

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

Bd. CX. (Zehnte Folge Bd. X.) Hft. 2.

IX.

**Ueber hereditäre Ataxie. Ein Beitrag zu den
primären combinirten Systemerkrankungen des
Rückenmarkes.**

Von Dr. L. Rütimeyer,

Privatdocent für innere Medicin an der Universität Basel,
Hausarzt des Diaconissenspitales Riehen bei Basel.

(Hierzu Taf. IV.)

Seitdem Friedreich¹⁾ in scharfer und man darf wohl sagen ziemlich endgültiger Weise das klinische Bild der hereditären Ataxie umschrieben hat, ist die Casuistik dieser Krankheitsgruppe, wenn auch in den letzten Jahren entschieden erweitert, immerhin noch in relativ bescheidenen Grenzen geblieben. Wenn ich speciell den seit meiner letzten Mittheilung²⁾ über diesen Gegenstand verflossenen Zeitraum übersehe, so sind es namentlich die Fälle von Erlenmeyer³⁾, Wälle⁴⁾ (2 Fälle), Musso (6)⁵⁾,

¹⁾ Friedreich, Schultze, Dieses Archiv Bd. 26, 27, 68, 70.

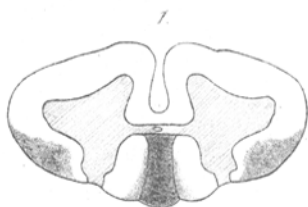
²⁾ Rütimeyer, Dieses Archiv Bd. 91. S. 106.

³⁾ Erlenmeyer, Zur Lehre von den Coordinationsstörungen im Kindesalter. Centralblatt für Nervenheilkunde. 1883. No. 17.

⁴⁾ Wälle, Zwei Fälle von hereditärer Ataxie. Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte. 1884. No. 2.

⁵⁾ Musso, Sulla malattia del Friedreich (ataxia locomotrice ereditaria). La rivista clinica. 1884. Citirt aus Neurol. Centralblatt. 1885. S. 11.

Fall I.



L. Rüttimeyer del.

Fall II.



W.A. Meyer lith.

Ormerod (6)¹⁾, E. Smith (6)²⁾, Charcot (1)³⁾, Vizioli (13)⁴⁾, welche zu der uns interessirenden Krankheitsgruppe zu zählen sind. Nebenbei erwähnt, begegnen wir auch hier wieder bei mehreren Autoren der die hereditäre Ataxie entschieden charakterisirenden und seiner Zeit auch von uns betonten Thatsache, dass die Affection besonders gerne mehrere Geschwister in kinderreichen Familien ergreift, mithin also einen exquisit hereditären, bezw. familiären Charakter hat. Es mag gegenwärtig, wenn ich die in meiner früheren Mittheilung nicht erwähnten Beobachtungen von Gowers⁵⁾ und Hammond⁶⁾ noch hinzuzähle, die in Frage stehende Krankheitsgruppe durch circa 90 Fälle in der Literatur vertreten sein und zwar würden sich dieselben, wie ich der neuesten von Vizioli⁷⁾ gegebenen Zusammenstellung entnehme, auf 36 Familiengruppen (51 Männer, 39 Frauen) vertheilen. Diese Zahlen könnten übrigens vielleicht, wenn wir an alle Einzelfälle den strengen Maassstab des von Friedreich in bekannter Weise charakterisirten Krankheitsbildes anlegen würden, leicht noch erheblich zusammenschrumpfen. Fragen wir weiter danach, wie steht es mit der anatomischen Fundamentirung des nun zur Genüge bekannten klinischen Bildes, so sehen wir, dass die Zahl der Sectionsbefunde für ganz unzweifelhafte Fälle Friedreich'scher Krankheit noch eine sehr spärliche ist. Des ferneren ergibt sich, dass bei den zumal in den letzten Jahren sich mehrenden Beobachtungen über systematische Erkrankung mehrerer Fasersysteme des Rückenmarkes die anatomische Grenze zwischen hereditärer Ataxie und sogenannten

1) Ormerod, On hereditary locomotr. ataxy. The brit. med. Journal. 1885. 28. Febr. p. 435. Citirt aus Neurol. Centralbl. 1885. S. 382.

2) E. Smith, Hereditary or degenerative Ataxia. Boston med. and surg. Journal. 1885. Citirt aus Neurol. Centralblatt 1885. S. 536.

3) Charcot, Ueber hereditäre Ataxie. Neue Vorlesungen über die Krankheiten des Nervensystems. Deutsche Ausgabe von Freud. 1886. S. 336.

4) Vizioli, La malattia di Friedreich. Giorn. di Neuropatologia. 1885. Neurol. Centralblatt. 1886. S. 111.

5) Gowers, A family affected with locomot. Ataxia. Transactions of the clin. society. London 1881. Vol. XIV.

6) Hammond, On the so called family or hered. form of locom. Ataxia. The journal of nerv. and ment. dis. 1882. p. 485.

7) l. c.

combinirten Systemerkrankungen mit ungleichwerthigem klinischem Ausdruck eine noch wesentlich unbestimmtere und verwaschener ist, als diejenige zwischen den klinischen Bildern der hereditären Ataxie und anderen ähnlichen Rückenmarkskrankheiten. — Bei dieser Sachlage mag die Mittheilung zweier Sectionsbefunde bei hereditärer Ataxie wohl gerechtfertigt erscheinen, zweier Befunde, die, wenn leider auch nicht ganz vollständig, doch auch ihrerseits dazu beitragen mögen, dem klinisch so wohl charakterisirten Bilde der Friedreich'schen Krankheit eine mit der Zeit wohl noch bestimmter als dieses jetzt möglich erscheint, formulirte anatomische Folie zu geben. Es betreffen die beiden Beobachtungen Fall 9 und 11¹⁾ meiner früheren Mittheilung. Der erste derselben wurde, wie damals erwähnt, schon von Quincke²⁾ untersucht. Ueber den klinischen Verlauf sei hier kurz Folgendes recapitulirt.

Heinrich Kern, 20 Jahre. Beginn der Krankheit im 6.—7. Lebensjahre mit Ataxie der unteren, bald der oberen Extremität. In den 6 ersten Jahren des Leidens keine Sensibilitätsstörungen, solche konnten deutlich erst im 8. Lebensjahre constatirt werden. Ataxie rasch zunehmend, Sprache undeutlich, hochgradige Kyphoskoliose, in den letzten Lebensjahren fast complete motorische Paralyse der unteren Extremität, Musculatur derselben sehr atrophisch, Dorsalcontractur der grossen Zehe, starke Herabsetzung der Hautsensibilität der unteren, weniger der oberen Extremität. Kein Patellarreflex, keine Pupillenstarre, mässiger motorischer wie statischer Nystagmus. Nie lancinirende Schmerzen noch Gürtelgefühl. — Der Exitus letalis erfolgte ohne längere Krankheit in ziemlich unerwarteter Weise in Folge „allgemeiner Schwäche“ am 27. December 1882, 2½ Monate, nachdem ich Pat. zum letztenmal gesehen hatte, nach einer Dauer des Leidens von circa 14 Jahren. Die Zusendung des Gehirns und Rückenmarkes des in St. Gallen verstorbenen Pat. verdanke ich besonders der Liebenswürdigkeit der Herren Dr. Sonderegger und Dr. Vallat daselbst.

Dem von Letzterem aufgenommenen und zugleich übermittelten Sectionsbericht entnehme ich Folgendes:

Hochgradige Abmagerung, besonders der Extremitätenmusculatur, diese schlaff anzufühlen. — Füsse in hochgradiger Equinusstellung, lassen sich aus derselben nicht zurückbringen. — Hochgradige Skoliose der Brustwirbelsäule vom 5. Dorsalwirbel bis zur Lendenwirbelsäule, Convexität der Skoliose nach links. An der Dura mater des Rückenmarkes nichts Abnormes. Mässiger Blutgehalt. Ziemlich viel Cerebrospinalflüssigkeit. Die Pia scheint etwas blut-

¹⁾ a. a. O. Bd. 91. S. 118 u. 120.

²⁾ a. a. O. Bd. 68. S. 155.

arm, die Consistenz des Rückenmarkes ist eine normale und überall gleiche. Schädel von ziemlich regelmässiger Form, sehr dick. Diploë stark entwickelt, sehr blutreich; keine Exostosen. Pacchionische Gruben längs des Sulcus longitudinalis. — Dura mater von normaler Spannung und Dicke. Blutgehalt eher vermindert. Im Sinus longitudinalis etwas flüssiges Blut. Innenfläche der Dura glänzend, feucht. Weiche Hirnhäute etwas blutarm. Sehr viele subarachnoideale, klare Flüssigkeit. Weiche Hirnhäute nicht verdickt. Windungen des Gehirns nicht abgeplattet. Blutgehalt der Hirnhäute an der Basis etwas stärker als an der Convexität.

Thorax im sagittalen Durchmesser schmal. Vorne unten quer eingefurcht. Panniculus adiposus fast völlig geschwunden. In der Brusthöhle ein Paar Tropfen Serum. Leber hinter den Rippen verborgen. Diaphragma rechts und links an der 4. Rippe. — Lungen gut retrahirt, völlig frei. Im Herzbeutel circa 20 ccm transparenter seröser Flüssigkeit. Herz von normaler Form, etwas gross. Consistenz vermindert. Rechts und links mässig viel Cruor. Ostia venosa von normaler Weite. Klappenapparat vollständig normal. Dicke der Ventrikel etwas vermehrt. Herzfleisch hochgradig gelb und trüb, unter dem Endocard überall mit gelben Streifen durchsetzt. Lungen überall lufthaltig. Pleuren normal. In beiden Unterlappen sehr starker Blutgehalt, schwarzrothe Farbe. Keine Hepatisation. Obere Lappen normal. Halsorgane ohne Veränderung. Milz klein, blass. Nieren von normaler Grösse, Rinde und Pyramiden blass; die Glomeruli stark injicirt. Keine Trübung im Parenchym. Schleimhaut des Magens mit zahlreichen punktförmigen Echymosen durchsetzt. Leber klein, sonst nichts Abnormes, ebensowenig in Darm und Harnblase.

Zum Schlusse äussert sich Herr Dr. Vallat noch, dass als unmittelbare Todesursache wohl auf die hochgradige fettige Herzdegeneration verbunden mit der Lungenhypostase müsse recurrirt werden.

Der makroskopische Befund von Gehirn und Rückenmark, die in Müller'scher Flüssigkeit conservirt wurden, war etwa 14 Tage p. m. folgender:

Gehirn bietet weder in seiner äusseren Configuration noch auf Durchschnitten ausser mässiger Verdickung des Ependyms etwas Besonderes. Rückenmark und Med. oblongata in toto hochgradig und ziemlich gleichmässig atrophisch. Auf der Pia des Lenden- und unteren Dorsalmarkes 2 Knochenplättchen; Arachnoidea und Pia, besonders des Lendenmarkes, diffus verdickt, mehrfache Adhärenzen, ebensolche Verdickung, wenn auch nicht stark an den weichen Häuten des Halsmarkes. Nerven der Cauda equina und der hinteren Wurzeln dünn. Graue Substanz des Rückenmarkes tritt nur im Lendentheil deutlich hervor, hier auch Hinterstränge dunkel, sonst Querschnitt von ziemlich gleicher Farbe, Consistenz hart und zäh.

Die makroskopische Untersuchung des lange Zeit in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Rückenmarkes ergibt schon im oberen Halsmark eine deutliche gelbe Verfärbung der Goll'schen Stränge. Im unteren Theil der Cervicalanschwellung gegen den Uebergang des Hals- in das Dorsalmark immer deutlicher auftretend zeigt sich diese Verfärbung auch in den inneren

Theilen der Keilstränge und den hinteren Partien der Seitenstränge entsprechend dem Querschnitt der Kleinhirn- und Pyramidenseitenstrangbahnen. Degeneration der Seitenstränge von den Hinterhörnern beiderseits getrennt durch einen schmalen intacten, der seitlichen Grenzschicht entsprechenden Saum weisser Substanz.

Dieses Verhalten bleibt sich im Ganzen gleich durch die ganze Länge des Dorsalmarkes, nur reicht die gelb verfärbte Partie der Hinterstränge je weiter nach unten, um so näher an die Hinterhörner, so dass im unteren Dorsalmark nur noch ein schmaler Saum weisser Substanz längs dem medialen Rand der Hinterhörner intact erscheint. Das Maximum der Verfärbung sowohl der Hinter- wie der Seitenstränge findet sich im unteren Dorsalmark, während dieselbe von der Mitte der Lendenanschwellung an allmählich wieder an Intensität abnimmt.

Ungleich genauere Aufschlüsse über die topographische Verbreitung des Prozesses gab natürlicherweise die mikroskopische Untersuchung¹⁾. Im Folgenden sind vor Allem die an Präparaten mit modificirter Weigert'scher Färbung erhobenen Befunde berücksichtigt.

Oberes Halsmark (C II—C III).

Rückenmark in toto, besonders aber im sagittalen Durchmesser und hier speciell die Hinterstränge etwas verkürzt (Maasse s. weiter unten). Vor Allem fällt auf eine hochgradige Degeneration der Goll'schen Stränge, die als ein im Ganzen abgestumpft keilförmiges Degenerationsfeld (Basis an der hinteren Peripherie des Rückenmarkes, Spitze nach vorn sich etwas verbreiternd an der hinteren Commissur) von beiden Seiten scharf durch das die seitlichen Grenzen der Goll'schen Stränge markirende bindegewebige Septum begrenzt, von ihrer Umgebung scharf sich abheben. Im Bereiche dieses degenerirten keilförmigen Feldes sind circa 400 erhaltene Nervenfasern zu zählen. Die Degeneration ist am intensivsten an der Peripherie und in den medialsten dem Septum posterius entsprechenden Partien. Unmittelbar an der hinteren Commissur ist ein circa 1 mm breiter Streif weisser Substanz erhalten, wo die Degeneration viel schwächer, aber immerhin noch sehr deutlich ist. Beiderseits an das genannte, die Goll'schen Stränge lateral begrenzende bindegewebige Septum schliesst sich ein ungefähr dem inneren Drittel des „hinteren äusseren Feldes“ entsprechender, an der Peripherie etwas breiterer, nach vorn sich verschmälernder, aber bis in's vorderste Viertel der Hinterstränge die Goll'schen Stränge wie ein Saum umgebender Degenerationsbezirk²⁾. Immerhin sind hier weit mehr erhaltene Nervenfasern als im Bereich der Goll'schen Stränge. Uebrige Theile der Keilstränge erscheinen intact, besonders zeichnen sich die „vorderen, äusseren Felder“ im Winkel zwischen

¹⁾ Angewendete Methoden: Carmin, Hämatoxylin, Nigrosin, modificirte Weigert'sche Hämatoxylinfärbung; ferner Untersuchung einfach in Glycerin aufgebellter Quer- und Längsschnitte, Zerzupfungspräparate u. s. w.

²⁾ Vergl. Strümpell, Beiträge zur Pathologie des Rückenmarkes. Archiv für Psychiatrie etc. Bd. 11. Taf. I. Fig. 1.

hinterer Commissur und den Hinterhörnern durch durchaus normalen Fasergehalt aus. In den Seitensträngen findet sich ebenfalls eine scharf umschriebene Degenerationszone, doch sind auch hier ungleich mehr erhaltene Nervenfasern als in den Goll'schen Strängen. Das Degenerationsfeld hat seine Basis im hintersten Drittel der Peripherie der Seitenstränge und springt von hier keilförmig gegen den Winkel zwischen Vorder- und Hinterhörner ein. Von der Aussenseite der hinteren Wurzeln und der lateralen Seite der Hinterhörner ist dasselbe aber überall getrennt durch einen schmalen, völlig intacten, der „seitlichen Grenzschicht“ entsprechenden Saum weisser Substanz. Das ganze von der Degeneration eingenommene Feld entspricht durchaus den vereinigten KIS und PyS des Flechsig'schen¹⁾ Schemas, während die bei Weigert'scher Färbung von den gelben degenerierten Partien sich äusserst scharf abhebenden „Seitenstrangreste“ durchaus intact erscheinen. In der Intensität der Sklerose der PyS und KIS ist keine Differenz zu bemerken. Graue Substanz durchaus intact. Hintere Wurzeln deutlich etwas degeneriert, immerhin der Faserschwind und die Vermehrung des Bindegewebes nur mässig. Beim Ueberblick über den ganzen Querschnitt des Markes dieser Höhe fällt vor Allem auf die strenge Symmetrie der beiderseits von der Degeneration betroffenen Partien.

Mittleres Halsmark. Degeneration der Goll'schen Stränge in gleicher Intensität und gleich scharf abgegrenzt wie oben reicht nach vorn sich verbreiternd bis an die hintere Commissur, Degeneration der hinteren äusseren Felder erstreckt sich, wenn auch hier weit weniger stark als diejenige der Goll'schen Stränge, etwas weiter lateralwärts. Vordere seitliche Felder der Hinterstränge und ein schmaler die mediane Seite der Hinterhörner begrenzender Saum weisser Substanz normal. Degenerationsfeld im hinteren äusseren Theil der Seitenstränge durchaus wie oben. Seitliche Grenzschicht und Seitenstrangreste scharf abgegrenzt, intact. In der grauen Substanz nichts Abnormes, in den hinteren Wurzeln hier ein stärkerer Faserschwind als oben.

Unterstes Halsmark und Uebergang in's oberste Brustmark. Die Degeneration der Hinterstränge nimmt an Intensität erheblich zu, besonders im hintersten und mittleren Drittel der Goll'schen Stränge finden sich im welligen, fibrillären Bindegewebe nur noch ganz vereinzelte markhaltige Nervenfasern. Auch in den Keilsträngen ist die Sklerose weit stärker als weiter oben, auch an der hinteren Commissur reicht sie bis in die Mitte des Winkels zwischen letzterer und den Hinterhörnern, so dass die vorderen äusseren intacten Felder zusammenschrumpfen und nach hinten verschoben erscheinen. Von den Keilsträngen ist abgesehen vom mehrfach erwähnten immer schmaler werdenden Saum weisser Substanz längs den Hinterhörnern relativ am besten erhalten das im Strümpell'schen Schema²⁾ mit 6 bezeichnete Feld (hintere Wurzelzone). Auch in den Seitensträngen ist der sklerotische Prozess ein bedeutend intensiverer als weiter oben, die Anzahl

¹⁾ Flechsig, Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark. Taf. XX.

²⁾ a. a. O. S. 44.

der erhaltenen Nervenfasern also eine geringere. Der vorderste Theil der peripherischen Seitenstrangdegeneration bildet hier in einer im Aequator des Processus lateralis der grauen Substanz gelegenen Linie einen gewissermaassen selbständigen mit seiner Spitze nach innen vorspringenden kleinen Keil und weist schon durch dieses Verhalten als genau dem Querschnitt der KIS entsprechend aus¹⁾.

Hintere Wurzeln im scharfen Gegensatz zu den nervenreichen, normalen vorderen Wurzeln stark atrophirt. Graue Substanz im Allgemeinen intact, vielleicht im untersten Halsmark schon eine gewisse Atrophie von Fasern und Zellen der Clarke'schen Säulen.

Oberes Brustmark (D I—D III).

Im Bereich der ganzen Hinterstränge kann man kaum mehr von einem Bezirke mit durchaus normaler Zahl von Nervenfasern sprechen. Am wenigsten alterirt ist der hintere Theil des vorderen äusseren Feldes und des der medialen Seite der hinteren Wurzeln anliegenden kleinen Feldes weisser Substanz. Maximum der Atrophie in den medialsten Theilen der Goll'schen Stränge. Degenerirte Seitenstrangfelder auch hier wieder scharf abgegrenzt, keilförmig, mit peripherischer Basis gegen den Winkel zwischen Vorder- und Hinterhorn einspringend. Auch hier die kleine dem vordersten Ende der KIS entsprechende keilförmige peripherische Anschwellung scharf markirt. Seitliche Grenzschicht intact. Graue Substanz zeigt ganz ausgesprochene Atrophie im Bereiche der Clarke'schen Säulen, deren feine markhaltige Nervenfasern grösstentheils geschwunden und deren Ganglienzellen entschieden reducirt sind.

Mittleres Brustmark (D IV—D VII). Verhalten der Degeneration in den Hintersträngen ungefähr wie oben, Saum relativ normaler weisser Substanz an der Innenseite der Hinterhörner sehr schmal, relativ am besten erhalten die hintere Wurzelzone und die Ecke weisser Substanz median von der Austrittsstelle der hinteren Wurzeln. Seitenstrangdegeneration überall streng symmetrisch und durchaus nur auf den Querschnitt der PyS und KIS beschränkt. In der grauen Substanz heben sich die Clarke'schen Säulen schon makroskopisch scharf ab als blasse Felder von der übrigen grauen Substanz (bei Weigert'scher Färbung). Mikroskopisch findet sich nur an ihrer vorderen und medianen Peripherie noch ein Saum feiner markhaltiger Nervenfasern, Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen klein kuglig, meist ohne deutlichen Kern, pigmentirt, nur 2—6 Zellen erhalten auf dem Querschnitt der Clarke'schen Säulen. Uebrige graue Substanz, besonders auch die gut ausgebildeten Ganglienzellen der Vorderhörner erscheint durchaus normal. Hintere Wurzeln hochgradig degenerirt.

Unteres Brustmark (D VIII—D XII). Verhalten der Hinter- und Seitenstränge ungefähr bis zum Abgang des X. Dorsalnerven gleich wie oben. Verödung der Clarke'schen Säulen erreicht im unteren und untersten Brustmark ihr Maximum, auf vielen Schnitten keine oder nur ganz vereinzelte

¹⁾ Vergl. Flechsig, a. a. O. Taf. XX. Fig. 4.

Ganglienzellen in denselben, höchstgradiger Schwund der feinen Nervenfasern. Uebrige graue Substanz intact.

Im untersten Brustmark nimmt die Degeneration der Hinterstränge etwas ab. Die vorderen seitlichen Felder werden wieder grösser und füllen die Winkel zwischen hinterer Commissur und Hinterhorn aus, Saum längs den Hinterhörnern breiter. Querschnitt der seitlichen Grenzscheide wird breiter; hintere Wurzeln, deren Atrophie im unteren Brustmark ihr Maximum erreicht, wird im Uebergangstheil zum Lendenmark wieder geringer.

Lendenmark. Degeneration der Hinterstränge nimmt ab, besonders in den lateralen Theilen des vorderen Drittels desselben anscheinend normale Faserzahl. Sehr auffallend ist im Lendenmark, besonders im oberen Theil desselben im Gegensatz zu den sonst wieder zunehmenden Nervenfasern, die fast absolute Degeneration der hinteren Wurzelzone, wo nicht nur die aufsteigenden Nervenfasern, sondern auch die in's Hinterhorn und gegen das Vorderhorn einstrahlenden grösseren Faserbündel auf's Höchste reducirt sind. Auch die medianen Theile der sog. Wurzeintrittszone (Westphal) im oberen Lendenmark stark degenerirt. Graue Substanz, speciell die Randzone des Hinterhorns, auf die ja nach den Arbeiten Lissauer's ganz besonders muss geachtet werden, erscheint in der Anzahl ihrer dicht gedrängten feinen, aufsteigenden Nervenfasern durchaus intact. Im mittleren und unteren Lumbalmark erscheint die Randzone ebenfalls normal, wohl aber sind die groben direct von den hinteren Wurzeln in's Hinterhorn horizontal einstrahlenden, die Substantia gelatinosa durchsetzenden Wurzelfasern gegenüber normalen Präparaten entschieden rareficirt. Uebrige graue Substanz (speciell hinterer Theil der Subst. spongiosa und grobe „aufsteigende Colonnen“), sowie Vorderhörner intact.

Degenerationskeil der Seitenstränge springt im Lumbalmark bedeutend weniger weit gegen die graue Substanz ein und entspricht dem Querschnitt der Py S des Schemas. Für das untere Lumbalmark ist noch besonders hervorzuheben, dass hier im Gegensatz zum ganzen übrigen Verhalten der Hinterstränge, welche in der ganzen Länge des Rückenmarkes die stärkste Degeneration in den medialsten Theilen zeigen, ein ovales schmales, im mittleren Drittel des Septum posterius gelegenes Feld auftritt, das eine erheblich stärkere Faserzahl als seine Umgebung aufweist. Es entspricht dieses ovale, freilich auch nicht intacte, aber weit weniger als seine Umgebung degenerirte Feld topographisch durchaus dem grünen ovalen Felde auf Fig. 8 des Flechsig'schen Schemas Taf. XX. — Hintere Wurzeln mässig atrophisch.

Im Sacralmark endlich findet sich nur noch in den hinteren zwei Dritteln der Hinterstränge, und zwar ihrer medialen Partie, ein ausgesprochenener, wenn auch nicht sehr hochgradiger Faserschwund, während in den Seitensträngen, sowie in der grauen Substanz keine deutliche Degeneration mehr nachweisbar ist.

Die Maasse des (gebärteten) Rückenmarkes waren: Mittleres Halsmark Querdurchmesser 14 cm, sagittaler 8 cm, mittleres Dorsalmark 9 : 6, unterstes Dorsalmark 9 : 6. Mittleres Lendenmark 10 : 9.

Die Med. obl. kam leider in Folge eines Versehens abhanden und konnte nicht untersucht werden

Fall II.

Ich recapitulire auch hier aus dem im September 1882 von mir erhobenen Befunde kurz Folgendes:

Bertha Kern, 14 Jahre. Beginn der Ataxie im Bereich der unteren Extremitäten im 7. Lebensjahr, bald Uebergreifen auf die Arme. 1882 hochgradige Ataxie aller 4 Extremitäten und auch der Rumpfmusculatur. Leichter bilateraler Nystagmus, keine Pupillenstarre, keine deutliche Sprachstörung. Motorische Kraft der unteren und oberen Extremität normal. Tastempfindung der Haut an Armen und Beinen nur spurweise herabgesetzt. Tastkreise zu gross. Muskelsinn erscheint ungestört. — Leichte Dorsalflexion der grossen Zehe, sobald der Fuss den Boden verlässt. Hautreflexe normal, Patellarreflexe aufgehoben. Nie lancinirende Schmerzen oder Gürtelgefühl, Schmerzleitung nicht verlangsamt. Keine Formicationen. — Ueber den Fortgang der Krankheit habe ich durch die Güte des Herrn Bezirksarzt Dr. Rheiner in St. Gallen folgende Notizen erhalten: Ende 1883 und im Verlaufe von 1884 ziemlich rasche Ausbildung einer Kyphoskoliose, besonders der unteren Hälfte der Brustwirbelsäule. Beide grosse Zehen in Dorsalflexion bleibend fixirt. Sensibilität der Haut nirgends auffällig vermindert. Hochgradige Ataxie, doch konnte Pat. bis zu ihrer letzten Erkrankung sich noch ohne Hülfe fortbewegen, wenn sie sich an Gegenständen hielt. Betreffs der motorischen Kraft liegen genauere Angaben nicht vor. Am 3. September 1884 erkrankte Pat. unter den Erscheinungen grosser allgemeiner Schwäche und Schmerzhaftigkeit in allen Gliedern, besonders in den unteren Extremitäten, welche Pat. nur noch langsam bewegen konnte. In den ersten Tagen blande Delirien abwechselnd mit freiem Sensorium, Temperaturen zwischen 38 und 39,5, Puls regelmässig, 104—112. Pat. wurde nun als typhusverdächtig am 12. September in das Kantonsspital St. Gallen verbracht. Der von den Herren Spitalarzt Dr. Vonwiller und Assistenzarzt Dr. Jenny mir in freundlichster Weise übersendeten Krankengeschichte entnehme ich Folgendes:

„Pat. ist in Grösse und äusserer Entwicklung für ihr Alter etwas schwach. Sie liegt fast stets unbeweglich, meist mit geschlossenen Augen im Bett, ist scheinbar soporös und theilnahmslos. Beim Nähern eines Gegenstandes an die Augen tritt Lidschluss erst bei Berührung ein. Zeitweise klägliches Stöhnen; Pupillenreaction auf Lichteinfall normal. Ziemlich geräuschvolles Athmen, etwas Trachealrasseln, mangelnde Expectoration. Spontan macht Pat. nur selten schwache Bewegungen mit Hand und Arm; die Untersuchung auf Herz und Lunge ergibt nichts Besonderes, ebenso wenig die Untersuchung der Abdominalorgane, Milz nicht vergrössert. — Starke Skoliose der Wirbelsäule im Dorsaltheil nach rechts. Musculatur der Arme und Beine ziemlich atrophisch, beide grossen Zehen dorsal flectirt. — Auf Verlangen macht Pat. schwache Bewegungen mit Händen und Füssen und drückt schwach die gebotene Hand. Sensibilität, so weit sie Berührung und

Klemmen betrifft, ist erhalten, es erfolgen Reflexbewegungen. Kitzelreflex der Palma und Planta erhalten. Kein Dorsalclonus. Patellarreflex völlig verschwunden. — Pat. lässt fortwährend Urin unter sich gehen, kein Decubitus. Auf alle Fragen antwortet sie mit kläglichem Stöhnen, Schlucken gelingt nur schlecht, Zunge trocken und borkig. Die Temperatur hielt sich zwischen 37 und 38,4, Puls circa 120, 2 Tage nach Spitalaufnahme starb Pat. ohne dass noch etwas Besonderes hinzugetreten wäre.

Dem von Herrn Dr. Jenny erhobenen Sectionsbefund entnehme ich Folgendes:

Schädeldach regelmässig gebaut, dünn, Diploë wenig entwickelt. Dura glatt, Gehirn den Schädel überall gut ausfüllend, Dura mit der Pia nicht abnorm adhärent. Pia dünn, durchsichtig, Blutgehalt mässig. Gyri des Gehirns gut ausgebildet.

Rückenmark in der Mitte der Dorsalwirbelsäule auffallend dünn; auf der vorderen Seite des Durasackes, etwa vom 7. Brustwirbel an abwärts bis zur Cauda equina, blutige, nicht abhebbare Infiltration der Dura. Im Durasack keine Exsudatbildung. — Im Herzbeutel wenig helles Serum, Klappen bis auf eine leichte Verdickung des hinteren Mitralsegels normal. Beginnendes Atherom in der Aorta ascendens. Gelbliche Verfärbung des Myocardes auf den Papillarmuskeln des linken Ventrikels. Mikroskopisch stellenweise ziemlich starke fettige Degeneration desselben. — Lunge in den Unterlappen Hypostase, sonst ödematös, Bronchialschleimhaut geröthet. Milz nicht vergrößert, etwas schlaff. Uebrige Abdominalorgane ohne Veränderungen. Musculatur schlaff, aber von normaler Färbung. Die mikroskopische Untersuchung ergibt am M. sartorius ziemlich starke fettige Degeneration.

Gehirn, Rückenmark, Herz, ein Stück des Sartorius, sowie einige Stücke vom N. medianus und ischiadicus wurden in Müller'sche Flüssigkeit gelegt und mir zugesandt und ist es mir eine angenehme Pflicht, den Herren Kollegen, die mir in beiden Fällen in so liebenswürdiger Weise die Sectionspräparate zusandten, an dieser Stelle nochmals meinen besten Dank zu sagen.

Da die Präparate von Fall II in meiner Abwesenheit eintrafen, so war die Untersuchung im ganz frischen Zustande nicht möglich. Die makroskopische Untersuchung ergab nach einigen Wochen am Gehirn durchaus nichts Abnormes. Am Rückenmark einzelne bindegewebige Verwachsungen zwischen Dura und Pia, besonders am Halstheil, und eine mässige diffuse, nicht nur auf die Hinterstränge beschränkte Verdickung der Pia. Auf der Vorderseite des Durasackes jener erwähnte blutige Belag, im Durasack keine Spur eines Blutergusses. Mikroskopisch im Rückenmark keine Körnchenzellen nachweisbar.

Die Maasse waren im mittleren Halsmark 12 cm im queren, 8 im sagittalen Durchmesser, im oberen Brustmark 10:6, mittleren Dorsalmark 8:5, untersten 7:6. Mittleres Lendenmark 9:6-

Nach lange dauernder Erhärtung und Conservirung in Müller'scher Flüssigkeit war schon im oberen Halsmark eine deutliche, den hinteren zwei

Dritteln der Goll'schen Stränge entsprechende gelbe Verfärbung makroskopisch sichtbar, die keilförmige Degeneration der Seitenstränge trat hingegen makroskopisch gut constatirbar erst im mittleren Halsmark auf.

Im Uebergangstheil vom Cervical- zum Dorsalmark rückt die Verfärbung der Hinterstränge seitlich beiderseits bis nahe an die Hinterhörner und ist diejenige der Seitenstränge als 2 symmetrisch keilförmig nach innen einspringende, mit der Basis des abgestumpften Kegels an der Peripherie bis zum Aequator der Processus laterales der Vorderhörner reichende gelbe Felder sichtbar. Im Dorsalmark ähnliches makroskopisches Verhalten, nur reicht die Degeneration der Seitenstränge an der Peripherie des Rückenmarkes weniger weit nach vorn, seitliche Grenzschicht hebt sich durch ihre dunkle, der übrigen normalen weissen Substanz entsprechende Färbung überall von den degenerirten Seitenstrangpartien scharf ab. Die Abplattung der hinteren Hälfte des Rückenmarkes im Dorsaltheil weit weniger ausgesprochen als in Fall I. Im untersten Dorsal- und im Lendenmark ist wohl noch die Verfärbung der Hinterstränge makroskopisch deutlich, diejenige der Seitenstränge aber kaum mehr und zuletzt nicht mehr sichtbar. — Medulla oblongata fällt auf durch ihre allgemeine Kleinheit. Makroskopisch vom mittleren Drittel derselben nach oben keine Verfärbung sichtbar. Im untersten Drittel eine solche der hinteren mittleren Partien angedeutet.

Mikroskopische Untersuchung.

Oberes Halsmark (C II—C III). Hochgradige Degeneration der Goll'schen Stränge, in deren mittlerem Drittel nur wenige erhaltene Nervenfasern. Degeneration reicht nach vorn bis zur hinteren Commissur, deren mittleres Drittel einnehmend, während die vorderen äusseren Felder intact sind. In den Keilsträngen reicht die Sklerose, besonders im mittleren Drittel der Hinterstränge bis nahe an die Innenseite der Hinterhörner, während die „hinteren äusseren Felder“, besonders deren peripherische Basis weniger stark degenerirt sind. In den Seitensträngen ein stumpf keilförmig gegen den Winkel zwischen Vorder- und Hinterhorn einspringendes, peripherisch bis in eine durch den Processus lateralis gezogene Linie reichendes beiderseits durchaus symmetrisches Degenerationsfeld, welches offenbar genau dem Querschnitt der PyS und KLS entspricht, Degeneration in jedem dieser Felder unter sich gleich stark, aber ungleich mehr erhaltene Nervenfasern in denselben als in den degenerirten Partien der Hinterstränge. Seitliche Grenzschicht und Seitenstrangreste heben sich bei Weigert'scher Färbung schon makroskopisch scharf ab von den gelben Degenerationsfeldern der Seitenstränge. Graue Substanz, speciell Randzone völlig normal, Ganglienzellen gut ausgebildet. Hintere Wurzeln zeigen gegenüber den vorderen einen mässigen Faserausfall.

Mittleres und unteres Halsmark. Goll'sche Stränge setzen sich durch das in ihnen erreichte Maximum der Sklerose in ihrer „Flaschenform“ scharf ab von den weniger degenerirten hinteren äusseren Feldern. Die vorderen äusseren Felder und die äusseren Ecken an der medianen Seite des Austrittes der hinteren Wurzeln, sowie ein schmaler Saum weisser Sub-

stanz am Innenrande der Hinterhörner intact. Py S und Kl S erscheinen eher weniger stark degeneriert als weiter oben, in den hinteren Wurzeln hingegen ein stärkerer Faserausfall als im oberen Halsmark. Graue Substanz intact. Im untersten Halsmark erreicht in der „hinteren Wurzelzone“ die Degeneration so ziemlich den Rand der Hinterhörner und erscheinen hier auch die aus dem Hinterstrang in's Hinterhorn einstrahlenden groben Faserbündel entschieden in Mitteleidenschaft gezogen. Atrophie der hinteren Wurzeln hin sehr hochgradig.

Oberstes Brustmark (D I—D II). Maximum der Degeneration immer noch in den deutlich markierten Goll'schen Strängen, ihnen zunächst stehen die hinteren äusseren Felder, schmaler erhaltener Saum weisser Substanz längs den Hinterhörnern. Vordere äussere Felder normal. In den Seitensträngen ist in dieser Höhe die Degeneration weniger scharf abgegrenzt als weiter oben, sie hat verwaschenere Grenzen und reicht an der Peripherie der Seitenstränge beiderseits weiter nach vorn, als dies dem Querschnitt der Kl S im Flechsig'schen Schema entspräche, nemlich bis nahe einer quer durch die Spitze der Vorderhörner gezogenen Linie. Man kann also hier an eine individuelle Abweichung vom Schema oder an eine beginnende accessorische „Randdegeneration“ denken. In der grauen Substanz zeigt sich an Stelle der Clarke'schen Säulen ein ganz bedeutender Ausfall an feinen markhaltigen Nervenfasern, auch Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen spärlich, oft kuglig, klein. Uebrige graue Substanz normal. Hintere Wurzeln wie oben.

Mittleres Brustmark. Degeneration der Hinterstränge wird immer intensiver, die kleinen intacten vorderen äusseren Felder und die „Wurzel-eintrittszonen“ schrumpfen zusammen, der Saum weisser erhaltener Substanz auf der Innenseite der Hinterhörner sehr schmal. In den Seitensträngen hier wieder durchaus systematische, dem Schema entsprechende und von den intacten Seitenstrangresten und der seitlichen Grenzschicht scharf abgesetzte Degeneration der Py S und Kl S.

In der grauen Substanz ausgeprägteste Verödung der Clarke'schen Säulen, die sich bei Weigert'scher Färbung schon makroskopisch als gelbe Scheiben scharf abheben, wenige geschrumpfte kuglige Ganglienzellen in denselben.

Hintere Wurzeln hochgradig degeneriert. Ungefähr von der Höhe des Abgangs des 7. Dorsalnerven ab sind die vorderen äusseren Felder in den Bereich der Degeneration gezogen, die nun die ganze Breite der hinteren Commissur einnimmt. In den hinteren zwei Dritteln der Hinterstränge dafür wieder ein breiterer Saum erhaltener weisser Substanz, längs den Hinterhörnern, von diesem Saum aus erstreckt sich, die Basis am Hinterhorn, die Spitze etwas nach aussen und hinten gerichtet, ein schmales dreieckiges Feld, ungefähr dem Feld 3 des Strümpell'schen¹⁾ Schemas entsprechend, welches ungleich mehr erhaltene Fasern enthält, als seine Umgebung (s. Fall II Fig. 3). Die Verödung der Clarke'schen Säulen wird sowohl an Fasern und

¹⁾ l. c. Bd. 11. S. 44.

Ganglienzellen um so vollständiger, je weiter nach unten gelegene Schnitte man untersucht. Uebrige graue Substanz intact.

Lendenmark. In den Hintersträngen sind die vorderen äusseren Felder wieder intact, nur das mittlere Drittel der hinteren Commissur ist von der Degeneration eingenommen. In der Westphal'schen „Wurzeleintrittszone“ ist ungefähr die median gelegene Hälfte derselben degenerirt, die lateral nahe dem Austritt der hinteren Wurzeln gelegene Hälfte erscheint ziemlich intact. Aeusserst auffällig auch hier wieder ist die hochgradige, bis hart an den Innenrand tretende Degeneration der hinteren Wurzelzone im Lendenmark mit starker Atrophie der von hier in's Hinterhorn eintretenden Faserbündel. Der Degenerationskeil der Seitenstränge wird je mehr nach unten um so kleiner entsprechend dem allmählich kleiner werdenden Querschnitt der Py S. In der grauen Substanz noch starke Degeneration der Clarke'schen Säulen im Uebergangstheil vom Dorsalmark zum Lendentheil, Randzone erscheint im ganzen Lendenmark intact. In der Mitte des Lendenmarks sind entschieden die groben aus den hinteren Wurzeln direct die Substantia gelatinosa horizontal oder schräg durchsetzenden Fasern reducirt und erscheint auch an der hinteren Schicht der Substantia spongiosa (Lissauer) der Gehalt an feinen markhaltigen Nervenfasern etwas gelichtet gegenüber normalen Präparaten. Immerhin ist diese letztere Atrophie, wenn sie überhaupt besteht, keineswegs bedeutend. Auch die Querschnitte der hier getroffenen aus groben Nervenfasern bestehenden „aufsteigenden Colonnen Clarke's“ scheinen etwas an Zahl vermindert, während die Randzone durchaus normal erscheint. Im unteren Lendenmark gewinnen die vorderen äusseren Felder immer mehr an Ausdehnung und ist überhaupt so ziemlich das vordere Drittel der Hinterstränge intact. Auch hier wieder markirt sich das im Flechsig'schen Schema (Fig. 8) grün bezeichnete kleine ovale am Septum post. gelegene Feld durch bedeutend reichlicheren Fasergehalt als seine Umgebung. Hintere Wurzeln sind im Lendenmark weniger atrophisch als im mittleren und unteren Dorsalmark. Die graue Substanz der Vorderhörner, speciell die grossen Ganglienzellen durchaus normal.

Sacralmark. In den Hintersträngen nur noch in den medialen hinteren Partien schwache Degeneration; in den Seitensträngen dieselbe noch merklich weniger angedeutet, wohl den untersten Enden der Py S entsprechend. In der grauen Substanz nichts Näheres nachweisbar. Hintere Wurzeln stark degenerirt.

Die Medulla oblongata konnte leider nicht genau untersucht werden, da dieselbe während einer längeren Abwesenheit zu sehr eingetrocknet und in Folge davon zur feineren tinctoriellen Untersuchung nicht mehr geeignet war. Immerhin konnte noch eine deutliche Degeneration im Bereiche der Funiculi graciles und cuneati bis zur oberen Pyramidenkreuzung verfolgt werden, während weiter nach oben sich nichts Sicheres mehr constatiren liess.

Fragen wir nach der histologischen Natur der oben beschriebenen Degenerationen, so war dieselbe in beiden Fällen

durchaus identisch und entsprach dem Bilde der gewöhnlichen Tabes. Es handelte sich jeweilen um ein fibrilläres, welliges, ziemlich kernreiches Bindegewebe, welches an die Stelle der Nervenfasern in den betroffenen Partien getreten war, und welches beim Zerzupfen sich auflösen liess in spröde feine, lockig in einander verfilzte Bindegewebsfäserchen. Oefters liessen sich in solchen Präparaten die in dieser reichlichen Intercellularsubstanz befindlichen zelligen Bindegewebelemente in Form von Spindelzellen nachweisen. Eine Gefässectasie oder eine irgendwelche Verdickung der von der Pia aus in's Rückenmark einstrahlenden gefässhaltigen Bindegewebssepta war nirgends zu constatiren. Körnchenzellen fanden sich auch in Fall I, wo die Untersuchung auf dieselben am relativ frischen Präparat geschah, nicht vor. Ebenso wenig fanden sich in irgend einem Präparate je Corpora amylacea; ob dieselben mit den gewohnten Methoden in Folge des langen Aufenthaltes der Präparate in Müller'scher Lösung nicht mehr nachweisbar, oder überhaupt nicht vorhanden waren, bleibe dahingestellt, für letzteres spräche der Umstand, dass auch bei der Untersuchung des frischen Rückenmarkes von Fall I nie Corpora amylacea gefunden wurden. Der Centralkanal war in Fall I auf den meisten Schnitten oblitterirt, in Fall II dagegen öfters mit Lumen versehen. In einzelnen Schnitten mit Kernfärbung schien besonders in den Hinterhörnern eine gewisse Vermehrung sternförmiger (Deiters'scher?) Zellen stattzufinden, etwas Constantes und entschieden Auffallendes liess sich aber in dieser Beziehung nicht nachweisen. Was die Veränderungen der Nervenfasern anbelangt, so bestanden dieselben, was vornehmlich an Längsschnitten deutlich war, wesentlich in einfachem Schwund der Nervenfasern, hie und da hatte man auch Bilder, die auf bröckligen Zerfall des Nervenmarkes hinwiesen. Die Pia mater war, wie schon erwähnt überall, doch nicht hochgradig und durchaus diffus verdickt, die Verdickung war niemals an Stellen, wo die Peripherie des Rückenmarkes von der Degeneration ergriffen war, stärker als an anderen Stellen. Gefässectasie in der Pia liess sich nicht constatiren, einzig nur eine mässige Verdickung der bindegewebigen die Pia zusammensetzenden Lamellen und eine gewisse Kernvermehrung in denselben.

Was die übrigen in Fall II übersendeten Präparate betrifft, so war vor Allem von Interesse, besonders auch im Hinblick auf die neuesten Untersuchungen von Oppenheim und Siemerling¹⁾ über diesen Gegenstand, die Untersuchung der peripherischen Nerven.

Es fanden sich nun sowohl im N. medianus bei Untersuchung von Längs- und Querschnitten (Carmin- und Pikrocarminfärbung, Weigert'sche Hämatoxylinfärbung) als im Ischiadicus zweifelloose degenerative Prozesse, indem in den einzelnen Nervenbündeln ein Schwund von Nervenfasern und Ersatz derselben durch Bindegewebe zu beobachten war; neben diesen parenchymatösen Veränderungen fanden sich aber auch solche mehr interstitieller Art, indem das interfasciculäre Bindegewebe verbreitert und die Kerne desselben vermehrt erschienen. Immerhin sind diese degenerativen Prozesse in den genannten Nerven, wenn auch durchaus deutlich, keineswegs hochgradig.

Die dem Herzen entnommenen Muskelfasern zeigten durchweg eine hochgradige fettige Degeneration der Muskelfasern selbst, während ich in den Fasern des übersendeten Stückes des M. sartorius, welches in Müller'scher Lösung aufbewahrt wurde, durchaus nichts Abnormes nachweisen konnte. Es zeigte sich weder Verfettung der Muskelfasern, noch Kernvermehrung derselben, sondern es entsprachen diese Bilder durchaus denjenigen normaler Muskeln. Es wird also die schon klinisch durchaus nicht hochgradige Atrophie der Extremitätenmuskulatur nicht auf tiefergehende mikroskopische Veränderungen derselben zurückzuführen sein.

Ueberblicken wir die anatomische Localisation der eben beschriebenen Degenerationen noch etwas im Zusammenhang, so springt vor Allem in die Augen der hochgradige Parallelismus der Erscheinungen, der sich nicht nur in beiden Fällen ergibt, sondern auch innerhalb jedes einzelnen und so ziemlich in jeder Höhe des Rückenmarkes in streng symmetrischer Localisation des degenerativen Prozesses seinen Ausdruck findet. Es drängt sich uns mit andern Worten schon beim Betrachten der ersten

¹⁾ Oppenheim und Siemerling, Beiträge zur Pathologie der Tabes dorsalis und der peripherischen Nervenerkrankung. Archiv f. Psych. Bd. 18. Heft 1 u. 2.

Präparate ganz ungesucht die Ueberzeugung auf, dass wir es hier mit einer combinirten Systemerkrankung des Rückenmarkes zu thun haben. Dafür spricht vor Allem das durch die ganze Länge der Medulla spinalis nachgewiesene Befallensein von Faserzügen, denen theilweise eine unzweifelhafte systematische Bedeutung zukommt. Vor Allem weise ich hier noch einmal hin auf die Erkrankung der Seitenstränge, die in beiden Fällen fast ausnahmslos und in allen Höhen durchaus dem von Flechsig gegebenen Schema der PyS und KIS entspricht. Die Erkrankung dieser Systeme beginnt schon im obersten Halsmark und ist bis in's unterste Lendenmark in immer gleicher systematischer Abgrenzung, umgeben von der intacten seitlichen Grenzschrift und den ebenso intacten Seitenstrangresten zu verfallen. Das Maximum der anatomischen Degeneration mit dem relativ stärksten Faserausfall in diesen Gebieten findet sich im unteren Dorsalmark. Eine gewisse Abweichung vom Flechsig'schen Schema findet sich beidemale nur insofern, als die seitliche Grenzschrift, besonders im Dorsalmark einen breiteren und weiter nach hinten reichenden Gürtel intacter weisser Substanz zwischen Hinterhorn und degenerirten Seitenstrangfeldern darstellt, als dieses dem Flechsig'schen Schema zukommt. Es entsprechen hier die Verhältnisse in unseren Fällen unter anderm durchaus den von Kahler und Pick¹⁾ gegebenen Abbildungen und ist ja nicht ausser Acht zu lassen, dass die Flechsig'schen Bilder eben ein Schema darstellen, von dem wie dieser Autor selbst betont, mancherlei individuelle Abweichungen verkommen können. Eine einzige Abweichung von der streng systematischen Begrenzung der Degeneration im Bereiche der Seitenstränge macht vielleicht das oberste Dorsalmark in Fall II; es ist dort die Degeneration in den PyS und KIS eine geringere und anscheinend diffusere als weiter nach oben und es greift dieselbe an der Peripherie weiter nach vorn als dies dem Schema zukommt, nemlich bis in die Höhe der Spitze der Vorderhörner. Ob auch hier eine individuelle Abweichung des Systems vorliegt, oder ob wir hier in der That den Anfang einer über das System nach vorn peripherisch weiter kriechenden Randdegeneration vor

¹⁾ a. a. O. Bd. 8. Taf. VII.

uns haben, bleibe dahingestellt. Immerhin ist mir das letztere wahrscheinlicher, da wir das erwähnte Verhalten der KIS nur in diesem Falle und nur in der Höhe vom 8. Cervical- bis ersten Dorsalnerv finden, während überall sonst die Degeneration durchaus dem Schema entspricht. Was die Stärke der Degeneration innerhalb der Py S und KIS betrifft, so ist dieselbe im Ganzen und Grossen ziemlich gleich in beiden Systemen, immer aber ist sie in den Seitensträngen bedeutend geringer und sind weit mehr Fasern erhalten als in den degenerirten Theilen der Hinterstränge. In letzteren fallen vor Allem auf durch Intensität der Erkrankung und Abgrenzung gegen die Umgebung die mittleren, den Goll'schen Strängen entsprechenden Partien. Dieselben sind im ganzen Halsmark durch ihre keil- und flaschenförmige Configuration in schärfster Weise markirt und heben sich noch im oberen Brustmark durch die Intensität ihrer Degeneration von der Umgebung deutlich ab.

Auch im unteren Dorsalmark und im Lendenmark befindet sich das Maximum der Erkrankung in den mittleren Partien der Hinterstränge. Eine Ausnahme davon macht nur das im Flechsig'schen Schema (Tafel XX, Fig. 8) grün markirte ovale kleine Feld im unteren Lendenmark (s. Fall I Fig. 5 und Fall II Fig. 4), welches in unseren Fällen ganz im Gegensatz zum übrigen Verhalten der Goll'schen Stränge in der ganzen Länge des Rückenmarkes, sich hier durch entschieden reicheren Fasergehalt von seiner Umgebung abhebt. Ob dieses Feld demnach wirklich zu den Goll'schen Strängen gehört, ist sehr zweifelhaft und möchte ich mich hier durchaus der von Strümpell¹⁾ auf Grund seiner Befunde geäusserten Ansicht, dass dieses Feld nichts mit den Goll'schen Strängen zu thun hat und wohl einen zusammengehörigen Faserzug darstellt, dessen Bedeutung wir nicht kennen, anschliessen. Auch in dem Falle von Vierordt²⁾ mit anscheinend reiner Degeneration im Bereiche der Goll'schen Stränge findet sich keine Andeutung dieses Feldes.

Im Uebrigen war die Degeneration in den Hintersträngen wie dies aus den oben gegebenen Beschreibungen hervorgeht,

¹⁾ Strümpell, a. a. O. Bd. XI. S. 69.

²⁾ Vierordt, Degeneration der Goll'schen Stränge bei einem Potator. Archiv für Psych. etc. Bd. XVII. S. 365.

durchaus nicht auf die mittleren Theile beschränkt, sondern es waren auch in wechselnder Höhe andere Partien derselben befallen. Im Hals- und oberen Brustmark sind es namentlich die von Strümpell sog. äusseren, hinteren Felder, welche von einer wenn auch sehr wesentlich geringeren Atrophie als diejenige der Goll'schen Stränge befallen sind. Immerhin ist die Degeneration derselben nicht scharf markirt, sondern sie klingt lateralwärts gegen die graue Substanz allmählich ab.

Ein anderer in beiden Fällen scharf hervortretender Degenerationsbezirk sind die im ganzen Lendenmark hochgradig degenerirten hinteren Wurzelzonen, in denen in dieser Höhe nur noch wenige intacte Fasern enthalten sind und entsprechend verhält sich hier auch die Degeneration der in's Hinterhorn einstrahlenden hinteren Wurzelfasern. Im Ganzen schärfer markirt aber als die degenerirten Felder der Hinterstränge (mit Ausnahme der eben genannten) verhalten sich gewisse Felder intacter weisser Substanz, Felder die sich durch die ganze Länge der Hinterstränge in beiden Fällen in entsprechenden Höhen durchaus parallel verhalten. So sind es vor Allem die in den Ecken zwischen der hinteren Commissur und dem Hinterhorn gelegenen sog. „vorderen äusseren Felder“, welche in beiden Fällen ungefähr bis in die Mitte des Dorsalmarks, wenn auch allmählich die Degeneration von der Mitte der hinteren Commissur aus gegen sie vordringt und sie seitlich und nach hinten drängt, im Allgemeinen intact bleiben. Von der genannten Höhe aus sind sie dann allerdings sehr reducirt und treten als wesentlich intact erst wieder auf im untersten Dorsalmark, von wo an sie an Ausdehnung nach Innen wieder rasch zunehmen. Ferner bleibt durch die ganze Länge des Markes bis zum obersten Lendenmark erhalten ein allerdings nach unten hin sich verschmälernder Saum weisser Substanz längs dem medialen Rande der Hinterhörner. Vom Beginn des Lendentheils an verschwindet dieser Saum fast völlig und geht in die hochgradige Degeneration der hinteren Wurzelzone auf. Endlich zeichnen sich durchgehend durch völlige Integrität oder geringe Degeneration auch die hinteren äusseren unmittelbar an den Austrittsstellen der hinteren Wurzeln gelegenen kleinen dreieckigen Felder (diese Felder nicht zu verwechseln mit der „Wurzeleintrittszone“ West-

phal's, von der sie nur einen lateralen Theil ausmachen!). Im Sacralmark endlich findet sich nur noch eine höchst unbedeutende Atrophie im mittleren hinteren Theil der Hinterstränge. In den Seitensträngen findet sich nur im Fall II noch eine den letzten Ausläufern der PyS entsprechende minime Atrophie.

Was die Veränderungen in der grauen Substanz betrifft, so ist auch hier eine weitgehende Congruenz in beiden Fällen zu beobachten. Vor Allem ist auffällig das Verhalten der Clarke'schen Säulen, welche vom oberen Brustmark bis zum Lendenmark als allmählich von oben nach unten immer stärker degenerirte Bezirke von der übrigen grauen Substanz abgegrenzt sind und sich bei Weigert'scher Färbung schon makroskopisch deutlich als hellere runde Scheiben vom übrigen Hinterhorn abheben. Das Maximum der Verödung findet sich im unteren Brustmark, wo meist nur noch ein dünner Saum erhaltener markhaltiger Fasern die Stelle der Clarke'schen Säulen markirt, während von dem reichen Geflecht dünner Fasern im Innern derselben und von den aus den Hintersträngen einstrahlenden Wurzelbündeln fast nichts zu sehen ist. Ebenso ausgesprochen ist der Schwund an Ganglienzellen im Innern der Clarke'schen Säulen und sind die wenigen noch erhaltenen auch meist sehr klein, kuglig, ohne deutlichen Kern. Irgend eine Regelmässigkeit im Befallensein der einen oder anderen Hälfte der Clarke'schen Säulen in gewissen Höhen war nicht zu constatiren, höchstens erschien im oberen Dorsalmark der äussere vordere Rand derselben weniger degenerirt als der übrige Theil der Clarke'schen Säulen, weiter unten war ihr ganzer Querschnitt gleich verödet. Von den übrigen markhaltigen Fasersystemen im Hinterhorn ist nicht viel zu sagen. Eine hochgradige unzweifelhafte Degeneration war in keinem der von Lissauer¹⁾ genauer untersuchten Fasersystemen nachweisbar. Speciell die Randzone, deren Befallensein nach Lissauer, in neuester Zeit noch von Oppenheim und Siemerling²⁾ in einer grossen Reihe von Fällen als constant für die gewöhnliche Tabes nachgewiesen wurde, erschien in unseren beiden Fällen, sowohl im Halsmark wie im Lendenmark, wo dieselbe besonders genau beachtet wurde, durchaus intact. Ebenso

¹⁾ Lissauer, a. a. O. Bd. 17. S. 377.

²⁾ Oppenheim und Siemerling, a. a. O. S. 98.

konnten in gut gefärbten Präparaten im Allgemeinen keine deutlichen degenerativen Veränderungen in den feinen Fasern des hinteren Theiles der S. spongiosa noch in den dicken Fasern derselben (aufsteigende Colonnen Clarke's) constatirt werden. Höchstens erscheinen in manchen Schnitten des Lendenmarks, besonders in Fall II die von den hinteren Wurzeln direct in's Hinterhorn einstrahlenden im Lissauer'schen Schema (Bd. 17 Tafel I, Fig. 1) mit *gf* bezeichneten dicken Wurzelfasern, vielleicht auch theilweise die feinen Fasern der spongiösen Zone der gelatinösen Substanz und endlich, aber nur in Fall II, einzelne in der Kuppe des Hinterhorns aufsteigende grobe Nervenbündel theilweise degenerirt.

Die hinteren Wurzeln endlich erwiesen sich durch die ganze Länge des Rückenmarkes, am wenigsten stark im Halsmark, am intensivsten im unteren Dorsalmark und Lendenmark sowohl in ihrem extra- wie intramedullären Theile degenerirt. Die Atrophie derselben besteht nicht sowohl in entzündlichen interstitiellen Vorgängen in denselben, sondern in einfachem parenchymatösem starken Faserschwund.

Wir haben also als charakteristisch für beide Fälle zu recapituliren: hochgradige Degeneration der Hinterstränge, vor Allem der Goll'schen Stränge, systematische Degeneration der Pyramidenseitenstrang- und Kleinhirnsseitenstrangbahnen, völliges Intactsein der Pyramiden-vorderstrangbahnen. In der grauen Substanz Degeneration der Clarke'schen Säulen und ihrer Zellen. Intacte Vorderhörner, in den Hinterhörnern intacte Randzone. Degeneration der hinteren Wurzeln.

Vergleichen wir nun diese Befunde mit den spärlichen anderen zur Autopsie gelangten Fällen zweifelloser hereditärer Ataxie, so sind hier vor Allem die 5 Sectionsbefunde unter den von Friedreich beschriebenen Fällen heranzuziehen. Es fand sich nur bei Friedreich's Fall I Beschränkung der Affection auf die Hinterstränge allein, während in den übrigen auch die Seiten- und theilweise die Vorderstränge ergriffen waren. Bei Fall III war eine directe transversale Propagation des sklerotischen Processes von den Hinterhörnern auf die graue Substanz und die Seitenstränge nachweisbar. In Fall IV wurden neben

der Seitenstrangaffection eigenthümliche Kanalbildungen innerhalb der grauen Substanz zwischen Hals- und Lendenmark gefunden. Im weit eingehender untersuchten Fall VI (Schultze) fand sich die Degeneration der Hinterstränge besonders intensiv in den Goll'schen Strängen, ferner eine Sklerose der hinteren Abschnitte der Seitenstränge und der rechten Vorderstränge, endlich im ganzen Halstheil eine ausgeprägte circuläre bis in die vordere Fissur reichende Randdegeneration, welche Schultze als von der bestehenden Meningitis spinalis fortgeleitet auffasst, während vom Hinterstrang aus keine laterale Ausbreitung des Prozesses per contiguitatem konnte angenommen werden. In der Medulla oblongata geringfügige Sklerose in den Corpora restiformia. Hintere Wurzeln atrophisch.

Im letzten anatomisch untersuchten Friedreich'schen Falle¹⁾ hatte Schultze einen ähnlichen Befund, nur fehlte eine complete Randdegeneration und waren beide Vorderstränge erkrankt. In den Kernen der Med. obl. keine Veränderungen. In der grauen Substanz fand sich in den obigen Fällen immer, wo speciell darauf geachtet wurde, ein Schwund der Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen, sonst keine weiteren Veränderungen. Allen Fällen gemeinsam war ferner eine Abplattung des ganzen Rückenmarkes und Atrophie besonders der hinteren Hälfte desselben, ebenso Verkleinerung der allgemeinen Masse der Medulla oblongata. Histologisch handelte es sich in den degenerirten Partien immer um den bekannten, auch der gewöhnlichen Tabes zu Grunde liegenden sklerotischen Prozess. Mit diesen 5 Fällen, zu denen noch die 2 ähnlichen Sectionsbefunde von Brousse und Smith zu rechnen wären, sind meines Wissens die Beschreibungen der anatomischen Befunde für klinisch unzweifelhafte Fälle hereditärer Ataxie so ziemlich erschöpft.

Wie man sieht, bieten auch unsere zwei Fälle mit den obigen, speciell mit den zwei letzten von Schultze eingehend untersuchten Friedreich'schen bis in Einzelheiten zahlreiche Uebereinstimmungen. Vor Allem ist allen gemeinsam die auffallende Kleinheit der Medulla oblongata und des Rückenmarkes,

¹⁾ Schultze, Ueber combinirte Strangdegenerationen in der Medulla spinalis. Dieses Archiv Bd. 79. S. 132.

speciell die Abplattung der hinteren Hälfte desselben, die vor Allem in unserem Fall I so ausgesprochen ist; gemeinsam ist ferner allen Fällen ausser Fall I Friedreich das combinirte Ergriffensein von Hinter- und Seitensträngen, speciell der hinteren äusseren Partien mit jeweiliger intensivster Degeneration der Goll'schen Stränge, gemeinsam ist endlich allen die Degeneration der Clarke'schen Säulen mit Abnahme ihrer Ganglienzellen und die Atrophie der hinteren Wurzeln bei Intactsein der grauen Substanz der Vorderhörner. Abweichend hinwieder verhalten sich unsere Fälle von einzelnen der erwähnten, indem bei ersteren die Vorderstränge durchaus intact sind; abweichend verhalten sie sich ferner speciell auch von den 2 letztgenannten Befunden von Schultze in einem Punkte, den ich hier ganz besonders hervorheben möchte: es ist dies die beide Male streng systematische Begrenzung der Seitenstrangdegeneration unsrer Fälle. Hier ist jede Propagation des sklerotischen Processes von den Hintersträngen aus per contiguitatem auf die hinteren Partien der Seitenstränge unbedingt ausgeschlossen, da die seitliche Grenzschrift in jeder Höhe des Markes intact ist und das keilförmige Degenerationsfeld der vereinigten PyS und KIS sich von derselben, sowie von den intacten Seitenstrangresten in durchaus scharfer Weise abhebt.

Ebenso fehlt in unserm Fall I jede Andeutung einer Randdegeneration, wie sie Schultze in Fall VI beschreibt und in Fall II könnte eine solche höchstens für ein kleines Segment des Rückenmarkes im Uebergang vom Hals zum obersten Dorsaltheil angenommen werden. Ich habe dieses Verhalten oben eingehend erwähnt und füge nur noch hinzu, dass diese „Randdegeneration“ in ihrer Ausdehnung nach vorn durchaus einem von Westphal¹⁾ gerade für diese Höhe als KIS ausgesprochenen Degenerationsbezirk entspricht, man also immerhin noch daran denken könnte, ob nicht auch bei uns es sich hier um eine individuelle Varietät handle! Im Uebrigen aber ist für unsere beiden Fälle eine auf PyS und KIS beschränkte streng systematische Seitenstrangaffection durchaus aufrecht zu erhalten. Bei dieser

¹⁾ Westphal, Ueber einen Fall von sog. spastischer Spinalparalyse mit anatomischem Befunde etc. Archiv für Psychiatrie etc. Bd. 15. S. 242. Taf. II. Fig. 5 u. 6.

Sachlage liegt es gewiss näher, mit Kahler und Pick eine als bestehend angenommene „Randdegeneration“ als eine accessorische von der vorhandenen, wenn auch unbedeutenden Meningitis spinalis herstammende abzuleiten, als an der sonst so auffallend primär systematischen Natur des Prozesses zu zweifeln. Ich möchte deshalb auch mit Kahler und Pick die Randdegeneration im Schultze'schen Falle trotz der von diesem Autor dagegen aufgeführten Gründe¹⁾ als späteres accessorisches Ereigniss auffassen und dies um so mehr, als meine 2 Fälle in weit früheren Stadien der Krankheit zur Obduction kamen, als die hier in Frage stehenden Friedreich's — letztere nach 23 bzw. mehr als 30jähriger, unser Fall I nach 13, Fall II nur nach 9jähriger Dauer des Leidens — und somit mit hoher Wahrscheinlichkeit den Vorzug eines reineren ungemischteren anatomischen Bildes in den früheren Stadien des Prozesses darboten. Es lässt sich ja leicht denken, dass, wenn unser Fall II viele Jahre später zur Obduction gelangt wäre, solche accessorische Complicationen des von Haus aus systematisch angelegten und begrenzten Prozesses sich in ausgedehntem Maasse gefunden hätten! Denn dass solche Prozesse wirklich von Anfang an systematisch angelegt sein können, dafür sprechen auch wieder mannichfache anderweitige positive Befunde, wo bei normaler Pia jedes Fortkriechen eines pathologischen Prozesses von derselben auf das Rückenmark ausgeschlossen war, oder eine Erkrankung der Peripherie des Markes fehlte; ich erinnere hier an den interessanten von Erlicki und Rybalkin²⁾ mitgetheilten Fall, wo die Systemerkrankung sich auf die Hinterstränge und die PyS beschränkte, während die KLS völlig freiblieben.

Des fernern möge hier nochmals betont sein, dass auch in der grauen Substanz die Degeneration in unseren Fällen durch die Methode der Weigert'schen Färbung als eine im Wesentlichen abgegrenzte, nicht als diffuse nachweisbar war. Nachdem durch die bekannten Untersuchungen Lissauer's³⁾ in das Gewirr

¹⁾ Schultze, a. a. O. Bd. 79. S. 136.

²⁾ Erlicki und Rybalkin, Zur Frage über die combinirten Systemerkrankungen des Rückenmarkes. Archiv für Psych. etc. Bd. 17. S. 709.

³⁾ Lissauer, Ueber Veränderungen der Clarke'schen Säulen bei Tabes dorsalis. Fortschritte der Medicin. 1884. S. 113. — Beitrag zum Faser-

von Nervenfasern im Hinterhorn durch Differenzirung gewisser anatomisch und wohl auch physiologisch zusammengehöriger Fasergruppen ungleich mehr Klarheit und „System“ gebracht worden war, als dies früher der Fall war, so war in allen nachfolgenden anatomischen Untersuchungen auf die Veränderungen der grauen Substanz bezw. auf Intactheit oder Ergriffensein gewisser jener „Fasersysteme“ weit mehr Werth und Gewicht zu legen, als dies der Natur der Sache nach bei früheren Untersuchungen der Fall sein konnte. So sind denn auch in unseren Fällen jene Fasersysteme im Hinterhorn ganz besonders berücksichtigt worden, und hat sich, wie schon erwähnt, herausgestellt, dass von denselben als mit voller Sicherheit und hochgradig erkrankt eben nur die Fasern und Zellen der Clarke'schen Säulen aufzuführen sind, während in der Mehrzahl der übrigen „Fasersysteme“ speciell in der Randzone keine nachweisbaren Veränderungen sich fanden. Also auch die Untersuchung der grauen Substanz giebt uns für unsere Fälle Momente von systematischer Bedeutung und erscheint auch von dieser Seite her die Auffassung derselben als einer primären combinirten Systemerkrankung gerechtfertigt.

Wenn wir nun unsere Befunde des Weiteren vergleichen mit der eben genannten Gruppe combinirter Degenerationen mehrerer Stränge des Rückenmarkes, so ist das anatomische Vergleichsmaterial wenn auch nicht sehr reichlich, doch ein grösseres, als das eben besprochene der hereditären Ataxie, indem in den letzten Jahren die Literatur über combinirte Systemerkrankungen mit anatomischem Befund erheblich vermehrt wurde. Berücksichtigen wir zunächst nur die anatomischen Verhältnisse, so erinnert in höchstem Grade an unsere Befunde der schon mehrfach erwähnte Fall von Kahler und Pick¹⁾, wo eine streng systematische Degeneration im Bereich der Hinterstränge sowie der PyS und KIS allerdings auch der rechten PyS verbunden mit Degeneration der Clarke'schen Säulen und der hinteren Wurzeln beobachtet wurde. Die klinische Identität dieses viel citirten Falles mit hereditärer Ataxie scheint mir

verlauff im Hinterhorn des menschlichen Rückenmarkes und zum Verbalten desselben bei Tabes dorsalis. Archiv für Psych. etc. Bd. 17. S. 377.

¹⁾ a. a. O. Bd. 8.

allerdings auch jetzt noch, wie ich schon in meiner früheren Arbeit über den Gegenstand geäussert, nicht ganz unzweifelhaft, die anatomische Uebereinstimmung aber ist, wie man sieht, eine sehr grosse und was die Seitenstränge anbetrifft, eine absolute. In den Hintersträngen freilich zeigte die Vertheilung der erhaltenen Felder weisser Substanz in verschiedener Höhe ein etwas anderes Verhalten als bei uns. — Im weiterhin zu berücksichtigenden Falle von Prévost¹⁾ war allerdings auch eine combinirte Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge vorhanden, doch sind in letzterer mehr die peripherischen Partien (KIS) afficirt und wird ausdrücklich das Intactsein der grauen Substanz hervorgehoben. Es folgen die klinisch und anatomisch so genau beschriebenen ersten 5 Fälle Westphal's²⁾. Vergleichen wir die denselben beigegebenen Abbildungen (Bd. 8 Taf. XI, Bd. 9 Taf. V) mit unseren Befunden, so springt, was Verfasser selbst sehr hervorhebt, sofort in die Augen, dass in keinem jener Fälle von einer Systemerkrankung im Flechsig'schen Sinne die Rede sein kann, indem die Ausbreitung der Degeneration in den Seiten- und Vordersträngen eine sehr verschiedene ist. Die Befunde in der grauen Substanz vollends sind noch weit weniger zur Vergleichung mit unseren Fällen heranzuziehen, da es sich dort um sehr ungleichartige Befunde handelt (einige Male Degeneration, besonders in den Vorderhörnern bei intacten Zellen der Clarke'schen Säulen). Da aber andererseits in diesen Fällen eine directe Propagation von den Hintersträngen oder der Pia aus durchaus auszuschliessen war, so rechnet sie Westphal doch in einem gewissen Sinne zu den „Systemerkrankungen“, indem er sich dahin äussert, es sei denkbar, dass gewisse Klassen von Fasern gewisse Beziehungen zu gemeinschaftlichen in der grauen Substanz gelegenen Apparaten haben, obschon sie in gesonderten Systemen verlaufen; durch (nicht immer constatirbare) Erkrankung jener Apparate würden dann auch die betroffenen, obschon in sehr verschiedenen Bahnen verlaufenden Faserklassen degeneriren.

¹⁾ Prévost, Ataxie locomotrice. Sclérose des cordons postérieurs compliquée d'une sclérose symétrique des cordons latéraux. Archives de physiologie norm. et path. 1877. p. 764.

²⁾ Westphal, Ueber combinirte Erkrankung der Rückenmarksstränge. Archiv f. Psych. etc. Bd. 8 u. 9.

Klinisch sind die erwähnten Fälle mit den unsrigen durchaus nicht zu parallelisiren, indem bei denselben die klinischen Erscheinungen ein weit complicirteres Bild darboten als bei den letzteren und besonders schon frühe die Erscheinungen von paralytischer Schwäche und Spasmen in der unteren und auch oberen Extremität verbunden mit mehr oder weniger schweren Sensibilitätsstörungen das Bild der Ataxie combinirten. Auch die weitere Beobachtung Westphal's¹⁾ zeigt zwar eine unsern Fällen gleichwerthige systematische Erkrankung der PyS und KLS mit fast völligem Schwund der Zellen der Clarke'schen Säulen bei im Uebrigen intacter grauer Substanz, in den Hintersträngen hingegen zeigte sich nur Degeneration gewisser Partien der Goll'schen Stränge, und klinisch vollends verlief der Fall unter dem Bilde einer schliesslich mit Gehirnaffectioⁿ letal endenden spastischen Spinalparalyse.

Viel Aehnlichkeit in der anatomischen Localisation zeigen dann wieder die von Strümpell²⁾ mitgetheilten Fälle von combinirter Systemerkrankung mit den unseren. Es handelt sich auch bei jenen um eine combinirte Erkrankung der PyS und KLS mit Degeneration der Goll'schen Stränge und gewisse andere Felder in den Hintersträngen mit Schwund der Zellen der Clarke'schen Säulen. Die systematische Begrenzung der Seitenstrangaffection entspricht allerdings den unseren durchaus. Auch in den Hintersträngen geht in beiden Gruppen manches parallel (zwar haben die Goll'schen Stränge bei uns nicht wie in Fall I von Strümpell eine intacte mediane Zone): so zeigt sich in den von Strümpell als Bezirke von gewisser systematischer Bedeutung angesprochenen übrigen Hinterstrangfeldern eine Uebereinstimmung insofern, als auch bei uns nebst den Goll'schen Strängen es namentlich die hinteren äusseren Felder sind, welche nächst den ersteren am meisten erkrankt sind und die vorderen äusseren Felder, sowie die hinteren Wurzelzonen (mit Ausnahme des Lendenmarkes bei uns) relativ intact bleiben. Somit zeigt die Vergleichung der genaueren Localisation des

¹⁾ Westphal, Ueber einen Fall von sog. spastischer Spinalparalyse mit anatomischem Befunde etc. a. a. O. Bd. 15. S. 224.

²⁾ Strümpell, Beiträge zur Pathologie des Rückenmarkes, a. a. O. Bd. 11. S. 27.

Prozesses in den Hintersträngen in der That eine gewisse Uebereinstimmung mit den erwähnten Befunden Strümpell's, wenn auch von einer so scharfen Abgrenzung der einzelnen Felder wie bei diesen letzteren keine Rede ist. Im klinischen Verhalten sind freilich die Differenzen weit grösser, indem in beiden Fällen Strümpell's Lähmungen und Contracturen der unteren Extremität mit erhöhten Patellarreflexen das Symptomenbild der „spastischen Lateralsclerose“ in den Vordergrund treten lassen. Das gleiche gilt für den zweiten der von Schultze¹⁾ mitgetheilten Fälle von combinirter Strangdegeneration, indem auch hier anatomisch manche Aehnlichkeit — Entartung der Hinterstränge, weniger der PyS und KLS mit intacten Py V, Atrophie der Zellen der Clarke'schen Säulen und der hinteren Wurzeln — existirt, während klinisch die Fälle weit auseinandergehen (bei Schultze Paralyse der Beine mit Bewegungscontractur und nahezu erloschener Sensibilität, an der oberen Extremität keine Sensibilitäts- noch Coordinationsstörung). Also auch hier bei grosser Aehnlichkeit der grösseren anatomischen Läsion, sehr weitgehende klinische Differenzen! Ein letzter Fall endlich von combinirter Systemerkrankung, den ich hier zur Vergleichung heranziehen möchte, ist der von Erlicki und Rybalkin²⁾ mitgetheilte, wo die klinischen Symptome allerdings wieder denjenigen der hereditären Ataxie in hohem Maasse entsprechen (allerdings fehlt der Nachweis der Heredität, fehlt auch Nystagmus und atactische Sprachstörung), wo aber nun der anatomische Befund vom unsrigen insofern erheblich abweicht, als es sich nur um hochgradige Atrophie der Hinterstränge und der PyS, aber mit Intactbleiben der KLS handelt. In der grauen Substanz fand sich pigmentöse Entartung der Zellen der Clarke'schen Säulen, sowie ein ziemlich unregelmässiger degenerativer Prozess zwischen den Vorder- und Hinterhörnern, also eine durchaus unsystematische Erkrankung der grauen Substanz.

Ich beschränke diese Vergleichen auf die angeführten Fälle von combinirten Systemerkrankungen; es springt sofort die Mannichfaltigkeit der Localisation sowohl, als besonders die klinische Ungleichartigkeit unter den meisten der angeführten Fälle

¹⁾ Schultze, a. a. O. Bd. 79. S. 134.

²⁾ a. a. O.

in die Augen. Ohne auf die Einzelheiten dieser Ungleichartigkeit näher einzugehen, möchte ich nur noch einmal darauf hinweisen, dass meines Erachtens unsere Fälle sowohl durch ihre klinische wie anatomische Uebereinstimmung sich von der bunten Gruppe der übrigen combinirten Systemerkrankungen zweifellos abheben. Es tritt in denselben nicht nur die scharfe systematische Abgrenzung bestimmter weisser Faserzüge deutlich hervor, sondern, was für die physiologische Beurtheilung der Bedeutung gewisser „Fasersysteme“ gewiss je länger je mehr von Wichtigkeit sein wird: es wird auch in der grauen Substanz in unseren Fällen eine Degeneration von systematischer Bedeutung wenigstens in hohem Grade angedeutet.

Es erübrigt nun noch bei diesen Vergleichen die eigentlich zunächst liegende wichtige Frage, wie verhält sich die hereditäre Ataxie in ihrer anatomischen Localisation zu der gewöhnlichen *Tabes dorsalis*, deren pathologische Anatomie durch die Arbeiten von Leyden, Strümpell etc., in neuester Zeit mit der Methode der Weigert'schen Färbung besonders von Lissauer, Oppenheim und Siemerling, in den verschiedensten Stadien untersucht und in einzelnen Hauptzügen wenigstens festgestellt ist.

Man könnte für unsere Vergleichen vor Allem denken an jene nicht so seltenen Fälle von „*Tabes*“, in denen neben der Hinterstrangaffection auch die hinteren Theile der Seitenstränge speciell *PyS* und *KIS* erkranken. Es wurde zwar diese Betheiligung der Seitenstränge von verschiedenen Autoren, neuerdings auch wieder namentlich von Déjerine¹⁾ als fortgeleitet durch eine zugleich bestehende *Meningitis spinalis* gedeutet, eine Meinung, der aber in ihrer Allgemeinheit Strümpell und auch Westphal²⁾ entgegentritt. Von ersterem besonders wurden solche Befunde im Gegentheil als Stütze seiner Auffassung der *Tabes* als primäre combinirte Systemerkrankung aufgefasst³⁾. Da nun aber auch wieder Fälle vorkommen von anscheinend

¹⁾ Déjerine, Du rôle joué par la méningite spinale postérieure des tabétiques dans la pathogénie des scléroses combinées. *Archives de physiologie*. 1884. p. 454.

²⁾ Westphal, a. a. O. Bd. 16. 2.

³⁾ Strümpell, a. a. O. Bd. 11. S. 74.

„klinischer Tabes“ mit Hinterstrangaffection und zweifellos unsystematischer Betheiligung der Seitenstränge, so einige in neuester Zeit von Westphal¹⁾ und Oppenheim²⁾ beschriebene Fälle, so möchte ich für unsere Zwecke von der Vergleichung mit solchen complicirten Tabesfällen absehen und mich an das anatomische Bild der „klassischen“ Tabes halten. Wenn wir uns also auf die diesfallsigen in den letzten Jahren gemachten Befunde von Krauss³⁾, Strümpell, Westphal, Lissauer, Oppenheim beschränken, so ist zunächst auch hier zu erinnern, dass eine ähnliche Felderung, wie sie Strümpell für seine Tabesfälle beschreibt, bei uns nicht durchzuführen ist. Uebereinstimmend freilich mit seinen Befunden wäre das für Tabes auch anderweitig constatirte Intactbleiben der vorderen äusseren Felder, die ja wie mehrfach erwähnt, auch bei uns eine entschieden ausgesprochene Resistenz gegen die Degeneration zeigen. Was die besonders von Lissauer gefundenen für Tabes charakteristischen Veränderungen in der grauen Substanz anbetrifft (Faserschwund in den Clarke'schen Säulen bei normalen Zellen derselben und mehr oder weniger hochgradige Degeneration feiner Wurzelfasern im Hinterhorn, speciell der Randzone), so ist bei uns wohl ersterer und zwar im Gegensatz zur gewöhnlichen Tabes combinirt mit Atrophie der Ganglienzellen nachweisbar, nicht aber besteht eine irgendwie deutliche Degeneration der Randzone. Auch für die anderen Fasergruppen im Hinterhorn liess sich mit Ausnahme der oben erwähnten unbedeutenden Reduction gewisser Fasern, nichts Sicheres nachweisen. Dass die Einstrahlungsfasern aus dem Hinterstrang bei der Degeneration der Wurzelzone in unseren Fällen mehr oder weniger atrophisch waren, ist nicht verwunderlich und auch der gewöhnlichen Tabes entsprechend.

Dürfen wir nun die gefundenen Veränderungen in den Hintersträngen mit eben derselben Bestimmtheit als systematisch im Strümpell'schen Sinne auffassen, wie diejenige der Seiten-

¹⁾ Westphal, Ueber Fortdauer des Kniephänomens bei Degeneration der Hinterstränge etc., a. a. O. Bd. 17. S. 547.

²⁾ a. a. O.

³⁾ Krauss, Zur pathol. Anatomie der Tabes dorsalis. Neurol. Centralblatt. 1885. S. 69.

stränge? Es wäre dies zweifellos beim Stande unserer jetzigen Anschauungen über den Aufbau der Hinterstränge eine nicht gerechtfertigte These, um so weniger als wir ja leider nicht in der Lage sind, die allerersten Anfänge unseres Prozesses in den Hintersträngen nachzuweisen. Es sind zwar die Goll'schen Stränge evident am meisten afficirt, doch ist es ja neuerdings nach den Untersuchungen von Singer¹⁾, Kahler²⁾, Schultze³⁾ etc. fraglich, in wiefern man weisse Fasermassen der Hinterstränge als besondere Systeme in physiologischem Sinne auffassen darf. Nach diesen Untersuchungen besässen bekanntlich weder die Goll'schen noch die Burdach'schen Stränge eine physiologische oder pathologische Sonderstellung, sondern diese zwei Bezirke würden sich anatomisch nur insofern unterscheiden, als in den Goll'schen Strängen das Gerüste der langen aufsteigenden Fasern weniger von kurzen Bahnen durchflochten erscheint als im lateralen Antheil der Hinterstränge. Man könnte also aus der in unseren Fällen allerdings sehr intensiven Degeneration der medialen Theile der Hinterstränge bezw. der Goll'schen Stränge nur schliessen, dass es sich um eine vorzugsweise Affection eben jener langen aus tiefen Wurzelgebieten stammenden Fasern handle. Und in der That, wenn wir diese Erscheinung festhalten und dabei des relativen Intactbleibens der vorderen äusseren Felder, denen wohl zweifellos eine gewisse systematische Bedeutung zukommt, gedenken, so wird uns doch der Gedanke einigermaassen nahe gelegt, dass auch in den Hintersträngen eine verschiedene Reaction gewisser „Fasersysteme“ gegen den degenerativen Prozess in unseren Fällen zu Tage trete. Daneben ist freilich festzuhalten, dass in den Hintersträngen auch Bezirke betroffen sind, über deren systematische Bedeutung wir durchaus kein Recht haben, uns in behandelndem Sinn zu äussern.

Resumiren wir nochmals den Vergleich der Befunde bei Fällen reiner Tabes mit den unsrigen, so sehen wir bei ersteren

¹⁾ Singer, Sitzungsberichte der Wiener Akademie. 1881.

²⁾ Kahler, Ueber die Veränderungen, welche sich im Rückenmark in Folge einer geringfügigen Compression entwickeln etc. Prag. Zeitschrift für Heilkunde. 1882. S. 187.

³⁾ Schultze, Beitrag zur Lehre von der sec. Degeneration im Rückenmark etc. Archiv für Psych. etc. Bd. 14. S. 359.

in den Hintersträngen eine je nach Stadien und Dauer des Prozesses etwas wechselnde Localisation, immerhin mit wenigstens bei vorgerückteren Stadien, vorzugsweisem Befallensein der medialen Theile der Hinterstränge und Intactbleiben der vorderen äusseren Felder; für die graue Substanz wäre als typisch zu verzeichnen, Degeneration der feinen Fasern der Clarke'schen Säulen, sowie der „Randzone“, alles bei Intactsein der Seitenstränge. Für unsere Fälle wäre hervorzuheben eine Degeneration, vorzugsweise des medialen Theiles der Hinterstränge, über deren systematischen oder nicht systematischen Charakter ich mich eines definitiven Urtheils enthalten möchte, ebenfalls relatives Freibleiben der vorderen äusseren Felder; in der grauen Substanz hochgradige Atrophie der Fasern und Zellen der Clarke'schen Säulen bei Intactsein der Randzone, endlich die streng systematische Degeneration der PyS und KIS. Beiden Krankheitsgruppen wäre gemeinsam die Atrophie der hinteren Wurzeln und Degenerationen verschiedener Grade in den peripherischen Nerven und völlige Integrität der grauen Substanz der Vorderhörner. Wie man sieht, sind die anatomischen Unterschiede zwischen den wenigstens in den Anfangsstadien sich gewiss sehr nahe stehenden Fällen von hereditärer Ataxie und gewöhnlicher Tabes weit grösser und bedeutsamer als jene zwischen ersterer und den vorerwähnten ihnen klinisch ferner stehenden und unter sich ungleichwerthigen Fällen combinirter Systemerkrankungen!

Wenn wir zum Schlusse noch den physiologischen Zusammenhang der in unseren Fällen degenerirten Rückenmarkspartien unter sich und das Verhältniss desselben zu den klinischen Erscheinungen in's Auge fassen, so wäre vor Allem die Frage zu beachten, wo liegt der Ausgangspunkt des Prozesses? Ich möchte mich hier, wie schon mehrfach angedeutet, durchaus der auch von Kahler und Pick, Prévost, Westphal u. A. vertretenen Ansicht einer selbständigen, primär systematischen Erkrankung der betroffenen Faserstränge anschliessen, einer primären schon deshalb, weil alle anatomischen Anzeichen einer Fortleitung per contiguitatem oder durch Vermittlung der Pia fehlen. Aus der Intensität der Sklerose der Hinterstränge, speciell der Goll'schen Stränge, könnte man ferner schliessen, dass in diesen der Anfang des Prozesses sich abgespielt und vielleicht erst später die Betheiligung der

systematischen Seitenstrangdegeneration hinzugetreten sei. (Freilich ist letzterer durchaus nicht sicher, indem ein System mit geringerem Faserausfall nicht nothwendigerweise auch zeitlich später als eines mit grösserem Faserausfall erkrankt zu sein braucht, sondern hier nur graduell systematische Unterschiede denkbar sind.) Die Degeneration in der grauen Substanz ferner, vor Allem diejenigen der Clarke'schen Säulen würde dann in directen Zusammenhang mit der Degeneration der Seitenstränge zu bringen sein. Hier sind vor Allem wohl zweifellos die schon von Flechsig angenommenen innigen Beziehungen zwischen den Zellen der Clarke'schen Säulen und den Kleinhirnseitenstrangbahnen durch Vermittelung der von Flechsig sogenannten „horizontalen Kleinhirnbündel“ in Betracht zu ziehen. Gestützt wird diese Annahme durch einstweilen zwar noch vereinzelte, doch unzweifelhafte Beobachtungen verschiedener Autoren, in denen Atrophie der Zellen der Clarke'schen Säulen und Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen combinirt gefunden wurde. Ich erinnere hier an die einschlägigen Befunde von Pick¹⁾, Kahler und Pick²⁾, Strümpell³⁾, Westphal⁴⁾, Oppenheim und Siemerling⁵⁾, Fall 1 und 12; eine weitere Bestätigung dieser physiologischen Beziehung wird also auch durch unsere Fälle in evidenter Weise gegeben.

Andererseits sind auch directe Beziehungen zwischen den Clarke'schen Säulen und den Hintersträngen wohl zweifellos. Vor Allem kommen hier die Einstrahlungsfasern des Hinterstranges in die Clarke'schen Säulen in Betracht; ferner haben namentlich Krauss⁶⁾ und Lissauer⁷⁾ darauf aufmerksam gemacht, dass in frühen Stadien der Tabes die Clarke'schen Säulen oft in eine innere faserärmere — entsprechend den aus grösserer Tiefe stammenden eintretenden Wurzelzonenfaser —

1) Pick, Zur Histologie der Clarke'schen Säulen im menschlichen Rückenmark. Centralbl. für die med. Wissensch. 1878. S. 20.

2) a. a. O.

3) Strümpell, a. a. O. Bd. 10. S. 692.

4) Westphal, Ueber Fortdauer des Kniephänomens etc., a. a. O. Bd. 17. Fall 1.

5) a. a. O.

6) a. a. O.

7) a. a. O. Bd. 17. S. 435.

und einem äusseren faserreicheren — aus frisch einstrahlenden Wurzelfasern gebildeten — Abschnitt zerfallen, welch letzterer nach oben immer mehr das Uebergewicht erhält, so dass im hohen Dorsalmark die Clarke'sche Säule intact war und somit durch die ganze Länge derselben das Verhalten der Hinterstränge gewissermaassen in ihr abgespiegelt war. Endlich hat Lissauer es sehr wahrscheinlich gemacht, dass eine enge Beziehung besteht zwischen einem System von Fasern in den Wurzelzonen des Lumbalmarkes mit den Clarke'schen Säulen des unteren Dorsalmarkes. Letztere Beziehung wird durch unsere Fälle in hohem Grade illustriert, indem die höchstgradige Verödung der Clarke'schen Säulen sich im unteren Dorsalmark befindet und Hand in Hand geht mit der in beiden Fällen so evident ausgesprochenen Degeneration der Wurzelzonen gerade im Lumbalmark. Vom ersterwähnten Verhalten der Clarke'schen Säulen freilich (verschieden starke Atrophie der inneren und äusseren Hälfte) war in unseren Fällen wohl deshalb nichts zu constatiren, weil wir eben keine frühen Stadien des Prozesses mehr vor uns haben.

Wir haben also in beiden Fällen ganz unzweifelhafte anatomisch-physiologische Beziehungen der Fasern und Zellen der Clarke'schen Säulen sowohl mit Hinterstrang als Seitenstrang nachweisbar, und dürfen wohl auch die in den Clarke'schen Säulen so ausgesprochene hochgradige Degeneration als auf bestimmte Fasersysteme localisirt, also in gewissem Sinne auch als „systematisch“ ansehen.

Von übrigen Veränderungen in der grauen Substanz war wie schon erwähnt, nichts Wesentliches zu bemerken, als eine gewisse Faserabnahme der in der Substantia gelatinosa verlaufenden horizontalen groben Wurzelbündel, einzelner aufsteigender gröberer Fasern im hintersten Theile des Hinterhornes in Fall II und vielleicht eine gewisse Faserabnahme im hinteren Theile der Spongiosa im Lendenmark ebenfalls in Fall II, also alles Fasern, die in mehr oder weniger directe Beziehungen zu den stark degenerirten hinteren Wurzeln zu bringen sind, während wiederum die Randzone intact erschien, obschon diese gewiss auch in unmittelbarster Beziehung zu den hinteren Wurzeln steht und uns also auch hier wieder ein Moment von ausgesprochener „systematischer“ Bedeutung entgegentritt.

So viel über den organischen Zusammenhang der erkrankten Fasersysteme unserer Fälle. Die histologische Frage: Haben wir die vorliegenden Veränderungen als parenchymatöse oder interstitielle aufzufassen, werden wir wohl mit der Mehrzahl der Autoren, die diese Frage bei der *Tabes* discutirten, in ersterem Sinne beantworten, schon aus dem einfachen Grunde, weil größere interstitielle Veränderungen, Verdickung der Gefäße und der bindegewebigen Septa nicht vorhanden sind. Die Verdickung der *Pia mater* endlich möchte ich ebenfalls als secundär von der Erkrankung des Rückenmarkes selbst. angeregt, auffassen und namentlich nochmals betonen, dass derselben in unseren Fällen durchaus keine wesentliche Rolle in der Verbreitung des Processes zuzusprechen ist.

Es erübrigt noch die Zurückführung des klinischen Symptomenbildes auf den anatomischen Befund. Hier ist, was Fall I betrifft, der von mir bei der letzten Untersuchung am Lebenden erhobene Befund wohl noch maassgebend, da Pat. nur 3 Monate später ohne Hinzutreten wesentlicher anderweitiger Erscheinungen starb. Wir hatten also damals fast völlige motorische Paralyse der unteren Extremität, Flexionscontractur im Kniegelenk, Füße in Varo-Equinus-Stellung fixirt; Sensibilität der unteren Extremität stark, der oberen deutlich vermindert. Patellarphänomen aufgehoben. In Fall II war im Zeitpunkt meiner letzten Untersuchung ein wesentlich weniger complicirtes Bild, welches vor Allem in höchstgradigen Coordinationsstörungen der unteren und oberen Extremität sowie des Rumpfes gipfelt, daneben sehr unbedeutende leichte Herabsetzung der Hautsensibilität an unterer und oberer Extremität, Muskelsinn normal. Motorische Kraft beider Extremitäten damals intact, von Contracturen nur die Dorsalflexion der grossen Zehe vorhanden. Patellarreflex aufgehoben. Ich bin nun leider nicht in der Lage, über das Verhalten der motorischen Kraft im Zeitpunkt des Todes genaue Angaben zu machen, für die zwischenliegende Zeit von 2 Jahren wurde nur als neu notirt eine Kyphoscoliose, die Fixirung der grossen Zehe in Dorsalflexion und noch mehr Zunahme der Ataxie, so dass Pat. nur noch gehen konnte, „wenn sie sich an Gegenständen hielt“; dies war aber schon zur Zeit meiner Untersuchung der Fall, wo die genau geprüfte motorische Kraft

anscheinend durchaus intact war. Jedenfalls erhellt aus obiger Angabe, dass Pat. unmittelbar vor ihrer letzten Krankheit überhaupt noch ohne fremde Hülfe gehen konnte, so viel, dass bei der vorhandenen so hochgradigen Ataxie von einer irgendwie erheblichen motorischen Parese kaum die Rede sein konnte zur Zeit ihres Todes.

Was zunächst das in unseren Fällen in den früheren Stadien wenigstens vor Allem in das Auge springende klinische Symptom, die Ataxie anbelangt, so sind dieselben nicht geeignet in die so oft ventilirte Frage nach der anatomischen Localisation der Ataxie neues Licht zu bringen, da sie eben nicht genügend frühe Stadien der reinen uncomplicirten hereditären Ataxie darstellen. Ich will deshalb nur kurz erwähnen, dass man in denselben an mehrere Bahnen denken könnte, die vielleicht mit Leitung der Coordination zu thun haben mögen. Zunächst wären vielleicht jene von Kahler wenigstens für den Hund festgestellten langen centripetal leitenden, wesentlich medial, also im Gebiete der Goll'schen Stränge gelegenen Bahnen in Betracht zu ziehen, welche obiger Autor als „Gerüst für den Aufbau der Hinterstränge“ beschreibt und denen er eine bestimmte physiologische allerdings zur Zeit noch unbekannte Function zusprechen zu müssen glaubt. Könnte diese Function nicht in einer Verbindung zwischen Peripherie und Coordinationscentrum bestehen und die Ataxie aus einer Unterbrechung in eben diesen Bahnen hergeleitet werden? Dafür würde in unseren Fällen die anatomische Thatsache sprechen, dass durch die ganze Länge des Rückenmarkes eben die medial neben dem Septum posterius gelegenen Theile der Hinterstränge das Maximum der Degeneration zeigen (mit Ausnahme jenes öfter genannten wohl einem andern „System“ angehörenden kleinen ovalen Feldes im Lendenmark) und also wohl die älteste Localisation der Sklerose in der weissen Substanz darstellen. Gegen diese für die vorliegenden Fälle befriedigende Auffassung spricht aber das Vorkommen ausgedehnter Hinterstrangsklerosen ohne Ataxie. Für eine primäre Affection der „bandelettes externes“ der Hinterstränge [Charcot, Pierret¹⁾] spricht in unseren Fällen, wie aus Obigem hervor-

¹⁾ Charcot, Oeuvres complètes. Leçons sur les maladies du système nerveux. Tome II. 1886. p. 12 ff.

geht, gar nichts. Verlegen wir endlich mit Erb¹⁾ die Ursache der Ataxie in Unterbrechung von Bahnen, die zwischen dem Willensorgan und den vorderen Wurzeln liegen, so könnte man vielleicht an gewisse Systeme der grauen Substanz, vielleicht auch an die bei uns so typisch ergriffene Kleinhirnseitenstrangbahn denken. Unwiederlegliche Beweise sind wie schon bemerkt, aus unseren Fällen weder für die eine noch die andere Möglichkeit beizubringen und ist es daher wohl besser, diese complicirte Frage nicht durch weitere Hypothesen zu verwirren.

Es folgen die in beiden Fällen vorhandenen, wenn auch nicht sehr hochgradigen Störungen der Hautsensibilität. Dass die sensiblen Fasern nicht in den Goll'schen Strängen verlaufen, erhellt wie aus anderen Beobachtungen unter anderen denjenigen von Strümpell¹⁾, Erlicki²⁾ etc. wohl auch aus den unsrigen, indem es nicht gut denkbar wäre, die in Fall II doch nur sehr unbedeutenden Störungen der Sensibilität mit den maximal degenerirten Goll'schen Strängen in Beziehung zu setzen. Wenn wir aber für Leitung sensibler Reize die in unseren Fällen meist erhaltenen vorderen äusseren Felder oder den frei gebliebenen schmalen Saum der lateralsten Theile der Keilstränge ansprechen, so würde dieser Annahme der erwähnte Fall von Erlicki widersprechen, wo bei intacter Hautsensibilität der ganze Querschnitt der Hinterstränge degenerirt und also eine Leitung durch dieselbe wohl ausgeschlossen erschien. Des Weiteren könnte man einen Verlauf sensibler Fasern in den Seitensträngen annehmen und hiefür besonders die intacte seitliche Grenzschicht in Anspruch nehmen; näher liegend aber und aus der Vergleichung unserer Fälle mit reinen Tabesfällen ziemlich ungezwungen hervorzugehen erscheint mir eine andere, bis dahin meines Wissens noch nicht bestimmt ausgesprochene Hypothese, nemlich diejenige, der Randzone der Hinterhörner eine Bedeutung für gewisse sensible Leitungen zuzusprechen. Es hat ja, wie Lissauer, der die Randzone zuerst als „System“ feiner Wurzelfasern differenzirt und ihre Erkrankung bei Tabes neben der Degeneration der Clarke'schen Säulen als eine der am meisten cha-

¹⁾ Erb, Zur Lehre von der spinalen Ataxie. Neurol. Centralbl. 1885. S. 25.

²⁾ a. a. O. Bd. 10. S. 695. Bd. 11. S. 46.

³⁾ a. a. O.

rakteristischen Veränderungen der grauen Substanz hervorhob, es hat ja diese Randzone wohl sicher eine bestimmte physiologische Function. Wenn wir nun bedenken, dass bei reiner Tabes immer mehr oder weniger hochgradige Störungen der Hautsensibilität, dass lancinirende Schmerzen und Gürtelgefühl vorhanden sind, wenn wir ferner bei Untersuchung des tabischen Rückenmarkes mit grosser Regelmässigkeit typische Degeneration in jener Randzone, besonders im Lendenmark, finden, in unseren Fällen von hereditärer Ataxie aber bei klinisch wenig ausgesprochenen Störungen der Hautsensibilität, bei durchaus und jederzeit mangelnden lancinirenden Schmerzen und Gürtelgefühl jene Randzone intact sehen, liegt es da nicht nahe, dieselbe mit gewissen sensiblen Functionen in Beziehung zu bringen, vor Allem mit der Perception äusserer Hautreize? Das Verhalten der hinteren Wurzeln giebt uns ja zur Erklärung der klinischen Differenzen im Bereiche der Hautsensibilität keinen Anhalt, da dieselbe bei reiner Tabes und hereditärer Ataxie in durchaus gleicher Weise und Intensität erkrankt sein können; dass aber in der Randzone eine gewisse Differenzirung sensibler, eine unmittelbare Fortsetzung hinterer Wurzelfasern bildender Fasern stattfindet, scheint mir aus meinen Befunden mit grosser Wahrscheinlichkeit hervorzugehen. Dass freilich nicht alle der Sensibilität, auch nicht der Hautsensibilität im weiteren Sinn dienenden Fasern in jener Randzone verlaufen, ist ja schon deshalb möglich und wahrscheinlich, weil auch in unseren Fällen Sensibilitätsstörungen (besonders des Ortsinns) vorhanden waren trotz des anscheinend (eine durchaus exacte Beurtheilung der Integrität jener Fasern ist ja äusserst schwierig) intacten Verhaltens dieser Zone. Ich spreche deshalb nur davon, dass die Randzone mit Perception äusserer Hautreize zu thun haben möchte, während ja vielleicht andere sensible Empfindungsqualitäten, Ortsinn, Muskelsinn etc., auch in anderen Fasersystemen der grauen oder auch der weissen Substanz mögen geleitet werden. Immerhin sei die oben ausgesprochene Ansicht nur als Hypothese mit aller Reserve geäussert, und wird es besonders späteren, genau auf das Verhalten der Randzone gerichteten anatomischen Untersuchungen über hereditäre Ataxie vorbehalten sein, die Richtigkeit derselben eventuell zu bestätigen oder nicht zu bestätigen.

Die in Fall I hochgradige Störung der Motilität, sowie die Contracturen sind wohl bei der völligen Integrität der Vorderstränge, der vorderen Wurzeln und der Vorderhörner auf die Erkrankung der Seitenstränge, speciell der Pyramidenseitenstrangbahnen zurückzuführen. Fall II, wo hochgradige motorische Schwäche sicher auszuschliessen ist, nähert sich in dieser Beziehung sehr dem Fall VI Friedreich-Schulze, wo bis zum Tode die motorische Kraft intact bleibt und trotzdem die ganzen oder Theile der Py S in hohem Grade erkrankt waren. Im Uebbrigen zeigen aber alle anderen schon mehrfach citirten Fälle von combinirter Systemerkrankung Erscheinungen motorischer Schwäche und kommt Westphal¹⁾ nach genauer Abwägung der einzelnen Momente zum Schlusse, dass diese motorische Schwäche bedingt sei durch die Affection der Seiten- bzw. Vorderstränge; dieser Schluss kann weder durch den Fall VI Friedreich-Schulze, noch durch unseren Fall II mit Grund erschüttert werden, indem man ja annehmen kann, in den weit weniger intensiv als die Hinterstränge degenerirten Py S seien noch genug intacte Fasern, um motorische Impulse zu den Muskeln zu leiten. So können wir wohl mit gutem Grund die motorische Parese auf die Degeneration der Py S beziehen, denn auf die immerhin nicht hochgradigen Veränderungen der peripherischen Nerven oder vollends auf die theilweise wenigstens mikroskopisch normalen atrophischen Muskeln zu recurriren, ist kaum zulässig. Auch das Bestehen der Spasmen und Contracturen würde in Uebereinstimmung mit anderen Autoren mit der Erkrankung der Py S zu verbinden sein; auf ein Verständniss des feineren Zusammenhanges müssen wir freilich verzichten, nur so viel sei gesagt, dass der von Westphal²⁾ ausgesprochene Satz: „dass bei einer combinirten strangförmigen Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge Rigidität der Musculatur und spastische Contracturen nicht eintreten, wenn die Erkrankung der Hinterstränge sich bis in den Lendentheil des Rückenmarkes herab erstreckt und die als Wurzelzone bezeichneten Partien der Hinterstränge von der Degeneration betroffen sind“, in seiner allgemeinen Fassung durch unsere Befunde erschüttert wird, indem beide Male im Lenden-

¹⁾ Westphal, a. a. O. Bd. 9. S. 711.

²⁾ a. a. O. Bd. 9. S. 713.

mark wenigstens hochgradige Degeneration der Wurzelzone und gleichwohl intra vitam Rigidität der Musculatur und spastische Contracturen bestanden.

Es bleibt noch die anatomische Deutung des Fehlens des Patellarreflexes. Hier könnten wir recurriren auf die Atrophie der hinteren extramedullären Wurzeln oder aber auf die von Westphal¹⁾ sogenannte „Wurzeleintrittszone“, jenes dreieckige Feld, welches begrenzt wird nach innen von einer vom einspringenden Winkel des Hinterhorns parallel dem hinteren Septum nach hinten ziehenden Linie, nach aussen vom medialen Rand des Hinterhorns und nach hinten von der Peripherie dieses Theiles der Hinterstränge — alles im Uebergangstheil vom Dorsalmark in die Lendenanschwellung. Wir haben in unseren Fällen, wo beides, hintere Wurzeln und jenes Feld erkrankt sind, die Wahl die einen oder das andere für das Fortfallen des Kniephänomens verantwortlich zu machen; da hingegen Westphal²⁾ es in hohem Grade wahrscheinlich gemacht hat, dass gerade seine Wurzeleintrittszone für das Bestehen oder Nichtbestehen des Kniephänomens maassgebend ist, so wird diese Ansicht auch durch unsere Befunde durchaus gestützt. — Soviel über den Zusammenhang der klinischen Erscheinungen unserer Fälle mit der anatomischen Localisation, ein Zusammenhang, dessen Deutung, wie man sieht, noch mancherorts sehr lückenhaft ist und der Ergänzung durch weitere ähnliche Befunde bedarf.

Berücksichtigen wir zuletzt nur noch kurz die Frage, wie kommen solche in unseren Fällen vorliegende primäre Systemerkrankungen, denn darum handelt es sich ja zweifelsohne, zu Stande, so erscheint auch mir der von Kahler und Pick ausgesprochene und auch von Strümpell aufgenommene Gedanke, dass das Vorkommen streng systematischer Erkrankungen mit der Thatsache der systemweise erfolgenden fötalen Entwicklung des Rückenmarkes in einen Zusammenhang zu bringen sei, in hohem Grade für unsere Fälle zutreffend. Dass bei denselben ja das hereditäre Moment in höchstem Grade zur Geltung kommt, habe ich in meiner ersten Mittheilung nachgewiesen und steht

¹⁾ Westphal, Ueber Fortdauer des Kniephänomens bei Degeneration der Hinterstränge etc. Archiv f. Psychiatrie etc. Bd. 17. S. 547.

²⁾ a. a. O. S. 569.

es für mich ausser Zweifel, dass diese Noxe eine solche auf gewisse anatomische und wohl auch physiologische Systeme des Rückenmarkes beschränkte Erkrankung zur Folge haben konnte. Für ein gewisses Zurückbleiben in der ganzen Entwicklungsanlage des Rückenmarkes oder doch gewisser Theile desselben spricht ja auch die allgemeine Kleinheit des Markes, speciell der hinteren Hälfte desselben und der Medulla oblongata.

Wenn wir schliesslich unsere Fälle im ganzen System der Rückenmarkskrankheiten einreihen sollen, so scheint mir aus den nun mehrfach angeführten Thatsachen unbedingt hervorzugehen, dass eine sowohl klinische wie anatomische strenge Abgrenzung der hereditären Ataxie von der klassischen Tabes geboten erscheint und dass erstere als combinirte primäre Systemerkrankung auf hereditärer Grundlage sich auch von den übrigen bekannten Fällen combinirter Systemerkrankung abhebt und als sowohl klinisch wie anatomisch abgegrenzte, selbständige und einheitliche Krankheitsgruppe aufzufassen ist.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel IV.

- Fall I. Fig. 1. Halsanschwellung im oberen Theil.
 Fig. 2. Uebergang vom Cervical- in's Dorsalmark.
 Fig. 3. Mittleres Dorsalmark.
 Fig. 4. Uebergang vom Dorsal- in's Lendenmark.
 Fig. 5. Mittleres Lendenmark.
- Fall II. Fig. 1. Halsanschwellung im unteren Theil.
 Fig. 2. Oberstes Dorsalmark.
 Fig. 3. Mittleres Dorsalmark.
 Fig. 4. Unteres Lendenmark.
 Fig. 5. Sacralmark.