder der Friedreich'schen Krankheit, wie sie von Brousse und Féré benannt wurde, zuzählen, wenn noch einige in den Friedreich'schen Fällen vorkommende Erscheinungen, als Sprachstörung, Nystagmus, Schwäche der von Ataxie befallenen Extremitäten etc. vorhanden wären; ohne letztere müssen wir unseren Fall zur allgemeinen Kategorie der Ataxie rechnen, die in klinischer Hinsicht durch auffällige Eigenthümlichkeiten sich auszeichnete. Die Erklärung letzterer muss in den pathologisch-anatomischen Veränderungen des Rückenmarks gesucht werden.

Makro- und mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks.

Die Pia ist in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks so fest mit den Hintersträngen verwachsen, dass sie ohne Substanzverlust letzterer nicht abgezogen werden kann. An der übrigen Fläche lässt sie sich ganz frei ablösen.

Nach Erhärtung des Rückenmarks, zuerst in Müller'scher Flüssigkeit, später in 3proc. Lösung chromsauren Kalis wurde an aufeinanderfolgenden Querschnitten vollständige Degeneration der Hinterstränge (der Goll'schen sowohl als Burdach'schen) längs der ganzen Rückenmarksaxe, vom Conus medullaris bis zum Calamus scriptorius constatirt. Diese Stränge unterschieden sich deutlich durch ihre hellgelbe Färbung von der dunkelbraunen Farbe der anderen weissen Stränge und von der dunkelgelben der einliegenden grauen Substanz.

Die degenerirten Hinterstränge erschienen sowohl in ihrer frontalen, als

auch sagittalen Ausdehnung bedeutend verschmälert, besonders in der Region der Halsanschwellung; in Folge dessen überwiegt an Schnitten aus dieser Region der frontale Durchmesser bedeutend den sagittalen (s. Fig. E). Die erkrankten Stränge waren trotz der Erhärtung ziemlich weich geblieben.

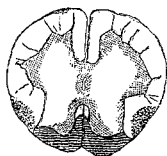


Fig. A.

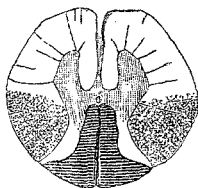


Fig. B.

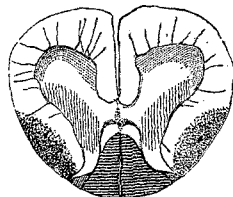


Fig. C.

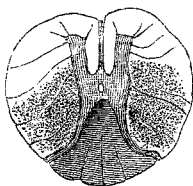


Fig. D.

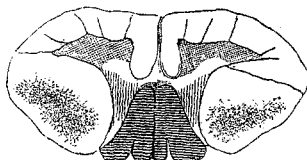


Fig. E.

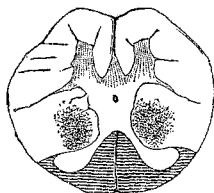


Fig. F.

Die mikroskopische Betrachtung der erwähnten Querschnitte ergab ausserdem ebenfalls längs der ganzen Rückenmarksaxe das Bild deutlicher Degeneration der Pyramidenstränge, die jedoch in der Halsanschwellung intensiver ausgeprägt war, als in den anderen Regionen.

Die mikroskopischen Schnitte wurden mit Carmin oder mit Hämatoxylin, nach Weigert's Methode behandelt; letzteres in der Voraussetzung, dass die Election der degenerirten, also ihres Myelins beraubten Fasern der Hinter- und zum Theil der Seitenstränge bei dieser Tinctiionsmethode die nämliche sein müsse, wie in solchen Strängen des fötalen Rückenmarks, die noch keine myelinhaltigen Fasern besitzen.

Schon bei geringer Vergrößerung (Hartnack $\frac{3}{4}$) konnte man an den Querschnitten aus beliebigem Niveau des Rückenmarks fast vollständigen Schwund der Nervenfasern in den Hintersträngen und Ersatz derselben durch verdicktes Bindegewebe wahrnehmen. Bei bedeutenderer Vergrößerung konnte man sich überzeugen, dass die Degeneration der Goll'schen Stränge diejenige der Burdach'schen übertraf, in dem Sinne, dass in ersteren keine einzige Nervenfaser übrig geblieben war, während in den letzteren in der Nähe der hinteren Commissur und an der Grenze der Hinterhörner eine geringe Menge erhalten gebliebener Nervenfasern zu sehen war (Fig. B, C). Diese Fasern bilden hier einen schmalen Streifen, der besonders deutlich bei Weigert'scher Färbung durch seine dunkle, fast schwarze Färbung hervortritt, während die übrige medianwärts gelegene Partie der Hinterstränge durchsichtig, fast ungefärbt bleibt, und die nach aussen angrenzende graue Substanz hellgelb gefärbt wird. Die beschriebenen Streifen erhaltener Fasern erscheinen am grössten im unteren Abschnitt des Rückenmarks und am kleinsten in den oberen Partien. Beim Uebergang in das verlängerte Mark verschwinden sie, so dass im Gebiet der Pyramidenkreuzung, sowohl in den Funiculi graciles, als auch cuneati, nur Bindegewebe (Neuroglia; s. Fig. F) enthalten ist; aber hier sowohl, als auch in der ganzen Ausdehnung der Hinterstränge hat das degenerierte Gewebe nicht das Aussehen verdickter Bälkchen, wie es bei lange Zeit bestandenen Sklerosen des Rückenmarks der Fall ist, sondern es besteht aus dicht neben einander gelegenen Inseln, die eine feinkörnige, mit Carmin sich intensiv färbende Substanz enthalten. In diesen Inseln bemerkt man zahlreiche Spinnenzellen mit grossem einen Kern enthaltenden Körper und dünnen feinen Fortsätzen. Zwischen den Inseln trifft man anstatt der Nervenfasern die nämliche körnige Substanz an, nur bildet sie hier feinere Schichten, als in den Inseln selbst. Die hintere Fissur ist überall von körniger Masse erfüllt.

In den degenerierten Hintersträngen, mit Einschluss der Funic. graciles und cuneati, liegen inmitten der oben erwähnten körnigen Substanz zahlreiche Amyloidkörperchen, die bei Weigert'scher Färbung hellblau erscheinen. Ihre Menge ist in der unteren Hälfte des Rückenmarks geringer, als in der oberen.

Was die Gefässe anbetrifft, so erscheinen sie in den veränderten Strängen erweitert, mit Blutkörperchen angefüllt, und ihre Wandungen lassen stellenweise Anzeichen körnigfettiger Entartung erkennen.

Es ist selbstverständlich, dass beim Bestehen fast völliger Degeneration der Hinterstränge der intramedulläre Theil der hinteren Wurzeln zerstört sein musste, was auch in der That der Fall war. Doch auch ihr extramedullärer Theil erschien bedeutend verändert. In vielen hinteren Wurzelbündeln waren gar keine Nervenfasern enthalten; in anderen waren sie zwar erhalten, aber nicht alle Fasern erschienen normal.

Die oben erwähnte Degeneration der Seitenstränge beschränkte sich ausschliesslich auf die Pyramidenbahnen (s. Fig. B, C, D, E). Der rechte Pyramidenstrang ist etwas mehr afficirt, als der linke, namentlich im oberen Dritt-

theil des Rückenmarks. Die Kleinhirnseitenstrangbahn und die Peripherie der Vorderseiten- und Vorderstränge ist längs der ganzen Rückenmarksaxe vollkommen normal. Was die Intensität der Degeneration anbelangt, so ist dieselbe in den Pyramidensträngen bedeutend geringer, als in den Hintersträngen; in ersteren sind viele Nervenfasern erhalten, und die Veränderungen des Bindegewebes beschränken sich auf Wucherung der Bälkchen, ohne Bildung von Amyloidkörperchen. Bei der Durchsicht einer aufeinanderfolgenden Schnittreihe ist es leicht sich zu überzeugen, dass die beschriebenen Veränderungen der Pyramidenstränge in der unteren Rückenmarkshälfte schwächer ausgeprägt sind, als in der oberen, wo ihre letzten Spuren bis an die Subst. reticularis in der Höhe der unteren Pyramidenkreuzung heranreichen (Fig. F).

An nach Weigert's Methode behandelten Schnitten heben sich die degenerirten Felder der Seitenstränge ziemlich deutlich in Gestalt zweier (eines jederseits) symmetrischer heller Flecken vom dunkelbraunen oder schwarzen Grund der übrigen Partie der Seitenstränge ab.

In den Türck'schen Strängen und den vorderen Wurzeln fanden sich keine Veränderungen.

Im untersuchten Rückenmark war ferner noch die graue Substanz stark verändert, und zwar in der Region zwischen den Vorder- und Hinterhörnern, hauptsächlich in der Nähe des lateralen Randes. Die Ausdehnung der Affection ist an den Querschnitten nicht überall gleich: im Brustmark ist sie geringer, obgleich sie noch den unteren äusseren Abschnitt der Clarke'schen Säulen ergreift; in beiden Anschwellungen (Fig. C, E), namentlich in der cervicalen, ist sie bedeutend grösser, doch erstreckt sie sich nicht auf die grossen Zellengruppen der Vorderhörner. Bezüglich der Rückenmarksaxe beginnt die Affection im unteren Abschnitt der Lendenanschwellung und lässt sich aufwärts bis zur Höhe des Anfangs der Pyramidenkreuzung verfolgen. Im afficirten Gewebe sind weder Nervenzellen, noch ein Nervennetz vorhanden. An Querschnitten erscheinen diese Stellen durch mehr weniger weite Spalten durchlöchert, die sich in der zerstörten Neuroglia gebildet haben. In letzterer findet man ausser einer vermehrten Anzahl kleiner Zellen — Gliazellen — viele grosse Spinnenzellen, verdickte Neurogliafasern und erweiterte, mit Blutkörperchen angefüllte Gefässe.

Die Nervenzellen der Clarke'schen Säulen, die nach innen und auswärts, d. h. an der Grenze des afficirten Gebietes der grauen Substanz liegen, weisen verschiedene Grade pigmentöser Entartung auf.

Im verlängerten Mark finden sich vom unmittelbar über der Pyramidenkreuzung gelegenen Niveau ab keine Veränderungen. Alle Kerne des 4. Ventrikels erscheinen vollkommen normal.

Das Bild der beschriebenen pathologisch-anatomischen Veränderungen des Rückenmarks bietet solche Eigenthümlichkeiten, über die uns einige Betrachtungen geboten erscheinen, in Berücksichtigung des Umstandes, dass von vielen klinischen Beobachtungen hereditärer

Ataxie nur in einigen das Rückenmark untersucht wurde, und dass überhaupt in der Literatur nicht viele postmortale Untersuchungen combinirter Systemerkrankungen des Rückenmarks vorliegen.

Wir haben gesehen, dass in unserem Fall die Degeneration der Seitenstränge in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks sich streng auf die Pyramidenbahnen beschränkte, indem sie sowohl von den Hinterhörnern, als auch von der Peripherie durch Streifen gesunder weisser Substanz abgegrenzt war. Bei solchem Charakter einer reinen Systemerkrankung der Pyramidenbahnen der Seitenstränge verdient besondere Beachtung das Fehlen jeglicher Veränderungen in den Türck'schen Strängen, die ihrer functionellen Bedeutung nach einen integrirenden Theil der Pyramidenbahnen ausmachen. Diese zwei Umstände allein heben unseren Fall in pathologisch-anatomischer Hinsicht aus allen anderen bekannten Fällen combinirter Systemerkrankungen des Rückenmarks heraus. Im III. Fall Friedreich's*) wurde neben Degeneration der Hinterstränge Affection der Seitenstränge nur im Brusttheil des Rückenmarks beobachtet. Im sechsten von Fr. Schultze untersuchten Fall Friedreich's**) fand man ausser Degeneration der Hinterstränge und des hinteren Abschnittes der Seitenstränge in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks Degeneration der Pyramidenbahn im rechten Vorderstrang und Randdegeneration der ganzen Peripherie. In dem von Prevost***) beschriebenen Fall von combinirter Systemerkrankung war Affection der Seitenstränge längs der ganzen Rückenmarksaxe vorhanden, doch entsprach sie ihrer Lage nach nicht genau der Pyramidenbahn, da sie sich bis an die Peripherie in der Nähe der Hinterhörner ausbreitete. Im Fall von Kahler und Pick†) erstreckte sich die Affection der Pyramidenseitenstränge bis auf die Kleinhirnseitenstrangbahn und reichte also ebenfalls an die Peripherie; ausserdem wurde hier noch Degeneration der Pyramidenbahn im rechten Vorderstrang beobachtet. Von den fünf bekannten Fällen Westphal's††) war im ersten die Degeneration der Seitenstränge genau auf die Pyramidenbahnen be-

*) Virchow's Archiv Bd. 26.

**) Virchow's Archiv Bd. 70.

***) Prevost, Ataxie locomotr. Sclérose des cord. poster., compliquée d'une sclér. symétr. des cord. lateraux. Arch. de physiol. norm. et pathol. 1877.

†) l. c.

††) Westphal, Ueber combinirte Erkrankung der Rückenmarksstränge. Dieses Archiv 1880. Bd. VIII. und IX.

schränkt, jedoch nur im Lenden- und Dorsalmark; in der Halsanschwellung dagegen nahm sie die Mitte der Peripherie der Seitenstränge ein. Im zweiten Fall war die ganze Peripherie sowohl der Seiten-, als auch der Vorderstränge im Zustande der Degeneration, obzwar schwach ausgeprägter. Der dritte bot fast die nämlichen Verhältnisse, wie der vorige, und im vierten nahm die Degeneration der Seitenstränge beinahe eben solche Partien ein, wie im ersten; im fünften war die Degeneration der Seitenstränge nicht symmetrisch, sie reichte überall an die Peripherie und entsprach nicht genau der Lage der Pyramidenbahnen. Von den 2 von Fr. Schultze*) beschriebenen Fällen combinirter Systemerkrankung war im ersten das ganze System der Pyramidenbahnen sowohl in den Seiten-, als in den Vordersträngen degenerirt; im zweiten waren dagegen die Pyramidenvorderstränge unverändert, und in den Seitensträngen beschränkte sich die Degeneration nicht auf die Pyramidenbahnen, sondern sie hatte auch die Peripherie ergriffen.

Zu unserem Falle zurückkehrend, dürfen wir behaupten, dass in demselben von einer Ausbreitung der Degeneration auf die Seitenstränge weder von den Hintersträngen, noch von den einigermaßen ebenfalls afficirten Hinterhörnern aus, *per contiguitatem* oder *per continuitatem*, keine Rede sein kann. Ebenso wenig kann eine Ausbreitung des Processes auf die Seitenstränge von der Pia aus (wie Friedreich in dem erwähnten sechsten, von Fr. Schultze untersuchten Fall annimmt) zugegeben werden, erstens deshalb, weil die Kleinhirnseitenstrangbahn und die ganze Peripherie der Seitenstränge vollständig gesund waren, und zweitens, weil auch die Pia selbst mit Ausnahme der Region der Hinterstränge überall unverändert sich erwies.

Man muss also zum Schluss gelangen, dass die Erkrankung der Pyramidenseitenstränge in unserem Fall ganz selbstständig stattgefunden hatte. Zu einem solchen Schluss kamen auch Prevost (l. c.) und Kahler und Pick (l. c.), obgleich in ihren Fällen die Ausbreitung der Seitenstrangklerose bis an die Peripherie der Annahme eines Fortkriechens des Processes von der Pia auf die Rückenmarkssubstanz eher Raum geben konnte. Westphal (l. c.) geht in dieser Hinsicht viel weiter, und indem er sowohl in seinem eigenen, als auch in ähnlichen anderen Fällen die Ausbreitung des Processes von der Pia aus bestreitet, fügt er hinzu, dass fast immer die Hinter- und

*) Fr. Schultze, Ueber combinirte Strangdegeneration in der med. spinalis. Virchow's Archiv. 1880. Bd. 79. S. 132.

Seitenstränge selbstständig, unabhängig von einander erkranken; eine Ausbreitung des Processes von diesen auf jene dürfe man sogar dann nicht annehmen, wenn die Sklerose ununterbrochen von einem Feld auf's andere fortschreitet. Ein solches Zusammenfließen geschieht nach der Ansicht dieses Autors in secundärer Weise, durch Ausbreitung des Processes in jedem System besonders*). Nach Fr. Schultze's Meinung bestehen in diesen Erkrankungen keine scharfen Grenzen zwischen den degenerirten Strängen, und deshalb kann man auf Grund ausschliesslich pathologisch-anatomischer Daten nicht entscheiden, wo die ächte primäre Systemerkrankung, und wo die consecutive accessorische beginnt.

In Anbetracht der umfassenden Literatur der Ataxie finden wir es ganz überflüssig, im gegebenen Falle irgend welche Fragen über die Sklerose der Hinterstränge des Rückenmarks zu erörtern. Doch bezüglich der dieselbe complicirenden Degeneration der Pyramidenseitenstränge ist noch zu ermitteln, in welcher Richtung letztere fortschritt. Eine solche Frage könnte im ersten Augenblick in Berücksichtigung der bekannten, in der Wissenschaft festgestellten functionellen Bedeutung der Pyramidenbahnen missig erscheinen; doch wird sie durch das Vorhandensein solcher Beobachtungen gerechtfertigt, in welchen pathologisch-anatomische Verhältnisse, zuweilen sogar in Gemeinschaft mit klinischen Thatsachen, auf die Möglichkeit aufsteigender Ausbreitung des Processes in den Pyramidenbahnen hinweisen. Zu solchen Beobachtungen gehören die Fälle von Debove et Gombault**) und von Mierzejewski und Erlicki***).

In unserem Falle war der Grad der Sklerose im oberen Rückenmarkstheil bedeutend höher, als im unteren, ganz abgesehen von der Ausdehnung der Sklerose in den Seitensträngen, die natürlicherweise an Querschnitten in absteigender Richtung allmähig abnahm. Bezeichneter Umstand spricht schon allein zu Gunsten der absteigenden Richtung des pathologischen Processes in diesen Bahnen. Letztere wird jedoch ganz unzweifelhaft, wenn man noch berücksichtigt, dass bereits im Gebiete der unteren (motorischen) Pyramidenkreuzung keine Spur der Sklerose mehr vorhanden war, da bei aufsteigender Richtung das Fehlen einer Fortsetzung des Processes in den Fasern der-

*) Dieses Archiv Bd. IX. S. 719.

**) Debove et Gombault, Contribution à l'étude de la sclérose amyotrophique. Arch. de physiol. etc. 1879.

***) Mierzejewski und Erlicki, Wjestnik psichiatрії i newropatologii. 1883. (russisch). Refer. im Neurolog. Centralbl. 1883.

selben unerklärbar wäre. Andererseits wäre das Ausbleiben jeglicher Degeneration in den Türck'schen Strängen ganz unbegreiflich gewesen, wenn die Sklerose auch die Pyramidenkreuzung ergriffen hätte. Nach der Intensität der Sklerose in den Pyramidenseitensträngen zu urtheilen, müssen wir voraussetzen, dass die Erkrankung hier bedeutend später begonnen hat, als in den Hintersträngen. Dies wird noch gewissermassen durch die Abwesenheit von Amyloidkörperchen — der gewöhnlichen Begleiter langdauernder Sklerosen — in ersterem bestätigt.

Noch ein Umstand, der in unserem Falle einer Erörterung bedarf, ist die Affection der grauen Substanz, zum Theil auch der Clarke'schen Säulen, ohne jegliche Veränderung der directen Kleinhirnseitenstrangbahnen. Indessen gilt die anatomische Verbindung letzterer als sichergestellte Thatsache [Flechsig*), Pick**), und die pathologisch-anatomische Casuistik steht nicht nur nicht im Widerspruch mit dieser Thatsache, sondern bestätigt sie in den meisten Fällen. In dieser Hinsicht genügt es auf einige der oben citirten Beobachtungen hinzuweisen, wie z. B. der VI. Fall Friedreich's, der Fall Kahler und Pick's und beide Fälle Fr. Schultze's.

In allen diesen Fällen war Degeneration der Clarke'schen Säulen von Degeneration der directen Kleinhirnseitenstrangbahn begleitet. Indessen sind unsere Kenntnisse über die die Clarke'schen Säulen mit den Kleinhirnseitenstrangbahnen verbindenden Fasern bisher im Allgemeinen ziemlich mangelhaft; wir können nicht einmal mit Bestimmtheit sagen, ob diese Fasern die unmittelbare Verlängerung der Axencylinderfortsätze der Zellen der Clarke'schen Säulen sind (im Gegensatz zu Gerlach's Ansicht, der das Vorhandensein solcher Fortsätze an diesen Zellen bestreitet), oder ob sie aus dem Nervennetz letzterer entstehen, oder endlich, ob die aus den Clarke'schen Säulen zu den Kleinhirnseitenstrangbahnen ziehenden Fasern die unmittelbare Fortsetzung der Fasern der hinteren Wurzeln bilden, die in die Clarke'schen Säulen eintreten. Letzterer Voraussetzung widersprechen die Veränderungen des von uns untersuchten Rückenmarkes unbedingt. Bei einer so bedeutenden Degeneration der hinteren Wurzeln hätten wir wenigstens Anzeichen derselben in der Kleinhirnseitenstrangbahn finden müssen; da aber letzteres nicht der

*) Flechsig, Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark des Menschen. Leipzig 1876.

**) Pick, Zur Histologie der Clarke'schen Säulen im menschlichen Rückenmark. Centralbl. für die medic. Wissensch. 1878. No. 2.

Fall war, so bleibt die Wahl zwischen den zwei ersten Ansichten. Da wir in unserem Fall weder für die eine, noch die andere derselben Anhaltspunkte finden, können wir nur im Allgemeinen sagen, dass für die Zerstörung der die Clarke'schen Säulen mit den Kleinhirnsseitenstrangbahnen verbindenden Nervenfasern, also für das Auftreten pathologischer Veränderungen in letzteren eine ausgedehntere Erkrankung der Clarke'schen Säulen erforderlich ist, als diejenige, welche in unserem Falle vorlag.

Die Affection der grauen Substanz des Rückenmarks betraf bei unserer Patientin die Stelle, wo im IV. Fall Friedreich's vollständige Zerstörung (Spaltenbildung) gefunden wurde. Hier vereinigt sich ein Theil der aus den hinteren Wurzeln stammenden Fasern, die in die Hinterhörner eintreten, bevor sie zu den Vorderhörnern und zur vorderen Commissur weiter verlaufen; da die gesammten hinteren Wurzeln (auch ihr intramedullärer Theil) stark verändert waren, so ist die Ausbreitung des Processes auf dem angegebenen Wege begreiflich.

Doch eben in diesem Gebiet der grauen Substanz entspringen viele Nervenfasern der Seitenstränge, und deshalb entsteht die Frage, ob nicht im gegebenen Fall die Affection der grauen Substanz von der Sclerose der Pyramidenseitenstrangbahn in Abhängigkeit gestellt werden darf, oder umgekehrt? Wir wissen, dass bei der amyotrophischen Sklerose die Affection der Pyramidenseitenstrangbahn auf die graue Substanz übergeht. Solche Fälle sind in nicht geringer Anzahl in der Literatur bekannt und sie lassen deutlich die enge Verbindung zwischen den Pyramidenbahnen und den motorischen Zellen der Vorderhörner erkennen; doch zugleich machen sie die Voraussetzung näher Beziehungen zwischen der Pyramidenseitenstrangbahn und dem in unserem Fall afficirten Gebiet der grauen Substanz unhaltbar.

Eine solche Erkrankung der grauen Substanz könnte höchstens zu einer Sklerose der Seitenstränge in Beziehung gebracht werden, welche, ohne ausschliesslich auf die Pyramidenbahn sich zu beschränken, andere Gebiete dieser Stränge befallen hätte, und zwar die der grauen Substanz anliegenden, was aber bei unserer Patientin nicht der Fall war. Wie unmöglich die Annahme ist, dass die Affection des beschränkten Gebiets der grauen Substanz der Sclerose der Pyramidenbahn zu Grunde liegen könnte, bedarf keiner Auseinandersetzung. Im Falle einer solchen Verbreitungsweise des pathologischen Processes hätten wir in einigen aus commissuralen oder centripetalen

Fasern bestehenden Gebieten der Seitenstränge, die mit der erkrankten Partie der grauen Substanz in Verbindung stehen, Veränderungen finden müssen und keinesfalls ausschliesslich in den centrifugalen (Pyramiden-) Bahnen.

Wir kommen also zu dem Schluss, dass die Affection der grauen Substanz in unmittelbarer Abhängigkeit von der Sklerose der hinteren Wurzeln und Hinterstränge stand, und dass sie zu geringfügig war, um wahrnehmbare consecutive Veränderungen in irgend einem System oder Gebiet der Seitenstränge zu bewirken.

Indem wir nun die klinischen Erscheinungen unseres Falles mit den bereits beschriebenen pathologisch-anatomischen Veränderungen zusammenstellen, werden wir zuvörderst auf die Erhaltung der Sensibilität und das Fehlen jeglicher Veränderungen derselben bei fast völliger Degeneration der Hinterstränge und ziemlich ausgebreiteter Affection der hinteren Wurzeln aufmerksam. Das Nämliche wurde in einigen Fällen Friedreich's, im Falle Prevost's und in einem Falle Schultze's beobachtet; unser Fall dient also zur nochmaligen Bekräftigung der Thatsache, dass man die Bahnen der Sensibilität — des Schmerzgefühls, Tastsinns etc. — nicht in den Hintersträngen des Rückenmarks suchen darf.

Zwar könnte die Erhaltung der Sensibilität an den Unterextremitäten unserer Patientin zu den in der unteren Rückenmarkshälfte intact gebliebenen Nervenfasern in Beziehung gebracht werden, die in den Burdach'schen Strängen am inneren Rand der Hinterhörner und an der Grenze der hinteren Commissur verliefen, doch bezüglich der Oberextremitäten ist eine solche Annahme unhaltbar, da die Hinterstränge vom unteren Ende der Halsanschwellung ab bis zum verlängerten Mark in ihrer ganzen Breite degenerirt waren; ausser wenn man zugeben wollte, dass vielleicht einzelne vom pathologischen Process verschont gebliebene Fasern der Hinterstränge, die sogar der mikroskopischen Beobachtung nicht zugänglich waren, die ganze Last der in Rede stehenden Function auf sich trugen. Doch solche Vermuthungen sind mehr als gewagt. Ueberhaupt muss man anerkennen, dass unser Fall keiner einzigen der bisher herrschenden Ansichten über den Verlauf der sensiblen Leitungsbahnen im Rückenmark als unwiderleglicher Beweis dienen kann. Abgesehen von der völligen Unvereinbarkeit unseres Falles mit einer Localisation der sensiblen Bahnen in den Hintersträngen, macht die obenbeschriebene Affection der grauen Substanz, sowohl ihrer Lage als auch ihrer Ausdehnung nach, die Ansicht über Verlauf der sensiblen Leitungsbahnen in den

Seitensträngen (Woroschiloff*), Schiefferdecker**) u. A.) unhaltbar, da diese Bahnen in unserem Fall unterbrochen, und die Sensibilität aufgehoben sein müsste. Gegen Schiff's***) Meinung könnte im gegebenen Fall der Umstand sprechen, dass die graue Substanz in solcher Ausdehnung zerstört war, dass die (Schmerz-) Sensibilität jedenfalls hätte herabgesetzt sein müssen, wenn die Leitungsbahn derselben in der grauen Substanz enthalten wäre. Indessen war ein ziemlich bedeutender Theil der grauen Substanz sowohl am inneren Rand der Hinterhörner mit Einschluss der Clarke'schen Säulen als auch im Gebiet der vorderen Commissur und in den Vorderhörnern, fast im normalen Zustand erhalten geblieben und diese Verhältnisse lassen Schiff's Lehre am wahrscheinlichsten erscheinen, wenn man sie dahin erweitert, dass nicht nur Schmerz-, sondern auch Tastempfindungen dem Gehirn ausschliesslich durch die graue Substanz des Rückenmarks zugeleitet werden.

Von nicht minderem Interesse ist an unserer Patientin der Verlust des Muskelgefühls in Anbetracht der Erhaltung der Hautsensibilität und der gefundenen pathologisch-anatomischen Veränderungen.

Ein so seltener, wenn nicht einzig dastehender Fall von Verlust des Muskelgefühls ohne jegliche Herabsetzung oder Störung der Hautsensibilität widerspricht der in der Wissenschaft anerkannten Meinung über die unbedingte und enge Zusammengehörigkeit dieser zwei Erscheinungen, die durch eine ganze Reihe klinischer Erfahrungen (Ataxie) und sogar auf experimentellem Wege bestätigt wird (Ferrier†).

Eine eingehende Besprechung des noch nicht vollständig erhellten Begriffs über das Muskelgefühl im weiten Sinn dieses Wortes bei Seite lassend (Ferrier††), Wundt†††), Richet*†) u. A.) können wir mit Bestimmtheit behaupten, dass die Muskeln eine specielle Sensibilität besitzen (Ermüdung, schmerzhaftes Zusammenziehen etc) und

*) Woroschiloff, der Verlauf der motorischen und sensiblen Bahnen durch das Lendenmark des Kaninchens.

**) Schiefferdecker, Ueber Regeneration, Degeneration und Archit. des Rückenmarks. Virchow's Archiv 1876.

***) Schiff, Lehrb. der Physiol. des Nervensystems. 1858—59.

†) Ferrier, Hemisection of the spinal cord. Brain 1884. April.

††) Ferrier, Les fonctions du cerveau, traduit de l'anglais. Paris. 1878.

†††) Wundt, Grundzüge der physiol. Psychologie 1880.

*†) C. Richet, Physiologie des muscles et des nerfs. Paris 1882.

— wie Sachs*) und Tschirjew**) nachgewiesen haben — ebenso wie die Sehnen mit sensiblen Nerven versehen sind. Eben diese Nerven spielen eine wichtige Rolle im Muskelgefühl im Allgemeinen und in der Befähigung, die Lage der Glieder im Raum zu bestimmen im Besonderen. Uebrigens ist Leyden's***) Ansicht gemäss, die von den meisten Autoren getheilt wird, dazu noch eine Betheiligung der sensiblen Nerven der Knochen, Gelenke etc. erforderlich, deren Endigungen in Gestalt Pacini'scher Körperchen von Rauber†) in den Gelenkbändern und dem Periost gefunden wurden.

Bei unserer Patientin müssen wir also eine vollständige Unterbrechung der sensiblen Rückenmarksbahnen annehmen, die die Nervenleitung von den Muskeln und deren Sehnen, von den Knochen, Gelenken und Bändern etc. enthalten. In pathologisch-anatomischer Hinsicht ist es am leichtesten, diese Erscheinungen mit der Hinterstrangklerose in Zusammenhang zu bringen; doch ist dann die Erhaltung der Hautsensibilität an unserer Patientin um so räthselhafter, als diese Function ihrer physiologischen Bedeutung nach mit dem Muskelgefühl nahe verwandt ist, da dementsprechend schon a priori die Localisation der Leitungsbahnen für beide im nämlichen Fasersystem des Rückenmarks rationell scheinen müsste.

Diese Schwierigkeit kann nur dadurch beseitigt werden, dass man die Leitungsbahnen der Muskelsensibilität (die ein Element des Muskelgefühls ausmacht) nicht in die Hinterstränge, sondern in die graue Substanz verlegt. Das Verhalten letzterer im Rückenmark unserer Patientin spricht sogar zum Theil zu Gunsten einer solchen Voraussetzung. Die Zerstörung der grauen Substanz war auf ein geringes Gebiet derselben (an der Grenze zwischen Vorder- und Hinterhorn) beschränkt; ihre Hauptmasse war unversehrt und für die Leitung der Hautsensibilität functionsfähig geblieben, während die zerstörte Region vielleicht hauptsächlich der Leitung des Muskelgefühls dient. Als indirecter Beweis dafür kann noch die Unterbrechung des Sehnenreflexbogens angeführt werden, die sich im Fehlen dieser Reflexe äusserte.

*) C. Sachs, *Physiol. und anatom. Untersuch. über die sensiblen Nerven des Muskels*. Reichert und du Bois-Reymond's Archiv 1874.

**) Tschirjew, *Sur les terminaisons nerv. dans les muscles striés*. Arch. de physiol. norm et pathol. 1879.

***) Leyden, *Ueber Muskelsinn und Ataxie*. Virchow's Archiv Bd. 47. Ebenfalls *Klinik der Rückenmarkskrankh.* Berlin 1876.

†) Rauber, *Vater'sche Körper der Bänder- und Periostnerven und ihre Beziehung zum sogen. Muskelsinn*. München 1865.

Eine solche Unterbrechung konnte gleichwohl durch Functionsstörung der am Reflexbogen beteiligten sensiblen Bahnen (von den motorischen kann keine Rede sein, da alle Bewegungen vollkommen erhalten waren), als auch durch Affection der die Erregung von den sensiblen auf die motorischen Bahnen übermittelnden Centren, nämlich der grauen Substanz bedingt sein.

Indem letztere, obwohl in beschränkter Ausdehnung erkrankt war, können wir mit gewisser Wahrscheinlichkeit das Gebiet der Affection nicht nur als den Ort des Centrums betrachten, in welchem die Erregung von sensiblen auf motorische Bahnen übertragen wird, sondern auch als die Bahn, auf welcher die Empfindungen aufwärts, d. h. ins Gehirn (zum Bewusstsein) geleitet werden, da ein solches Verhalten naturgemässer erscheint, als weitere Verbreitung der Erregung und aufsteigende Leitung der Empfindung in andere Regionen der grauen Substanz.

Zum Schluss noch zwei Worte über das Fehlen irgend welcher klinischer Erscheinungen, die auf Sklerose der Seitenstränge hindeuteten. Unserer Meinung nach erklärt sich dieser Umstand daraus, dass, wie vorstehende pathologisch-anatomische Untersuchung gezeigt hat, dieser Process als Complication kurz vor dem Tode sich entwickelte, und zwar, wie man mit grosser Wahrscheinlichkeit voraussetzen kann, zur Zeit der raschen Verschlimmerung des Krankheitszustandes, d. i. im October 1884. Der Tod erfolgte ungefähr 4 Monate nach dieser Verschlimmerung, also nach so kurzer Zeit, dass die Sklerose der Seitenstränge nicht zur gewöhnlichen Intensität fortschreiten konnte.
