

Die Knochenplatte hat ihren Sitz zwischen den Hälsen der Rippen, und erstreckt sich über deren Capita und Tubercula nicht hinaus.

Dieselbe hat eine vierseitig-bisquitförmige Gestalt. Sie zeigt eine glatte, plane vordere Fläche, die ohne Grenze in die Flächen der Rippe sich fortsetzt, eine glatte, beträchtlich concave hintere Fläche, einen freien, ausgebuchteten inneren und äusseren Rand.

Ihre Höhe und Breite an der Mitte beträgt 1,5 Cm., ihre Höhe am inneren Rande 1 Cm., am äusseren Rande 1,2 Cm., ihre Dicke 2—4 Mm.

Da weder an der Platte, noch an den Rippen, welche sie verbindet, noch an den übrigen Knochen Zeichen irgend einer krankhaften Veränderung existiren, so halte ich diese Rippenverwachsung für eine vom Ursprunge an bestandene, congenitale.

VIII.

Ueber Ataxie mit besonderer Berücksichtigung der hereditären Formen.

Nachtrag

von Prof. Dr. N. Friedreich in Heidelberg.

(Hierzu Taf. IV. Fig. 1.)

In der Schlussbemerkung zu meiner kürzlich in diesem Archiv (Bd. 68, S. 244) veröffentlichten Abhandlung über Ataxie kündigte ich den Tod des F. Süss (Fall VI) an, welcher, nachdem meine Arbeit der Redaction zum Drucke bereits eingesendet worden war, nach 23jähriger Dauer der Ataxie von einem sehr rapide verlaufenden Abdominaltyphus dahingerafft wurde. In dem Krankheitsbilde, wie ich es (a. a. O. S. 152) zuletzt schilderte, war bis zum Beginn des Typhus keine Aenderung eingetreten; höchstens liess sich vielleicht eine leichte Abnahme des Tastgefühles an den Füßen und Unterschenkeln zur Zeit der letzten, erst wenige Wochen vor dem Auftreten der acuten Erkrankung vorgenommenen Prüfung nachweisen, welche sicherlich früher nicht bestanden hatte und erst in der letzten Zeit hinzugetreten sein konnte.

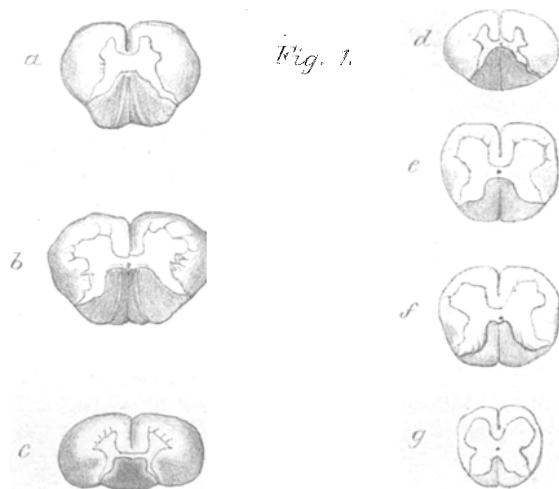
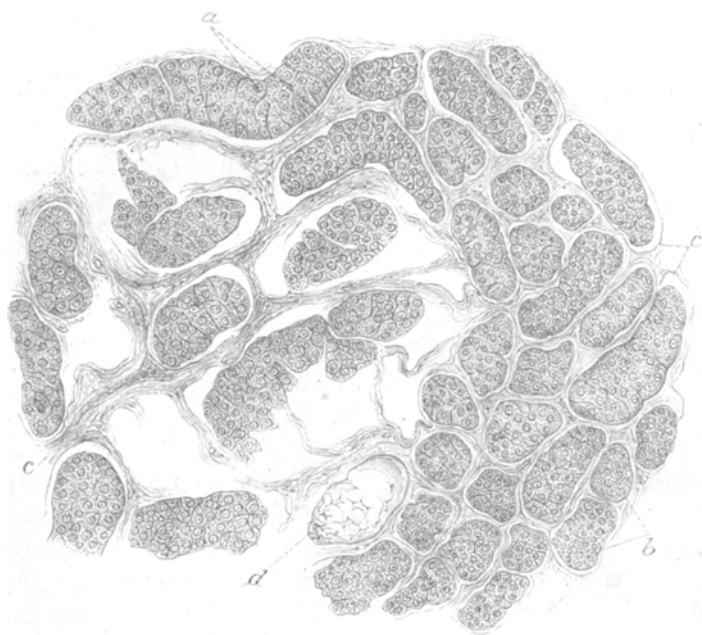


Fig. 2.



Die Symptome des Typhus begannen am 15. Juli mit Fieber, welches bereits nach wenigen Tagen bis zur Höhe von $39,6^{\circ}$ anstieg; dazu kamen Kopfschmerzen, Schwindel, Appetitlosigkeit und grosse Abgeschlagenheit mit Ohnmachtsgefühlen; zugleich von Anfang an etwas Husten, nachweisbare Milzanschwellung und Cöcalgurgen mit dünnen Stühlen. Am 17. Juli: leichte Delirien, stärkerer Husten mit verbreitetem Schleimrasseln, Röthung der Rachenschleimhaut; Sprache kaum mehr verständlich; unwillkürliche Harnentleerungen; spec. Gew. des Harns 1030, keine Albuminurie. Ordin.: Wein, Moschus. Am 19. Juli: Pat. ist so schwach, dass er kaum die Arme etwas zu erheben vermag; Sprache ganz unverständlich, die Bewegungen der Bulbi auffallend langsam und träge; matter, gebrochener Blick; die Wangen werden bei jeder Expiration vorgebläht. Trockene Zunge. Fortdauer mässiger Diarrhöen bei nicht auffallend gespanntem Abdomen. Somnolenz. Herztöne auffallend schwach, Puls bis 132 Schläge. Grosser Collaps; Facies hippocratica. Am 21. Juli: Cheyne-Stokes'sches Athmungsphänomen mit selbst 20 Secunden dauernden Stadien von Apnoë. Puls unregelmässig, filiform. Harn und Stühle werden unwillkürlich entleert; Spuren von Albuminurie. Somnolenz. Unter beträchtlicher antemortaler Temperatursteigerung (bis $40,6^{\circ}$) erfolgt Nachmittags 1 $\frac{3}{4}$ Uhr die Lethalität (am 6. Tage des Typhus).

Die von Herrn Prof. J. Arnold vorgenommene Section verificirte die in der Klinik gestellte Diagnose auf Abdominaltyphus. Die Peyer'schen und solitären Drüsen im unteren Abschnitte des Ileum und im Colon waren im Zustande der exquisitesten markigen Infiltration. Frischer weicher Milztumor. Hypostase und Atelectase der hinteren unteren Lungenabschnitte beiderseits. Exquisite fettige Degeneration des Herzfleisches. Im Brusttheil der Wirbelsäule mässige Scoliose nach rechts.

Die anatomisch-histologische Untersuchung der centralen Nervenherde wurde von Herrn Privatdocenten Dr. Fr. Schultze vorgenommen, dessen mir zur Publication übergebenen Bericht ich hier in extenso folgen lasse.

„Die Dura mater zeigt nichts Besonderes, ausgenommen ziemlich viel Flüssigkeitsansammlung im Sacke derselben. Die Arachnoides ist in ihren hinteren Abschnitten in der ganzen Höhe des Rückenmarks, besonders aber in der Höhe der unteren Hals- und der Dorsalpartie verdickt und entschieden trüber; an einer circumscribten Stelle des Dorsaltheils festere Verwachsung mit der Dura mater; mikroskopisch zeigt sie sich mit mehr zelligen Gebilden ausgestattet, als normal. Die Blättchen der vorderen Partien der Spinnwebenhaut nur im Hals- und Dorsaltheil trüber, in der Höhe der Lendenanschwellung von normalem Aussehen. Die Pia mater durchweg etwas dicker, im Hals- theil mit einer ungewöhnlich grossen Zahl von pigmentirten Spindelzellen ausgestattet.

Die makroskopische Betrachtung des frischen, schon 3 Stunden nach dem Tode herausgenommenen Rückenmarkes ergab eine graue Verfärbung:

1) der Hinterstränge in der ganzen Höhe desselben, und zwar am deutlichsten in dem unteren Theile der Halsanschwellung und in dem Dorsaltheile;

2) der Seitenstränge in ihren nach hinten gelegenen Abschnitten in dem ganzen Hals- und Dorsaltheile. Die degenerirten Partien der letzteren hatten auf dem Querschnitte die Form von Keilen, deren Basis an die hintere Hälfte der

Seitenstrangperipherie angrenzte und deren Spitze sich bis tief in den Winkel zwischen Vorderhörnern und Hinterhörnern hinein erstreckte.

Die übrigen Abschnitte der weissen Substanz und die graue Substanz zeigten keine deutlich wahrnehmbare abnorme Färbung; die Consistenz der entarteten Partien, deren graue Farbe wenigstens in den Hintersträngen einen Stich in's Gelbliche zeigte, war derher als normal.

Das ganze Rückenmark ist dünner und schwächer, als dem Volumen desselben bei einem kräftigen erwachsenen Manne der gleichen Grösse und des gleichen Alters entspricht; hauptsächlich betrifft die Volumsabnahme die hintere Hälfte des Rückenmarkes und in dieser wieder besonders die Hinterstränge; aber auch die vorderen Abschnitte und die graue Substanz ist von geringerem Umfange, wie sich das besonders deutlich später an dem gehärteten Präparate herausstellte. Die Form des Rückenmarkes ist in der Gegend der unteren Abschnitte der Halsanschwellung und im Dorsaltheil in der Weise stark verändert, dass die Sulci zwischen den Hinter- und Seitensträngen abnorm vertieft erscheinen und dass der sagittale Durchmesser des Rückenmarkes in diesen Abschnitten erheblich verkürzt ist (vergl. Taf. IV. Fig. 1 c.).

Nach längerem Liegen der Med. spin. in Müller'scher Flüssigkeit wird eine gelbliche Verfärbung der degenerirten Partien nachweisbar, welche nicht so intensiv ist, wie bei der Körnchenzellendegeneration. In der Halsanschwellung und in den obersten Abschnitten des Halstheiles tritt jetzt noch eine deutliche Verfärbung des inneren Abschnittes des rechten Vorderstranges hervor, während die Hinterstränge in dieser Höhe (wie auch im frischen Zustande) nur in dem Bezirke der Goll'schen Stränge sich makroskopisch deutlich entartet zeigen.

Eine völlig klare und ausreichende Uebersicht über die Ausbreitung des Degenerationsprozesses erhält man erst bei der Anfertigung von dünnen Querschnitten mit Carmin- oder Hämatoxylinfärbung. Es zeigt sich nunmehr, dass im Halstheile bis zur Pyramidenkreuzung hinauf 1) die Goll'schen Stränge intensiv entartet sind (dunkelroth resp. dunkelblau verfärbt werden), 2) die Keilstränge, sowie die hinteren Abschnitte der Seitenstränge in geringerem Grade, aber ebenfalls noch sehr deutlich tiefer tingirt erscheinen, dass 3) der rechte Vorderstrang in seinem an die vordere Fissur angrenzenden Abschnitte dunkler gefärbt ist und schliesslich 4) dass eine circuläre Randdegeneration vorhanden ist, einschliesslich der an die vordere Fissur angrenzenden Partien des linken Vorderstranges. (Die beigegebene Fig. 1 zeigt bei c die oben angegebene Formveränderung des Rückenmarkes in dem unteren Halsabschnitte bei doppelter Vergrösserung; die heller und dunkler schattirten Partien entsprechen den helleren oder dunkleren Tinctionen durch Carmin und Hämatoxylin; die Form der übrigen Rückenmarksquerschnitte ist eine schematische, dem normalen Rückenmarke entnommene; sie soll nur als Rahmen für die Eintragung der geschilderten Veränderungen dienen, entspricht aber nicht der Form des vorliegenden Rückenmarkes.)

Im Dorsaltheile verschwindet die Verfärbung des rechten Vorderstranges (nur mikroskopisch lässt sich hier noch eine leichte Verdickung der Neuroglia entdecken). Es zeigen sich nur die Hinterstränge und die hinteren Abschnitte der Seitenstränge entartet; auch die Randdegeneration fehlt; nur in den peripheren

Abschnitten der mittleren Theile der Seitenstränge zeigt sich noch ein Rest derselben in deutlicher Weise (vergl. bei d die heller schattirte Partie).

Im Lendentheile endlich sind nur die Hinterstränge und die hinteren Abschnitte der Seitenstränge abnorm gefärbt (e, f); auch im Conus terminalis (g) lässt sich noch eine dunklere Färbung der Hinterstränge, besonders in den peripheren Abschnitten, und andeutungsweise der Seitenstränge erkennen.

Das Mikroskop zeigt in den abnorm gefärbten Abschnitten des Rückenmarkes die oft geschilderte sogenannte fibrilläre Degeneration, wie sie stets bei sclerotischen Prozessen in der Med. spin. sich findet, wie sie auch bei der gewöhnlichen Tabes sich alltäglich constatiren lässt. Fettkörnchenanhäufungen fanden sich nur ganz vereinzelt und spärlich in der Wand kleinerer Gefässe; es zeigte sich aber eine überaus grosse Menge von Corpora amylacea, und zwar am dichtesten und zahlreichsten in den Hintersträngen. Die fibrilläre Substanz enthält auf Querschnitt und Längsschnitt eine grössere Zahl von Kernen als auf demselben Raume die normale Substanz; sie wird überall, auch in den am intensivsten entarteten Abschnitten, durchzogen von theils intacten, theils atrophischen, theils, wie es scheint, bis auf den Axencylinder reducirten Nervenfasern, welche auf Längsschnitten sich in der Ausdehnung mehrerer Gesichtsfelder (bei Hartnack IV, 7) ununterbrochen verfolgen lassen (besonders an Jodviolettpräparaten deutlich erkennbar, in welchen sich ausserdem die tiefblau colorirten Kerne sehr präcis von den schwach oder kaum tingirten Corp. amyl. unterscheiden lassen). — Deiters'sche Zellen (Spinnenzellen) nicht nachweisbar. — Die Gefässe nur theilweise mit deutlich verdickter Wand. — Die Untersuchung am frischen Präparate hatte die gleichen Verhältnisse ergeben.

In Bezug auf die Ausdehnung und die Intensität der Degeneration bestätigt die mikroskopische Untersuchung im Allgemeinen das oben Mitgetheilte. Die instructivsten Bilder lieferte die Färbung der Schnitte mit Goldchlorid nach der Flechsig'schen Methode¹⁾, weil man an ihnen am Genauesten das Verhältniss des Bindegewebes zu den Nervenfasern erkennen konnte. Man bemerkt manche markhaltige Faser dünneren Calibers, die an Carminpräparaten der Beachtung entgeht. Es stellte sich heraus, dass die Anzahl der restirenden Nervenfasern bei weitem am meisten reducirt ist in den Hintersträngen des ganzen Dorsalmarkes und Lendenmarkes und in den Goll'schen Strängen; eine viel grössere Menge von Nervenfasern als in diesen findet sich in den Seitensträngen und in den Keilsträngen, relativ die meisten im rechten Vorderstrange. Während in den Hintersträngen des Dorsalmarkes zwischen den einzelnen Faserquerschnitten grössere nervenlose Zwischenräume sich finden — immerhin zählte ich in der inneren Hälfte eines Hinterstranges

¹⁾ Flechsig, Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark des Menschen. 1876. S. 261 ff. — Obgleich das vorliegende Rückenmark nicht in Ammonium bichromicum gehärtet war und trotzdem dasselbe theilweise bereits längere Zeit in verdünntem Alkohol gelegen hatte, so gab doch die Behandlung mit 1procentiger Goldchloridlösung nach vorherigem Auswässern in Aq. dest. und mit nachfolgender Behandlung mit Natr. caust. in 10procentiger Lösung sehr brauchbare Präparate, in welchen sich auch die markhaltigen Fasern innerhalb der grauen Substanz sehr schön gefärbt hatten, so dass ihr Verlauf auf das Deutlichste erkennbar war.

im Dorsalmark an den am intensivsten degenerirten Partien noch etwa 500 Fasern — liegen die meist stark verdünnten Fasern in den übrigen genannten Abschnitten viel dichter aneinander¹⁾).

Besonders hervorzuheben ist noch, dass die Degeneration der Seitenstränge auch im Hals- und Dorsaltheile, nicht nur im Lumbalmarke unmittelbar an die Peripherie des Rückenmarkes heranreicht, ohne, wie bei der absteigenden secundären Degeneration, einen Streifen normalen Gewebes zwischen dem Heerde selbst und der Rückenmarkspерipherie übrig zu lassen. Ferner ist bemerkenswerth, dass zwischen dem Seitenstrangheerde und den Hintersträngen ein Streifen nur wenig degenerirter Substanz stehen geblieben ist, welcher zwischen den Hinterhörnern und den degenerirten Seitenstrangbezirken sich eingeschoben findet, so dass eine directe Fortpflanzung des pathologischen Processes vom Hinterstrange aus durch die Hinterhörner hindurch nach seitwärts unwahrscheinlich erscheint. Uebrigens finden sich auch überall in den den hinteren grauen Hörnern anliegenden Partien der Hinterstränge bedeutend mehr Nervenfasern, als in der Nähe der hinteren Fissur und in der Nähe der hinteren Peripherie des Rückenmarkes. Auch in den degenerirten Seitensträngen ist die Menge des Zwischengewebes peripher etwas grösser, als central.

Was die graue Substanz anbetrifft, so ist eine Volumsabnahme derselben, auch in den Vorderhörnern und besonders deutlich in der Halsanschwellung gegenüber den damit verglichenen anderweitigen Rückenmarken von Personen gleichen Geschlechts, ungefähr gleicher Grösse und gleichen Alters nicht zu verkennen. Auch die Ganglienzellen erscheinen im Allgemeinen spärlicher und kleiner, sind aber sonst in den Vorderhörnern von völlig normaler Beschaffenheit. Die Clarke'schen Säulen zeigen in ihrer ganzen Höhenausdehnung verschiedene Veränderungen, die hauptsächlich darin bestehen, dass die Zahl der in ihnen enthaltenen Ganglienzellen bedeutend vermindert ist, so dass sich an manchen Querschnittspräparaten und zwar gerade aus der Gegend des unteren Dorsalmarkes an der Stelle der stärksten Ausbildung der Säulen nur noch eine einzige wohlausgebildete Zelle finden lässt, während vereinzelte sehr atrophische in spärlicher Anzahl und nur mit Mühe auffindbar daneben vorhanden sind. Dabei ist die Anzahl der Corpora amylacea nur eine geringe; sie ist nur um wenig grösser als in den Vorderhörnern, in welchen sich vereinzelte finden lassen (bekanntlich ohne dass daraus auf eine Abnormität geschlossen werden dürfte). Die Hinterhörner zeigen besonders in den peripheren Abschnitten starke Anhäufungen dieser Gebilde, lassen aber sonst mit Ausnahme einer Volumsabnahme, die im Hals theile besonders sich in einer Verkürzung geltend macht, während in der Lendenanschwellung die normale Form nicht verändert erscheint, nichts Abnormes erkennen. Die sie durchsetzenden Wurzelfaserbündel aus den hinteren Wurzeln und den hinteren Strängen sind entschieden schwächtiger und dünner als normal, enthalten aber neben atrophischen auch völlig intacte Nervenfasern (nur an Goldpräparaten deutlich zu eruiren). In den Vorderhörnern lässt sich an den dieselben durchziehenden Nervenfasern keine Veränderung erkennen.

¹⁾ Es ist danach die Carminfärbung und damit die Schattirung an den Seitensträngen des Dorsaltheiles in der beigegebenen Figur eine zu dunkle.

Auch an den extramedullären hinteren Wurzelbündeln lässt sich auf Querschnitten eine entschieden grössere Zahl dünner Nervenfasern nachweisen als bei normalem Zustande; Nervenfasern von normalem Volumen, wie sie sich in den vorderen, normal erscheinenden Wurzelbündeln zeigen, sind selten. Ausserdem liegen auf demselben Querschnittsraum in den hinteren Wurzeln eine grössere Anzahl Kerne als in den vorderen, die Gefässe sind theilweise dicker. Corpora amylacea fehlen.

Die Spinalganglien zeigen keine Anomalie, weder in Bezug auf das Bindegewebe, noch auf die Ganglienzellen. Auch die peripheren Nerven und Muskeln der Extremitäten, sowohl der oberen wie der unteren, lassen keine Abnormalität nachweisen; auch in diesen Nerven keine Corpora amylacea.

Kehren wir zu der Untersuchung des centralen Nervensystems zurück, und verfolgen wir die Veränderungen des Halstheiles des Rückenmarkes weiter nach oben in die Med. oblongata hinein, so lässt sich für die Höhe der Pyramidenkreuzung bis zur Spitze des Calamus scriptorius leicht feststellen, dass die Veränderung der Hinterstränge bis in die Clavae hineinreicht; die Ganglienzellen der letzteren scheinen spärlicher und atrophisch zu sein. Ebenso steigt die Veränderung der Seitenstränge in abnehmender Intensität in den Seitensträngen weiter nach oben; die Degeneration des rechten Vorderstranges verschwindet kurz nach dem Beginn der Pyramidenkreuzung; in den Pyramiden selbst lässt sich eine Sclerose nicht nachweisen; auch fehlen die Corpora amylacea in denselben nahezu völlig, während sie in den Clavae in grosser Anzahl und in den Seitensträngen in geringerer Menge sich finden.

Weiter nach oben, in der ganzen Höhe des Hypoglossuskernes, lässt sich deutlich eine geringe Bindegewebzunahme, etwa wie in den geringer afficirten Seitenstrangsabschnitten des Rückenmarkes, in den lateralen Abschnitten der Corpora restiformia nachweisen; in ihnen finden sich zugleich eine grosse Menge von Corpora amylacea, allerdings viel weniger dicht als in den Hintersträngen, aber doch etwa in gleicher Menge wie in den Seitensträngen des Rückenmarkes. Es können überhaupt in diesem Falle die Corpora amylacea als die besten Wegweiser für die Erforschung des Degenerationsverlaufes angesehen werden, da es schwer ist, eine geringere Zunahme des Bindegewebes, also die Anfangsstadien einer Sclerose in der Medulla oblongata sicher zu erkennen, und da offenbar in dem vorliegenden Rückenmarke die Menge der restirenden Nervenfasern zu der Menge der Corpora amylacea überall im umgekehrten Verhältnisse steht; in den nervenärmsten Abschnitten finden sich die grössten Mengen der Corpora amylacea.

Es fehlen die Corpora amylacea in den Oliven, in der grauen Substanz am Boden des vierten Ventrikels, speciell auch im Hypoglossuskern; sie fehlen auch in den mittleren Partien der Med. oblong., in den Pyramiden zeigen sich ganz vereinzelte. — Oberhalb der Striae acusticae, im Pons theile des verlängerten Markes liessen sich keine stärkeren Anhäufungen dieser Gebilde mehr nachweisen; speciell auch in den Pedunculi cerebri nicht; hier und da waren vereinzelte Exemplare zu sehen ¹⁾.

¹⁾ Leider stösst die Untersuchung auf Corpora amylacea nach längerem Liegen

Eine Sclerose liess sich in der ganzen Medulla oblongata nicht nachweisen, bis auf jene von dem Rückenmarke her fortgesetzte geringfügige Strangscleiose in den Corpora restiformia. Eine irgendwie beträchtliche Sclerosirung, vor allem in der Form multipler Herde, könnte dem Blicke bei genauer Durchmusterung nicht entgehen. Dagegen war auffällig eine gleichmässige deutliche Volumsverminderung der Medulla oblong. vorzugsweise in ihrer unteren Hälfte, wie sie die genaue Vergleichung und Messung mit Präparaten ergab, die in gleicher Weise gehärtet, nur älter, also eher noch mehr geschrumpft waren und von kräftigen, gleichaltrigen Individuen ungefähr derselben Körpergrösse herrührten. Der Unterschied zu Ungunsten des vorliegenden verlängerten Markes betrug in den unteren Abschnitten bis etwa 3 Mm. in jedem Durchmesser; auch die Medullae oblongatae weiblicher Personen waren grösser. — Die Volumsverminderung betraf gleichmässig sämtliche Abschnitte, also nicht nur etwa die Pyramiden und die Corpora restiformia allein, sondern auch die Oliven, die grauen Kerne, die mittleren Partien. Damit correspondirte auch das mikroskopische Verhalten der Präparate; überall waren die Nervenfasern mit ihren Axencylindern dünner und feiner, besonders deutlich auch in den Pyramiden und den Pedunculis cerebri, nicht weniger in den Corp. restiformia; auch die Ganglienzellen der grauen Kerne erschienen meist etwas kleiner als normal, im Hypoglossuskern auch in geringerer Anzahl als in den Vergleichspräparaten. In den obersten Abschnitten der Medulla oblongata in nächster Nähe des Aqueductus Sylvii wurde diese Volumsabnahme weniger deutlich; sie betrug noch etwa 1 Mm. in jedem Durchmesser, liegt also vielleicht noch innerhalb der Breite normaler Differenzen. —

Im Grosshirn fand sich keine besondere Anomalie; trotzdem das ganze Hirn in dünne Scheiben zerschnitten und genau untersucht wurde, liessen sich sclerotische Herde von einiger Ausdehnung, welche an der gewöhnlichen Verfärbung in der Müller'schen Flüssigkeit hätten erkannt werden müssen, nicht auffinden; ebenso wenig im Kleinhirn. Auch die mikroskopische Durchforschung liess nichts Abnormes erkennen.

In welchem Zusammenhange steht nun die gefundene Atrophie des Bulbus medullae mit der Rückenmarksdegeneration? Ist einer

der Präparate auch in verdünnter Müller'scher Flüssigkeit auf Schwierigkeiten. Während sie sich an frischeren Präparaten nach dem Einlegen in dünne, wässrige Jod-Jodkaliumlösungen sehr leicht und intensiv braun färben, bleibt diese Färbung später aus, und erst durch Zusatz von Schwefelsäure werden sie wieder erkennbar. Aber ein Einlegen der umfangreichen Schnitte in verdünnte Schwefelsäure führt auch hier nicht zum Ziele, so dass man sich genöthigt sieht, concentrirte Schwefelsäure am Rande des Deckgläschen zuzusetzen. Dabei färben sich nun wieder nur die peripher gelegenen Corpora amylacea, so dass man kleine Schnitte aus den verschiedenen Abschnitten der Med. oblongata anfertigen und der Wirkung der Schwefelsäure aussetzen muss. Die oben angeführten Resultate wurden zum grössten Theile noch an den frischen Präparaten gewonnen. — Färbung mit Jodviolett ergibt keine distincte Tinction der Corpora amylacea. —

von beiden Zuständen secundär, oder sind sie beide von einander unabhängig?

Sicherlich kann man die Rückenmarkssclerose nicht als eine secundäre auffassen; für die Hinterstrangaffection steht das überhaupt ausser Frage; aber auch die weniger intensive Degeneration des rechten Vorderstranges und der Seitenstränge kann deswegen keine secundäre sein, weil sich 1) in den Pyramiden und Pedunculis, und ebenso im Kleinhirn nirgends eine Sclerose fand und 2) weil die Form der genannten Degenerationen, wie oben geschildert, von derjenigen der absteigenden Sclerose entschieden abweicht. Umgekehrt die Bulbusatrophie als Folgezustand der spinalen Veränderungen, nach Analogie der Volumsverminderung einer Rückenmarkshälfte nach Amputation einer Extremität aufzufassen, geht deswegen nicht gut an, weil die partiellen Degenerationen im Rückenmarke partielle Atrophie der zugehörigen Systeme, also in unserem Falle vorzugsweise Atrophien der Corpora restiformia und der Pyramiden, hätten zur Folge haben müssen; es war aber eine durchaus gleichmässige Atrophie nachweisbar. Es erscheint somit die Annahme am wahrscheinlichsten, dass in dem vorliegenden Falle überhaupt eine völlige Ausbildung und Entwicklung der Medulla spinalis und der Medulla oblongata nicht statthatte, und dass an einem solchen mangelhaft entwickelten Organe jene sclerosirenden Prozesse sich entwickelten, deren Anfänge spätestens in die Zeit der ersten deutlichen Krankheitssymptome fallen, da man wohl annehmen kann, dass die ersten geringfügigen Veränderungen noch überhaupt keine Krankheitserscheinungen zur Folge hatten, besonders wenn man erwägt, wie z. B. trotz der Atrophie der hinteren Wurzeln in der Halsanschwellung noch Sensibilitätsstörungen völlig fehlten.

Mit der Annahme einer solchen Entwicklungshemmung, die, wie mir scheint, durch die Thatsachen erzwungen wird, stimmt auch sehr gut das hereditäre Auftreten der betreffenden Krankheitsformen, da ja bekanntermaassen auch Entwicklungshemmungen anderer Art häufig in gleicher Weise hereditär vorkommen.

Sehr schwierig wird ferner die Frage zu entscheiden sein, woher die ganze Affection — abgesehen von der hereditären mangelhaften Beanlagung der Med. spin. und Med. obl. — ihren Ausgangspunkt nahm. Von der Pia mater des Rückenmarkes, also von

einer Meningitis spinalis chron., oder vom Rückenmarke selbst, oder von beiden zugleich?

Für die erstere Annahme spricht das Vorhandensein der circulären Randdegeneration im oberen Theile des Rückenmarkes, ferner das Verhalten der Seitenstrangdegeneration, welche in den an die Pia angrenzenden Abschnitten am stärksten ausgebildet war. Es erscheint mithin wahrscheinlich, dass für diese Partien der sclerosirten Abschnitte eine Fortleitung der Affection von der Pia mater aus angenommen werden könne; die Hinterstrangdegeneration ist dagegen eine so intensive, dass man wohl zu der Annahme berechtigt ist, sie als einen primären oder wenigstens von der Betheiligung der Pia nicht allein abhängigen Prozess aufzufassen, da es schwer zu erklären wäre, warum gerade diese Stränge am stärksten durch eine spinale Meningitis afficirt werden sollten. Die intensive Entartung der Goll'schen Stränge lässt sich wohl am besten als eine secundäre aufsteigende Degeneration auffassen.

Zum Schlusse erübrigt noch zu bemerken, dass die Untersuchung der Gehirnnerven, speciell des N. opticus, des N. oculomotor., abducens, hypoglossus, trigeminus eine Abnormität nicht ergab. Nur in den Striae acusticae fanden sich mässige Mengen von Corpora amylacea. — Auch die Augenmuskeln sind normal.“

Dieser hier von Herrn Dr. Schultze gegebene Befund stimmt in allen wesentlichen Punkten hinsichtlich der histologischen Details mit den in meinen früheren Fällen hereditärer Ataxie beschriebenen Veränderungen des Rückenmarkes überein (dieses Archiv Bd. 26. S. 451). Hier wie dort bestand die gleiche sclerosirende Degeneration des Nervengewebes, bedingt durch die Entwicklung einer fein fibrillären, kernreichen Binde substanz mit Einlagerung massenhafter Corpora amylacea und secundärer Atrophie der Nervenfasern; hier wie dort wurde die Bildung von Körnchenzellen vermisst, und nur hier und da traf man an den Wandungen kleinerer Gefässe spärliche Fett- und Pigmenthäufchen; in allen Fällen waren im Allgemeinen vorwiegend die Hinterstränge in ihrer ganzen Längsausdehnung betroffen unter besonders hochgradiger Betheiligung der Goll'schen Stränge, und war endlich gleichzeitig eine chronische Leptomeningitis spinalis vorwiegend im Bereiche der Hinterstränge zugegen. Selbst jene braungelbe Pigmentirung der Pia mater im

Cervicalabschnitte des Rückenmarkes, wie ich sie in meinen früheren 3 Fällen beschrieben (a. a. O. S. 447), war übereinstimmend auch in diesem neuen Falle vorhanden.

Während nun in allen bis jetzt zur Section gekommenen 4 Fällen (Fälle I, III, IV, VI) jedesmal die spinalen Hinterstränge in ihrer ganzen Längenausdehnung der hauptsächlichste und, wie deren Schrumpfung andeutete, wohl auch der älteste und primitive Sitz der Veränderung waren, ergaben sich dagegen nach anderen Beziehungen hin gewisse Verschiedenheiten. So war nur in Fall I (Andreas Lotsch. Dieses Archiv Bd. 26. S. 398) die Affection eine lediglich auf die Hinterstränge beschränkte, während in den drei anderen Fällen auch noch andere Theile des Rückenmarkes mehr oder minder an der Veränderung participirten. In Fall III (Justine Süss. Dieses Archiv Bd. 26. S. 409. — Bd. 68. S. 176. Note) fand sich ein Uebergreifen der Degeneration auf die den Hintersträngen zunächst gelegenen Abschnitte der Seitenstränge und auf die graue Substanz der Hinterhörner, im Dorsaltheil selbst bis in die hinteren Partien der Vorderhörner hinein sich erstreckend; auch die Zellen der Clarke'schen Säulen waren an Zahl vermindert. In diesem Falle schien offenbar eine transversale, directe Propagation des Processes von den Hintersträngen aus auf die benachbarten Rückenmarksabschnitte vorzuliegen. In Fall IV (Salome Süss) bestanden neben Uebergreifen der Hinterstrangerkrankung auf den linken Seitenstrang jene seltsamen, zum Theil innerhalb der grauen Substanz gelegenen, doppelten Kanalbildungen zwischen Hals- und Lendenanschwellung, wie ich sie (dieses Archiv Bd. 26. S. 415) ausführlich geschildert habe, während in dem vorliegenden von Herrn Dr. Schultze histologisch untersuchten Falle VI die graue Substanz, gewisse Anomalien an den Elementen der Clarke'schen Säulen ausgenommen, vollständig intact geblieben war, dagegen die Seiten- und Vorderstränge eine eigenthümliche, die Randzonen betreffende Veränderung erlitten hatten.

Betrachtet man die an den verschiedenen Stellen des Rückenmarks gemachten, auf der beigegebenen Figur dargestellten Querschnitte, so bekommt man ganz den Eindruck, als ob der degenerative Prozess in den Vorderseitensträngen von der Peripherie her sich eingeleitet, und mehr oder minder weit in die Tiefe und Circumferenz sich fortgesetzt hätte. In dieser Beziehung dürfte der

in diesem Falle, sowie in allen meinen früheren Fällen constatirte Befund einer besonders im Bereiche der Hinterstränge ausgeprägten chronischen Entzündung der Pia mater (*Leptomeningitis spinalis chronica posterior*) eine höhere Bedeutung gewinnen¹⁾, und es dürfte allerdings, wie dies auch Herr Dr. Schultze andeutet, die Veränderung der Vorderseitenstränge mit grösster Wahrscheinlichkeit als eine von der nach seitlich und vorne propagirten *Meningitis posterior* ausgehende, fortgeleitete Entzündung aufzufassen sein. Nach Allem schien somit in diesem Falle der ursprünglich und primitiv in den Hintersträngen zur Entwicklung gekommene Prozess chronischer Entzündung, durch Vermittelung des in die hintere Längsfissur sich einsenkenden Fortsatzes der Pia mater, eine *Meningitis spin. poster.* hervorgerufen zu haben, welche letztere ihrerseits auf den seitlichen und vorderen Ueberzug des Rückenmarkes sich fortleitend weiterhin in die Vorderseitenstränge sich einsenkte und deren marginale Erkrankung *per contiguitatem* erzeugte. So sehen wir demgemäss an jenen Abschnitten des Rückenmarkes, an denen offenbar die ältesten Veränderungen bestehen (a, b, c), die Degeneration ringförmig die ganze Peripherie der Vorderseitenstränge umfassen und selbst noch vom Vorderspalt her auf die angrenzenden Schichten des rechten Vorderstranges übergreifen, während nach unten, wo die Hinterstrangdegeneration und damit auch die *Meningitis* entschieden jüngeren Datums war, die Entartung sich lediglich auf die Seitenstränge in einer weiter nach abwärts zu immer minder umfangreichen und weniger in die Tiefe greifenden Weise beschränkte (d, e, f) und am *Conus terminalis* nur noch spurweise angedeutet war (g).

Es scheint somit bei jenen primitiven Erkrankungen der Hinterstränge, wie sie die anatomische Grundlage der von mir beschriebenen Fälle hereditärer Ataxie bilden, eine zweifache Möglichkeit der Propagation des Prozesses auf andere Rückenmarksabschnitte zu bestehen: eine directe transversale Verbreitung von den Hintersträngen aus auf die graue Substanz und die Seitenstränge (Fall III), und eine Verbreitung auf die Seiten- und Vorderstränge durch Vermittelung einer durch die Hinterstrangdegeneration angeregten *Leptomeningitis spinalis chronica*. Dass in dem hier mitgetheilten

¹⁾ Vgl. Dieses Archiv Bd. 26. S. 398, 408, 414, 446, 447, 454.

Fall dieser zweite Modus vorlag, schien deutlich genug aus den anatomischen Verhältnissen hervorzugehen; die Integrität der grauen Hinterhörner, sowie einer diese nach aussen begrenzenden Schicht der weissen Markmasse der Seitenstränge musste hier den Gedanken an eine transversale Fortpflanzung des primär in den Hintersträngen localisirten Processes per continuitatem ausschliessen. Der trotz der erheblichen Erkrankung der Vorderseitenstränge constatirte Mangel aller anderweitigen Symptome, ausgenommen die atactische Bewegungsstörung, lieferte den Beweis, dass selbst beträchtliche histologische Anomalien an den Rückenmarksgebilden bestehen können, ohne die Leitung innerhalb derselben in merklicher Weise zu beeinträchtigen.

Fernerhin will ich nicht unterlassen, auf die in dem vorliegenden, sowie einem früheren Falle (Fall III. Vgl. dieses Archiv Bd. 68. S. 176. Note) vorgefundene Veränderung an den Zellen der Clarke'schen Säulen besonders aufmerksam zu machen, welche in dem letzteren Falle zugleich mit einer entschiedenen Veränderung der dieselben einbettenden grauen Substanz zusammenfiel. Im Zusammenhalt hiermit dürfte vielleicht die Genese jener doppelten, in der unteren Hälfte des zwischen Hals- und Lendenanschwellung gelegenen Rückenmarksabschnittes vorgefundenen Kanalbildungen, wie ich sie in Fall IV (dieses Archiv Bd. 26. S. 415, 499) geschildert habe, eine Beleuchtung erfahren, insofern es nicht unmöglich wäre, dass jene, ihrer Lage nach den Clarke'schen Säulen entsprechenden Kanäle ein weiteres Stadium einer mit Entartung der Clarke'schen Zellen und des sie zunächst umgebenden Gewebes beginnenden Veränderung darstellten. Nach oben gegen die Halsanschwellung zu setzten sich die Kanäle in auf dem Querschnitt rundliche, der Stelle der Clarke'schen Säulen entsprechende Erkrankungsheerde fort, an welchen „das Gewebe ein durchscheinend grauliches, gallertiges Aussehen darbot und eine starke seröse, ödematöse Durchtränkung zeigte“, und wo es sich „offenbar um ein früheres Stadium der Kanalbildung“ handelte. Fernere Beobachtungen mögen über die Zulässigkeit einer derartigen Deutung entscheiden.

Von sehr grossem Interesse ist der von Herrn Dr. Schultze bei unserem Kranken beschriebene Befund einer auffallenden Kleinheit und Zwerghaftigkeit der Elemente (Nervenfasern, Axencylinder,

Ganglienzellen) des Rückenmarkes und der Oblongata, auch an den von der sclerosirenden Entzündung verschont gebliebenen Theilen, in Folge deren die genannten Gebilde auf den ersten Blick nach allen Dimensionen hin ein erheblich unter der Durchschnittsgrösse stehendes Volumen darboten. Ich theile vollständig die Ansicht des Herrn Dr. Schultze, welcher hierin, als in einem durch ungenügende Ausbildung und Entwicklung der Elemente bedingten formativen Defect des Rückenmarkes und der Oblongata, den sichtlichen Ausdruck der hereditären Erkrankungsdiathese erblicken zu dürfen glaubt. Wie sich in dieser Beziehung die früheren, von mir secirten Fälle verhielten, vermag ich leider nicht anzugeben, da ich diesen Verhältnissen damals meine Aufmerksamkeit zuzuwenden verabsäumte.

Schliesslich kann ich darauf hinzuweisen nicht unterlassen, dass auch dieser Fall wiederum einem Abdominaltyphus unterlag. Es ist dies somit unter der Gesamtzahl der von mir beobachteten 9 Fälle von hereditärer Ataxie der 6. Fall, in welchem Typhus hinzutrat, und der 5. Fall, in welchem dadurch der Tod veranlasst wurde. Ich verweise in dieser Beziehung auf die Bemerkung, welche ich bereits in meiner letzten Arbeit (dieses Archiv Bd. 68. S. 160. Note) gemacht habe. Ebenso verdient bemerkt zu werden, dass in diesem, sowie in zweien meiner früheren Fälle (Fall I und III) sehr hochgradige Fettdegeneration des Herzfleisches bei den Sectionen vorgefunden wurde, welche offenbar als die Ursache des in allen diesen Fällen so äusserst rapiden und unter so rasch zu tödtlicher Höhe sich steigernden Collapserscheinungen einhergehenden Verlaufes der typhösen Erkrankung beschuldigt werden musste.
