

XVI.

Ueber combinirte Systemerkrankungen des Rückenmarkes.

Von

Dr. Otto Kahler,

Assistenten der zweiten medicinischen Klinik

und

Dr. Arnold Pick,

Secundärarzte an der Landes-Irrenanstalt in Prag.

Hierzu Tafel VII, Fig. 1—6.

~~~~~

Wenn es als eine für die ganze Auffassung der Rückenmarkserkrankungen bedeutsame Thatsache bezeichnet werden muss, dass *Vulpian* und mit ihm *Charcot* zuerst eine Trennung derselben in systematische und asystematische statuirten, so tritt jetzt, wo eine Reihe älterer seit *Türck* bekannter Thatsachen über die Fasersysteme des Markmantels zur vollen anatomischen Sicherheit erhoben, eine Reihe anderer neuer in nicht unwesentlicher Weise unser Wissen bereichert, an die Pathologie die erneuerte Pflicht heran, diesen Neuerwerb von anatomischen Daten für die Erkenntniss namentlich der systematischen Erkrankungen zu verwerthen; einen ersten Schritt in dieser Beziehung hat *Flechsig* selbst gethan. Der nachfolgende Beitrag zur Pathologie der Systemerkrankungen dürfte um so willkommener sein, als wir mit grosser Wahrscheinlichkeit annehmen dürfen, das gewisse Fasersysteme kaum jemals selbstständig erkranken, und nur die vergleichende Analyse verschiedenartig combinirter und complicirter Systemerkrankungen für den Menschen das zu leisten im Stande sein dürfte, was das von geläuterten anatomischen *Anschauungen* geleitete *Thierexperiment* in nicht allzuferner Zeit auf verhältnissmässig einfachere Weise zu Stande bringen dürfte. Ueberdies ist die *Casuistik* von gleichzeitiger Erkrankung

kung verschiedener Rückenmarksstränge eine verhältnissmässig sehr spärliche, und zudem die Anschauung, es handle sich in einigen dieser Fälle um Erkrankung mehrerer Systeme, bisher noch gar nicht zum Ausdruck gebracht. Einzelne Autoren erwähnen nur beiläufig, dass mit der am häufigsten vorkommenden Systemerkrankung, der grauen Degeneration der Hinterstränge, eine Degeneration der hinteren Abschnitte der Seitenstränge sich verbindet, wobei dieselben von einem Uebergreifen des Processes auf die benachbarten Abschnitte sprechen, ohne jedoch die Art und Weise desselben näher zu präzisiren (Erb, Charcot\*). Jedenfalls gehören hierher die Fälle von Rückenmarksaffection bei Paralytisch-Blödsinnigen, die Westphal\*\*) als eigene Gruppe von den übrigen abscheidet, welche neben der gewöhnlichen Körnchenzellenmyelitis der Seitenstränge die gleiche Affection der Hinterstränge im Hals und Brusttheil darboten\*\*\*). Demselben Autor verdanken wir auch die kurze Mittheilung eines Falles, in welchem sich neben Degeneration der Hinterstränge eine theilweise Degeneration der Seitenstränge fand†). Die zahlreichsten Beiträge zur Lehre von der gleichzeitigen Erkrankung mehrerer Faserstränge hat jedoch Friedreich in seinen mehrfachen Arbeiten über hereditäre Ataxie††) geliefert, die uns später Anlass zu einer eingehenden Discussion geben werden. Der ungenügende Stand unserer Kenntnisse über das in Rede stehende Thema spiegelt sich so recht deutlich in den wenigen Bemerkungen welche Leyden in seinem Werke darüber giebt†††).

### Krankheitsgeschichte.

Tuberculöse Descendenz. Mangelhafte Entwicklung. Mässig ausbreitete Lungenphthise mit Schrumpfung. Spärliche, bald cessirende Menstruation im sechzehnten Lebensjahre. Gleichzeitig Beginn des Leidens mit spinaler Arthropathie (?). Langsam vor-

\*) Es ist hier vielleicht der Platz es auszusprechen, dass weder diese Thatsache, noch weniger aber die von einzelnen Autoren behauptete Theilnahme der Hinterhörner an der Affection der Hinterstränge auf gesicherter pathologisch-anatomischer Basis beruht.

\*\*) Virchow's Archiv Bd. 40, S. 242.

\*\*\*) In den zahlreichen seither mitgetheilten Untersuchungen über die Körnchenzellen-Myelitis im Rückenmarke der Paralytiker ist dieser Befund ein nicht seltener.

†) Dieses Archiv V., Heft 3., S. 822.

††) Virchow's Archiv Bd. 26, 27, 68, 70.

†††) Klinik der Rückenmarkskrankheiten 2. Bd. S. 445.

schreitende Bewegungsschwäche der unteren Extremitäten, sechs Jahre später Schwäche und Ataxie an den oberen Extremitäten, sowie Sprachstörung. Habituelle Pulsbeschleunigung, Bronchokrisen. Sehnenreflexe fehlend. Keine Sensibilitätsstörung, weder Blasenlähmung noch Decubitus. Tod durch Anämie und Erschöpfung in Folge tuberculöser Darmaffection. Graue Degeneration der Hinterstränge, beider Pyramidenbahnen und Kleinhirnseitenstrangbahnen. Fettherz.

---

P. N. 1015. Strasik Josefa, 23 jährige Dienstmagd aus Eule, rezipirt den 17. Febr. zur zweiten medicinischen Klinik des Herrn Prof. Halla, der uns in freundlicher Weise die Benutzung der Krankengeschichte gestattete.

Die Kranke stammt von einer Mutter, die vor 15 Jahren an Lungen-schwindsucht verstarb und von einem gesunden noch lebenden Vater, dem eine zweite Frau drei gesunde kräftige Kinder geboren hat, während zwei leibliche Geschwister der Kranken in zartem Alter starben und die einzige noch lebende Schwester schwächlich ist wie sie selbst. In ihrer Kindheit hatte sie öfters an langdauernden Augenaffectionen zu leiden, war immer blass und schwach, doch angeblich nie schwer krank.

Menstruirt wurde sie in ihrem 16. Lebensjahre, die spärlichen und unregelmässigen Katamenien cessirten jedoch schon nach einem halben Jahre wieder vollkommen. Seither datirt sich ihr Leiden, als dessen Veranlassung die Patientin wiederholte Erkältungen betrachtet, welchen sie ausgesetzt war, da sie zur Winterszeit barfuss in einem Hofraume die Wäsche besorgte. Damals schwollen ihr rasch beide Fussgelenke an und wurden schmerhaft, es stellte sich häufigeres Herzklopfen und allgemeine Muskelschwäche ein. Ueber die Dauer der Gelenkaffection, welche sie nur zeitweilig zur Bettlägrigkeit zwang, weiss die Kranke keine bestimmten Angaben zu machen, doch war dieselbe jedenfalls von längerer Dauer und schwand später vollkommen. Bald darauf stellte sich zunehmende Schwäche der Beine ein, die schon nach Verlauf eines Jahres Arbeitsunfähigkeit zur Folge hatte. Im Jahre 1874 konnte sie nur mehr gestützt herumgehn, Anfang des Jahres 1875 sich kaum mehr auf den Füssen halten, seit Monat März 1875 ist sie dauernd an das Bett gefesselt. Weder zu Beginn noch im weiteren Verlaufe hatte die Kranke jemals über Schmerzen zu klagen. Im Laufe des vergangenen Jahres will sie durch mehrere Monate eine ausgebreitete geschwürige Hautaffection am rechten Fussrücken gehabt haben, als deren Folgen sich jedoch nur oberflächliche glatte Narben auffinden lassen. Seit Beginn ihrer Bettlägrigkeit nahm die Bewegungsschwäche der unteren Extremitäten noch rascher zu, und bemerkte die Kranke jetzt rasch vorschreitende Abmagerung derselben. Bald darauf stellte sich auch Bewegungsbehinderung an den oberen Extremitäten ein, sie wurden kraftlos und ungeschickt, magerten bald ebenfalls ab. Gleichzeitig erschien das Sprechen erschwert, sehr anstrengend, die Sprache wurde langsam, blieb jedoch verständlich.

Eine genauere Beschreibung der ursprünglichen Gehstörungen vermag die Kranke nicht zu liefern, soviel jedoch konnte von ärztlicher Seite eruirt

werden, dass zu Ende vorigen Jahres die bettlägerige Kranke ihre unteren Extremitäten langsam und dabei äusserst ungeschickt bewegte. Bestimmt werden Parästhesien und andere Empfindungsstörungen in Abrede gestellt. Verlässliche Angaben über Erkrankungssymptome von Seite der Respirationsorgane fehlen. Dagegen hatte sie im Laufe des letzten Jahres an häufigen, sehr erschöpfenden Diarröen zu leiden.

Das klinische Aufnahmsprotokoll vom 19. Februar 1876 lautet:

Mittelgross, von äusserst gracilem Knochenbau, die Extremitätenknochen in ihren Diaphysen auffallend dünn, die Epiphysen etwas aufgetrieben, sonst jedoch keine Zeichen überstandener rhachitischer Erkrankung. Der Schädel wohlgeformt, symmetrisch gebaut. Wird die Kranke aufgesetzt, so zeigt die Wirbelsäule ausser einer Steigerung der physiologischen Krümmung im Brustabschnitte und dem Fehlen der entsprechenden Compensation im Hals- und Lendentheil noch eine leichte scoliotische Krümmung nach rechts. Die Dornfortsätze in einer Flucht verlaufend, weder bei kräftigem Druck noch bei Percussion empfindlich.

Die gesamte Körpermuskulatur erscheint hochgradig abgemagert, nirgend jedoch lässt sich vollständiges Fehlen eines Muskels oder einer Muskelgruppe nachweisen. Am auffallendsten ist die Massenabnahme an den Unterschenkeln und Vorderarmen beiderseits; relativ am massigsten erscheinen noch die Mm. pectorales, die Schulter- und Nackenmuskeln, die Muskelgruppen längs der Wirbelsäule. Die kurzen Hand- und Fussmuskeln zeigen keine auffallend stärkere Abmagerung, an keinem Muskel finden sich fibrilläre Zuckungen, an jedem nur Abmagerung, nirgend wirkliche individuelle Atrophie.

Der Panniculus adiposus erscheint vollkommen geschwunden, die Kranke ist von erschreckender Magerkeit. Die Hautdecken hochgradig anämisch, sehr zart, trocken sich anfühlend, jedoch ziemlich elastisch. Am Rumpf und den Oberarmen zahlreiche durchscheinende Hautvenennetze. An den unteren Extremitäten erscheint die Haut bläulich marmorirt, dabei nicht auffallend kühler. Das Haupthaar blond, spärlich, sehr weich und dünn, die Pubes sehr wenig entwickelt, die Mammae bilden kaum apfelfrosse härliche Massen.

Die sichtbaren Schleimhäute äusserst anämisch, Zunge rein, feucht, sehr blass. —

Die Weichtheile des Gesichtes auf's Aeusserste abgemagert, die Gesichtshaut in tiefe Runzeln gelegt, die fleischlosen Lippen decken nicht die vollständig erhaltenen, nicht gerieften Schneidezähne.

Der Gesichtsausdruck ruhig, die Gemüthsstimmung wechselnd, das ganze Wesen der Kranken kindlich, die Intelligenz allerdings auf niederer Stufe, steht jedoch in keinem auffallenden Gegensatz zu jener, die wir bei unseren Patienten aus ähnlichen Lebensverhältnissen zu finden gewohnt sind.

Sie nimmt im Bette die herabgesunkene Rückenlage ein und ist weder im Stande selbstständig die Lage zu wechseln noch sich aufzusetzen. Die Bewegungen des Kopfes und der Halswirbelsäule geschehen langsam, jedoch sicher und ohne Schwanken. Die oberen Extremitäten als Ganzes sowohl, als Finger und Hände können spontan nach jeder Richtung bewegt werden, alle Bewegungen jedoch sind langsam und tragen den Character eminenter Muskelschwäche. Einfache Locomotionen der Arme werden so ohne jeden An-

stand ausgeführt (Heben und Senken im Schultergelenk, Strecken und Beugen im Ellbogengelenk) bis auf rasch eintretende Ermüdungserscheinungen.

Bei complicirten Muskelaktionen jedoch (Ergreifen eines Glases, Führen desselben zum Munde, Binden von Schnüren) treten auffällige schwankende Bewegungen der oberen Extremitäten ein, die unregelmässige, geringe Abweichungen von der beabsichtigten Bewegungsrichtung darstellen. Bei grösserem Kraftaufwand theilt sich dieses Schwanken auch dem Kopfe und Rumpfe mit. Bei unterstütztem Aufsitzen jedoch bleiben letztere vollkommen ruhig. Die unteren Extremitäten in gestreckter paralytischer Lage mit Spitzfussstellung. Die spontane Beweglichkeit in allen Gelenken nahezu vollständig aufgehoben, die angesprochenen Muskeln kontrahiren sich wohl, jedoch mit äusserst geringem Bewegungseffekt. Die passiven Bewegungen in allen Gelenken frei, weder Contractur noch Muskelrigidität. Vollständiges Fehlen der Sehnenreflexe, sowohl von der Achillessehne als vom Ligamentum patellae.

Die faradische Erregbarkeit der gesammten Körpermuskulatur erscheint vermindert, am auffälligsten an den unteren Extremitäten. An den oberen Extremitäten erhält man bei Prüfung mit einem Stöhrer'schen Inductionsapparate deutliche Contraction.

|                                            |           |                         |
|--------------------------------------------|-----------|-------------------------|
| Hand- und Fingerstrekker                   | · · · · · | 13,5 Ctm. Rollenabstand |
| Hand- und Fingerbeuger                     | · · · · · |                         |
| Mm. interossei und lumbricales             | · · · ·   | 14 - -                  |
| Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens | 14,5      | - -                     |

und zwar vollkommen gleichmässig rechts und links.

An den unteren Extremitäten hingegen ergiebt sich ein Verhalten der faradischen Erregbarkeit zu Ungunsten der rechten Seite. So erhält man an den Mm. peronei Contraction links bei 9 Ctm. Rollenabstand, rechts bei 6,5 Ctm. (vollständige Contraction sogar erst bei 3 Ctm.) Die Prüfung von den Nervenstämmen aus ergiebt das gleiche Resultat.

Auch die galvanische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln an den oberen und unteren Extremitäten erscheint in gleicher Weise vermindert. So für den N. peroneus

KSZ = links 14 El., rechts 18 El. Stöhrer,

ASZ = links 18 - , - 22 -

AOZ wegen Schmerhaftigkeit nicht zu erzielen.

Die Untersuchung der sensiblen Sphäre zeigt auch bei genauer Prüfung nicht die geringste Störung des Tastsinnes, Temperatursinnes und Schmerzgefühles an der Haut. Die Prüfung des Ortssinnes und Drucksinnes mit den entsprechenden Instrumenten ergiebt zwar keine verlässlichen Zahlen, doch sind die mitunter widersprechenden Angaben nur auf Mangel des Intellects, nicht auf wirklich vorhandene Störungen zu beziehen, wie spätere wiederholte Aufnahmen ergaben.

Auch die Prüfung des Muskelsinnes ergibt, dass keine Störungen des selben vorliegen; die Kranke bezeichnet die Lage ihrer Extremitäten bei geschlossenen Augen und vollkommenem Ausschluss der Hautsensibilität genau, die Bewegungen der oberen Extremitäten werden bei geschlossenen Augen nicht ungeschickter.

Keine Störungen an den übrigen Sinnesorganen. Die Bulbi normal gestellt, nach allen Richtungen frei beweglich, kein Nystagmus. Die Pupillen

normal weit, prompt reagirend. Die ophthalmoscopische Untersuchung zeigt einen blassen Augenhintergrund, leichte Pigmentatrophie der Choroidea, enge blasse Retinalgefässe, die Papille wohl gleichfalls blass, jedoch ohne Zeichen von Atrophie oder Stauung. Keine Retinalhämorrhagien. Die Zunge nach allen Richtungen frei beweglich, ohne Zeichen von Atrophie. Die Gaumensmuskulatur ohne Veränderung, die Rachen- und Mundhöhlen-Schleimhaut sehr blass.

Die Kranke spricht wenig und sehr langsam, wobei die einzelnen Silben häufig getrennt und mit grosser Anstrengung hervorgebracht werden. Sie häsitirt an den Anfangsbuchstaben der Worte und Silben, doch ist ihre Sprache im Ganzen verständlich geblieben.

Keine Störung des Schlingaktes, die Stimme schwach, nicht heiser.

Der Hals lang, schmal, die Halsgruben tief, die Jugularvenen etwas ausgedehnt, nicht undulirend. Die seitlichen Hals- und Nackendrüsen bis zu Bohnengrösse multipel geschwollen, hart, unter dem rechten Ohr eine von gerötheter Haut umgebene Fistelöffnung, aus welcher sich bei Druck wenige Tropfen guten Eiters entleeren. Der Thorax mässig lang, schmal, flach, cylindrisch, die Intercostalräume weit, wenig markirt, die Athmung ruhig, gemischter Respirationstypus. Die rechte Regio infraclavicularis eingesunken, die Percussion daselbst nicht auffallend kürzer als links, das vesiculäre Inspirium dagegen deutlich schwächer. Ueber der rechten Gräte vollständige Dämpfung, unbestimmtes Inspirium, über der linken Gräte nur in der äusseren Hälfte Dämpfung und bronchiales Exspirium. An keiner Stelle sind Rasselgeräusche zu hören, nur seltenes Schnurren und Pfeifen. Sonst geben beide Lungen normalen Befund. Kein Husten, kein Brustschmerz.

Der Herzstoss als diffuse, schwache Vorwölbung im 3. und 4. Intercostalraum zwischen Sternum und linker Papillarlinie sicht- und tastbar, während des Inspirium findet sich auch im 5. Intercostalraum eine unbedeutende systolische Elevation.

Die Herzdämpfung beginnt am unteren Rand der 3. Rippe links vom Sternum, erstreckt sich nach abwärts bis zum oberen Rand der 6. Rippe und erscheint entschieden verbreitert, da sie in der Höhe der 4. und 5. Rippe nach rechts bis zur Sternalmitte, nach links bis 1 Ctm. nach Aussen von der Papillarlinie reichte.

Ueber der ganzen Herzdämpfung unterhalb des oberen Randes der vierten Rippe hört man zwei laute, klappende Töne, im 3. Intercostalraum nahe dem Sternum an der Stelle der systolischen Vorwölbung ein lautes kurzes Geräusch im ersten Moment, das weiter nach Aussen und Abwärts verschwindet. Am Sternum in gleicher Höhe ist es lauter zu hören, noch lauter und gedehnter im zweiten Intercostalraum links vom Sternum. Hier ist es rauher, mitunter selbst kratzend, setzt sich bis in die Diastole fort und erscheint mit einem dumpfen Ton geschlossen. Am Sternum in gleicher Höhe derselbe Befund, rechts vom Sternum dagegen zwei klappende Töne. Durch die Respiration und durch Lagewechsel wird das Geräusch nicht modifizirt. An den Aa. subclaviae und carotides zwei Töne, laute Jugularvenengeräusche. Der Radialpuls zeigt eine Frequenz von 120, bei einer Achselhöhlentemperatur von 37,8° C., ist klein, weich, rhythmisch.

Der Unterleib etwas vorgewölbt, Bauchdecken gespannt, Leberdämpfung normal, Milzdämpfung kaum nachzuweisen. Zeitweilige diarrhoische Entleerungen wechseln mit festen Stühlen.

Harnentleerung normal. Der Harn von gewöhnlicher Menge, albuminfrei, reducirt nicht.

Eine aus der Vena mediana entnommene Blutprobe ist blass, die Zahl der rothen Blutkörperchen erscheint absolut verminder, relativ viel weisse Blutkörperchen, ohne dass der Befund jedoch pathologische Bedeutung hätte. Die einzelnen Formelemente zeigen normales Verhalten.

---

Der weitere Verlauf der Erscheinungen bis zu dem am 22. Juni 1876 erfolgten Tode gestaltete sich folgend:

Trotz energischer roborirender Therapie nahm die allgemeine Atrophie stetig zu.

Die paralytische Schwäche der unteren Extremitäten wurde noch bedeutsamer, es kam jedoch nicht zu vollständiger Lähmung. Auch die Schwäche und Ungeschicklichkeit an den oberen Extremitäten steigerte sich noch weiter, so dass schliesslich der Zustand unserer Kranken ein derartiger wurde, dass sie gefüttert werden musste. Niemals konnten jedoch Sensibilitätsstörungen constatirt werden, es kam weder zu Blasenlähmung noch zu Decubitus.

Die Sprachstörung blieb ziemlich unverändert, doch klagte die Kranke später über Schwere der Zunge, ohne dass jedoch objectiv Lähmung oder Atrophie an diesem Organe nachweisbar geworden wäre. Sehstörungen traten keine ein, der ophthalmoscopische Befund blieb unverändert.

Das im 2. Intercostalraum am Sternum hörbare Geräusch zeigte gewisse Schwankungen seiner Intensität, blieb jedoch bis einige Wochen vor dem Tode bestehen, dann verschwand es vollkommen. Auch der übrige Herzbebefund zeigte keine Veränderung.

Constant blieb die abnorme Höhe der Pulsfrequenz, zwischen 104 und 132 in der Minute. Der Verlauf war bis Ende März ein zumeist fieberloser, nur selten fand sich abendliche kurzdauernde Temperatursteigerung, welche 38,6° C. nicht überschritt.

Im Monat April wurden diese unregelmässigen abendlichen Exacerbationen häufiger, erreichten mitunter 39° C., von Anfang des Monates Mai endlich stellte sich regelmässiges abendliches Fieber ein, bis 39,6° C., das bis zum Tode anhielt.

Diesem fieberhaften Verlaufe entsprach kein rascheres Vorschreiten der beiderseits nachgewiesenen Lungenspitzen-Infiltration, indem diese bis zum Tode keine wesentliche Ausbreitung erreichte. Dagegen wurden die diarrhoischen Stuhlentleerungen von Mitte des Monats März an profus und unstillbar, mitunter gesellten sich heftige Unterleibsschmerzen hinzu.

Der Appetit blieb bis zum Schlusse erhalten.

Zu den auffallendsten Erscheinungen, die im weiteren Verlaufe sich einstellten, gehörten folgende, die eine genauere Beschreibung erfordern.

Es stellten sich nämlich wiederkehrende, äusserst heftige, dyspnoische Anfälle ein, welche in einem mehrere Stunden anhaltenden clonischen Krampfe

der Exspirationsmuskeln bestanden. Zu diesen furchtbaren Krampfhustenanfällen gesellte sich nahe dem Lebensende das Cheyne-Stokes'sche respiratorische Phänomen.

Die einzelnen Anfälle, welche ohne äussere Veranlassung sich einstellten, waren ferner ausgezeichnet durch hochgradigstes Gefühl von Angst und Beklemmung, starke Cyanose, kleinen, äusserst frequenten Puls, später auch allgemeinen Collaps.

Das Bewusstsein blieb während derselben erhalten, erst kurz vor dem Lebensende trat ein soporöser Zustand ein.

Wir lassen die betreffenden Notizen aus dem Protocoll in extenso folgen:

27. März des Morgens zeigt die Kranke eine Steigerung ihrer gewöhnlichen Atemfrequenz (von 20—24) auf 32, klagt über Druck auf der Brust und Beklemmung. Häufige trockene Hustenstösse, leichte Cyanose im Gesichte, der Puls klein, 108 in der Minute. An den Respirationsorganen kein auffallender Befund. Das Geräusch am Herzen wenig intensiv. Nachmittags ist die Atemnot bedeutend gesteigert, die Respirationsfrequenz 34, starke Cyanose im Gesichte, die Jugularvenen stark geschwollen, äusserst heftiger, beinahe unausgesetzter Krampfhusten vorhanden. Der Puls 168, fadenförmig. Gegen Abend lassen die Erscheinungen plötzlich nach, die erschöpfte Kranke erholt sich rasch. Hierauf ruhiger Schlaf.

29. März. In den Vormittagsstunden ein ähnlicher Anfall von kürzerer Dauer. Resp. 40, Puls 140.

30. März. Anfall in den Abendstunden, von gleicher Heftigkeit wie der erste. Resp. 32, Puls 140.

31. März. Desgleichen. Resp. 36, Puls 140.

1. April. Ein leichterer Anfall. Resp. 40, Puls 120.

7. April. Die vorangehenden Tage nur leichtere Anfälle von Krampfhusten. Heute ein schwerer Anfall. Resp. 32, Puls 140. Das übrige Befinden der Kranke während dieser Zeit unverändert geblieben.

7. Mai. Im Laufe der letzten 4 Wochen waren keine heftigen Krampfhustenanfälle zu beobachten. Es besteht dauernd erhöhte Respirationsfrequenz, zwischen 24 und 32, Pulsfrequenz hält sich zwischen 104 und 132.

Lungenbefund unverändert.

5. Juni. Seit 8 Tagen haben sich nach längerer Pause wieder sehr heftige, jedoch kürzer dauernde Anfälle von Krampfhusten eingestellt. In der Zwischenzeit dieser Anfälle hustet die Kranke niemals, Auswurf fehlt vollständig.

6. Juni. Den ganzen Vormittag war die Kranke frei von Atembeschwerden, hat mit Appetit ihre Mittagskost verzehrt.

Nachmittags 3 Uhr tritt plötzlich hochgradige Orthopnoe ein mit den heftigsten Exspirations-Muskelkrämpfen. Die Kranke wird tief cyanotisch, der Puls sehr klein, das Gefühl von Beklemmung ein äusserstes. Bald kommt es hierauf zur Entwicklung eines vollkommen ausgesprochenen Cheyne-Stokes'schen Atemungstypus mit respiratorischen Pausen von 10 bis 15 Secunden Dauer. Auf der Höhe des dyspnoischen Stadiums treten immer wieder die heftigen Exspirations-Muskelkrämpfe auf, welche zeitweilig auch in der regelmässigen Ablauf der Erscheinungen auf längere Zeit sich einschieben. Dabei ist die Kranke collabirt, der cyanotische Körper mit Schweiß bedeckt, der

Puls 168, fadenförmig. Das Bewusstsein ist vollkommen erhalten, die Bulbi prominent, die Pupillen gleich weit, normal reagirend. Dieser Complex von Erscheinungen hält bis 9 Uhr Abend an, dann folgt plötzlicher Nachlass und tiefer, ruhiger Schlaf. Während des letzteren Puls 120, Resp. 28.

7. Juni. Um 6 Uhr Abend traten heftige Exspirations-Muskelkrämpfe ein, die bis 9 Uhr Abend anhalten. Auf der Höhe des Anfalls durch ca. eine Stunde Cheyne-Stokes'sches respiratorisches Phänomen.

9. Juni. Nachmittags 3 Uhr heftige Exspirations-Muskelkrämpfe in Zwischenräumen mehrerer Minuten eintretend. Kein Cheyne-Stokes'sches Phänomen. Die Kranke klagt über heftigen Brustschmerz.

10. Juni. Nachmittags heftiger Anfall wie gestern. Drei Stunden Dauer.

12. Juni. Desgleichen von 3—6 Uhr Nachmittags.

14. Juni. Desgleichen in den späten Abendstunden. Die Pulsfrequenz steigt auf 174.

16. Juni. Um  $\frac{1}{2}$  3 Uhr Nachmittag treten plötzlich heftige Exspirations-muskelkrämpfe ein, bald entwickelt sich der Cheyne-Stokes'sche Ath-mungstypus. Die Kranke collabirt, der Puls wird nicht tastbar, die Herz-systolen kaum mit dem Stethoskop zu zählen. Das Sensorium ist benommen, doch reagirt die Kranke auf starkes Anrufen und klagt dann über Brust-schmerz. Durch Anwendung energischer Analeptica bessert sich der Zustand, um 5 Uhr Nachmittag ist sie etwas erholt. Während des folgenden Schlafes ist die Pulsfrequenz 156. Von da ab blieb ein soporöser Zustand bestehen, der Puls nicht mehr zu tasten, die Zahl der Herzsystolen zwischen 128 und 160. Die Respiration unregelmässig beschleunigt. Die Kranke nahm keine Nahrung mehr zu sich, schrie und stöhnte viel, schliesslich traten Collaps-temperaturen ein und am

22. Juni erfolgte um 7 Uhr Morgens der Exitus lethalis.

Sectionsbefund. (23. Juni 26 hor. p. m.). Mittelgross, gracil gebaut, hochgradig abgemagert, namentlich auffallend an den untern Extremitäten, mässiges Oedem an den Fussrücken. Todtenflecke sehr spärlich am Rücken. Unterhautfett vollständig geschwunden, Unterhautzellgewebe leicht ödematos, die Muskeln auffallend dünn und blass gefärbt. Beide Füsse in Spitzfuss-stellung. Die Brustdrüsen hart, wenig entwickelt, das Brustdrüsengewebe trocken, zähe, grobkörnig. Unterleib eingezogen. Die Lagerung der Brust-organe regelmässig. Im Herzeutel wenig klare Flüssigkeit. Das Herz an der hinteren Fläche mit dem Pericard verwachsen, mässig gross, ziemlich dick-wandig, im linken Herzen theils blasses Blutcoagula, theils schmutzig grauroth gefärbte polypöse Massen, im rechten Herzen bloss Blutcoagula. Die beiden venösen Ostien für zwei Finger durchgängig. Die Muskelsubstanz des ganzen Herzens ziemlich dick, durchwegs blass und graugelb gefärbt, sehr brüchig. Höhle des rechten Herzens mässig weit, Pulmonalarterie zartwandig, misst über den Klappen 6 Ctm. im Umfang. Die Mitralklappen intact, an den freien Rändern leicht verdickt, die Aorta zartwandig, misst über den Klappen 6 Ctm. im Umfang, über dem Zwerchfell 35 Mm. im Umfang. Die Aortenklappen zart und schlussfähig.

Die linke Lunge frei, zeigt eine blasses Oberfläche mit stellenweiser bläulicher Färbung, hie und da derbere Knoten durchzufühlen. Das Gewebe des Oberlappens blutreich, beim Druck schaumige Flüssigkeit entleerend, enthält

spärliche zerstreute kleine, härtliche Knoten von graurother Farbe. Im Unterlappen finden sich gleichfalls spärlich ähnliche vereinzelte, meist an der Oberfläche gelagerte Knoten.

Die rechte Lunge an der Spitze bindegewebig fixirt, am Unterlappen eine faserstoffige Auflagerung. Der Oberlappen verkleinert, in eine feste, schiefergrau Masse verwandelt, in der sich zerstreute käsiges Einlagerungen vorfinden, nebst einzelnen sehr kleinen mit eingedickter Mörtelmasse gefüllten Höhlen.

Der Unterlappen in seinen oberen Partien blutreich, hochgradig ödematos, in seinen untern derb, nicht lufthaltig, hepatisirt.

Schleimhaut des Pharynx und Oesophagus sehr blass, ebenso die des Larynx.

Schilddrüse klein, enthält einen colloiden Knoten.

Die Lage der Baucheingeweide normal. Die stark geschwollenen Mesenterialdrüsen enthalten käsiges Knoten und eingedickte mörtlige Massen.

Die Milz von normaler Grösse, mit den Nachbartheilen verwachsen, deren Pulpa zerfliessend, grauroth.

Der Magen leicht dilatirt, das Duodenum erscheint auffallend eng, nur für den Kleinfinger durchgängig.

Der Magen enthält grünliche Flüssigkeit. Die Schleimhaut blass, schleimbelegt.

Die linke Niere klein, zeigt an der Oberfläche einige narbige Einziehungen. Am untern Ende ein keilförmiger frischer Infarct. Die Nierensubstanz derb, blass. Die Nierenkapsel leicht ablösbar.

Die rechte Niere klein, zeigt nur Spuren von narbigen Einziehungen an der Oberfläche, sonst ähnlich beschaffen wie links.

Die Leber sehr klein, Querdurchmesser 22 Ctm., Höhe des rechten Lappen 11 Ctm., des linken 7 Ctm., Dicke des rechten Lappen 11 Ctm. Das Lebergewebe schlaff, die Acini klein, im Centrum roth gefärbt mit verfetteter Peripherie.

Der Dünndarm von Strecke zu Strecke mit bläulich vascularisirten Partien, welche zahlreiche Miliartuberkel erkennen lassen, besetzt. Im Endstück des Ileum findet sich eine grosse Ulcerationsfläche mit gerötheten aufgeworfenen Rändern und anhängenden Schleimhautresten, die sich bis in das Coecum erstreckt.

An den Peyer'schen Plaques finden sich zum Theil käsiges Knoten, zum Theil ausgebreitete Ulcerationen. Aehnliche tuberculöse Geschwüre finden sich zerstreut auch weiter oben noch in grösserer Zahl; an denselben haftende Kothmassen. Die Dünndarmschleimhaut blass.

Im Dickdarm breiige Fäcalmassen, die Schleimhaut stark geröthet. Im Colon ascendens einige flache Geschwüre mit gerötheten Rändern. Im Colon transversum und descendens fliessen diese Geschwüre zu grössern Defecten zusammen. Im Rectum noch reichlichere Ulcerationen von gleicher Beschaffenheit.

Harnblase leer, Schleimhaut blass.

Der Uterus klein, das Collum uteri relativ sehr lang, die Ovarien gross, vollkommen glatte Oberfläche, enthalten zahlreiche erweiterte Follikel.

Nach Eröffnung des Wirbelcanals findet man die Dura blutreich, im Sacke derselben mässig viel klare Flüssigkeit. Die Pia zart, mässig blutreich, im

Hals- und Brusttheil der Dura etwas stärker adhärent. Die Piagefässe stark gefüllt, auffallend geschlängelt.

Die Consistenz des herausgenommenen Rückenmarkes erscheint entschieden vermehrt, am auffälligsten im Halstheil. Das oberste Halsmark hat einen queren Durchmesser von 10 Mm., einen sagittalen von 7 Mm. Etwas tiefer ist dasselbe noch stärker abgeplattet, hat blos 6 Mm. im sagittalen Durchmesser. Die hintern Wurzeln auffallend dünn, die vordern Wurzeln kräftig entwickelt.

Im oberen Brusttheil beträgt der quere Durchmesser 9 Mm., der sagittale 5 Mm., im untern Brusttheil der quere 7 Mm., der sagittale 7 Mm., in der Lendenanschwellung der sagittale 10 Mm. Die Rückenmarkssubstanz sehr derb, blass. Am frischen Querschnitt erscheint die graue Substanz weniger markirt als gewöhnlich, etwas eingesunken, so namentlich im Halstheil. Im obersten Halsmark erscheinen die Hinterstränge fleckig gezeichnet, links stärker als rechts.

Der Schädel klein, breit, die Nähte erhalten; Schädeldach mässig dick, diploreich. Im sinus longitudinalis kleinere Blutgerinnsel. Die Innenfläche der Dura feucht, die Pia blutarm, ödematos.

Die Gehirnwunden äusserst reichlich und auffallend schmal. Die Seitenventrikel erweitert, das Ependym stark verdickt. Die Hinterhörner sind in ihren hintern Partien verwachsen.

Die Gehirnsubstanz stark durchfeuchtet, aus den Gefässdurchschnitten entleert sich viel Blut; die Rindensubstanz schmal, blass.

Die Plexus chorioidei blass, die Substanz der Thalami und Corpora striata blass, derb.

Der vierte Ventrikel leicht erweitert, sein Ependym verdickt.

Die Substanz des Kleinhirns äusserst blass.

Die Arterien an der Hirnbasis normal weit, in ihren Wandungen nicht verändert.

Die Nervenstämme zeigen keine Veränderung.

Pons und Medulla oblongata regelmässig gebildet, die Grosshirnschenkel derb, Substanz der Brücke blass, stark durchfeuchtet; ebenso die Substanz der Medulla oblongata. Die Pyramiden erscheinen blassgrau verfärbt.

Auch an dem gehärteten Präparat (es konnte nur das Rückenmark untersucht werden) fallen die kindlichen Dimensionen des Rückenmarkes auf, allein neben den schon im frischen Zustande genommenen Massen, beweist ein Vergleich mit einem an demselben Tage in gleich starke Lösung von doppelt-chromsaurem Kali eingelegten Rückenmarke (welches secundäre Degeneration nach Compression des Halstheiles in Folge der Wirbelfractur darbot), das die Verschmächtigung nicht etwa durch Schrumpfung veranlasst sei. Auf frischen, durch das Rückenmark gelegten Querschnitten zeigt sich schon makroskopisch eine lichte Verfärbung der Hinter- und Hinterseitenstränge in der ganzen Länge des Rückenmarkes, die jedoch in den ersten nicht den ganzen Querschnitt einnimmt, sondern fleckweise auf diescm vertheilt ist, ohne dass jedoch dessen innere oder äussere Abschnitte ausschliesslich betroffen wären; es lässt sich nicht mit Sicherheit entscheiden, ob den degenerirten Abschnitten der Hinterseitenstränge eine intacte Schichte an der Peripherie anliegt; durch den ganzen Halstheil abwärts bis in den Anfang

des Dorsaltheils merkt man auch eine Verfärbung der innersten Partie des rechten Vorderstranges. Genauere Daten über die Ausdehnung der Degeneration ergiebt erst die mikroskopische Untersuchung. Gleich hier sei bemerkt, dass in den als degenerirt bezeichneten Abschnitten, so weit nicht speciell eine diesbezügliche Bemerkung angefügt ist, immer noch eine mässige Menge intakter Nervenfaserquerschnitte vorkommen.

Im Halstheile zeigt sich eine graue Degeneration der Hinterstränge, beider Pyramidenseitenstrangbahnen und der innersten Partie des rechten Vorderstranges, also der rechten Pyramidenvorderstrangbahn; das feinpunktierte, sich stärker roth färbende Gewebe ist am reichhaltigsten in den Hintersträngen, doch ist die Degeneration der übrigen Partien eine solche, dass dieselbe schon mit Hartnack I. 2. deutlich zu erkennen ist, die Degeneration der Hinterstränge ist am stärksten ausgesprochen in den Goll'schen Strängen, doch sind auch die Grundbündel der Hinterstränge nicht verschont, während die vordersten Partien beider Stränge am wenigsten betroffen sind; die degenerirten Partien der Hinterseitenstränge sind von der grauen Substanz durch eine Schicht intakter weisser Substanz getrennt, dagegen sind die denselben an der Peripherie anliegenden Kleinhirnseitenstrangbahnen nicht wie in den Fällen von absteigender secundärer Degeneration normal, sondern zeigen ebenfalls eine mässige rothe Verfärbung, herrührend von einer entschiedenen Verminderung der Nervenfaserquerschnitte, und reicht diese Verfärbung entsprechend der normalen Ausdehnung der Kleinhirnseitenstrangbahn, beiderseits noch etwas über die degenerirten Pyramidenseitenstrangbahnen nach vorn hinaus; die, gleiche Verfärbung zeigt auch die innerste Partie des rechten Vorderstranges; die Vorderstränge zeigen eine Asymmetrie zu Gunsten des rechten, die mit freiem Auge gemessen, so viel zu betragen scheint, als die degenerirte Partie des rechten Vorderstranges, so dass nach Abzug der letzteren beide Vorderstränge den gleichen Flächeninhalt zeigen. — Die graue Substanz zeigt keine wesentliche Veränderung, die Ganglienzellen sind stark und grob gekörnt, mässig pigmentirt; entsprechend dem ganzen Querschnitte ist auch die graue Substanz verhältnissmäßig schwächer entwickelt.

Im mittleren und unteren Halstheile sind die Verhältnisse der degenerirten Abschnitte die gleichen; hier kann man sich noch deutlicher als dies in den oberen Regionen der Fall war, überzeugen, dass die rechts degenerirte Partie des Seitenstranges grösser ist, als die links um etwa den Querschnitt des degenerirten rechten Vorderstrangabschnittes, so dass nach Abzug der beiderseits gleichen, den degenerirten Kleinhirnseitenstrangbahnen angehörenden Areale, das gleiche Verhältniss für die Pyramidbahnen aufrecht bleibt.

Oberer Dorsaltheil. Die Hinterstränge sind grau degenerirt mit Ausnahme einer schmalen Zone in ihrer vorderen Partie, auch ihr hinterster Abschnitt zeigt hier mässig reichliche intakte Nervenfaserquerschnitte; ebenso sind die Pyramidenseitenstrang- und Kleinhirnseitenstrangbahnen, sowie die rechte Pyramidenvorderstrangbahn grau, auch hier bestätigt sich noch das oben erwähnte compensatorische Verhältniss der Pyramidbahnen; bemerkenswerth und durch den ganzen Brusttheil in gleicher Form vorhanden sind die Hinterhörner, die ganz abweichend vom Normalen durch reichliche Einlagerung gelatinöser Substanz eine in diesem Abschnitte ungewöhnliche Breite be-

sitzen und sich dadurch mehr der im Lendentheil vorkommenden Gestaltung der Hinterhörner nähern. Die Clarke'schen Säulen sind kaum angedeutet, ihr Gewebe zeigt das gleiche Aussehen wie die degenerirten weissen Stränge und entbehrt in hohem Masse der normal in ihnen vorkommenden senkrechten Nervenfasern; die Zellen fehlen entweder ganz oder sind stellenweise in spärlicher Anzahl und verkümmert vorhanden; die scharfe Begrenzung der Clarke'schen Säulen gegen die Hinterstränge fehlt meist und die feine punktierte Substanz des Hinterstranges geht einfach in die der Clarke'schen Säulen über; die normaler Weise aus denselben in die Hinterstränge und wohl auch durch diese hindurchtretend in die hinteren Wurzeln verlaufenden, namentlich im obersten Lendentheil breite Bündel bildenden Nervenfaserzüge sind sehr schmal, fehlen häufig und sind dort, wo sie vorhanden, stärker roth gefärbt.

In einer etwas tieferen Ebene zeigt der Rückenmarksquerschnitt das gleiche Verhalten, nur bilden die degenerirten Kleinhirnseitenstrangbahnen eine nach vorn von den Pyramidenbahnen gelegene, etwas compactere Zone degenerirter Fasern; nach abwärts lässt sich sehr deutlich die Abnahme des Querschnittes der degenerirten Bahnen verfolgen, die im Wesentlichen die gleiche Lagerung beibehalten; nur die degenerirte rechte Vorderstrangbahn zeigt eine etwas abweichende Lagerung; dieselbe rückt nämlich etwas in den Vorderstrang hinein, und an der der Fissura ant. zugewendeten Fläche des rechten Vorderstranges liegt eine schmale Zone intakter Nervenfaserquerschnitte. Das Verhalten der Clarke'schen Säulen ist in ihrem ganzen Verlaufe das oben geschilderte; ebenso das der Hinterstränge. Im Uebergang zum Lendenmark ist die Degeneration des rechten Vorderstranges noch spurenweise zu merken; den degenerirten Pyramidenseitenstrangbahnen liegt an der Peripherie und sich etwas weiter als jene nach vorn erstreckend die degenerirte Kleinhirnseitenstrangbahn an. Im oberen Lendentheile bildet die Degeneration der Hinterseitenstränge die bekannte dreieckige Figur, deren Peripherie jedoch verhältnismässig die meisten intakten Nervenfaserquerschnitte aufweist; eine intakte Kleinhirnseitenstrangbahn fehlt hier; ebenso vermisst man aber die in den höheren Abschnitte vorhanden gewesene degenerirte Randzone; die Vorderstränge sind gleich, der rechte zeigt keine Spur von Degeneration mehr; die Degeneration der Hinterstränge ist bis auf eine schmale seitliche und vordere Zone deutlich ausgesprochen; die sehr zahlreichen Ganglienzellen der Vorderhörner sind grob granulirt. Die degenerirten Bahnen lassen sich durch den Lendentheil bis in den Conus medullaris in abnehmendem Masse verfolgen. — Zu erwähnen wäre noch, dass im Uebergangstheil zum Lendenmark das rechte Vorderhorn in kurzer Ausdehnung eine eigenthümliche, bröcklige Beschaffenheit darbot, die sich auch darin manifestirte, dass die betreffende Partie aus den Schnitten meist ausfiel; es muss dahingestellt bleiben, ob diesem Verhalten pathologische Bedeutung zukommt. Die vorderen Wurzeln sind normal, die hinteren (auf Querschnitten und in Zupfpräparaten untersucht) zeigen eine starke Verminderung der Nervenfibrillen und Beimengung einer abnormen Menge interstitiellen Gewebes.

Die Darstellung des vorstehenden mikroskopischen Befundes deutet darauf hin, dass wir die Erkrankung der verschiedenen weissen Stränge

nicht als eine der Quere nach fortgeleitete Affection betrachten, sondern als eine gleichzeitige Erkrankung der betreffenden Einzelsysteme auffassen; besser als eine eingehende Besprechung der Ausbreitung derselben in den verschiedenen Höhen des Rückenmarkes wird ein Blick auf die beigegebenen Abbildungen darüber belehren, dass in der That unsere Auffassung die richtige ist; nur die Affection des r. Vorderstranges bedarf einer Erläuterung, da gerade diese ein wesentlicher Stützpunkt unserer Auffassung ist. Während nämlich die Beteiligung der Kleinhirnseitenstrangbahn an der Degeneration als durch Fortleitung von den Pyramidenseitenstrangbahnen verursacht angesehen werden könnte, ist diese Auffassung für die Beteiligung der rechten Pyramidenvorderstrangbahnen\*) durchaus nicht zulässig; es fehlt jedes Zeichen eines Ueberschreitens der Affection sowohl in der weissen Substanz als auch in der umgebenden Pia, und auch das oben auseinandergesetzte compensatorische Verhältniss zur Pyramidenseitenstrangbahn spricht deutlich dafür, dass diese Partie nur der ungekreuzt gebliebene Abschnitt der rechten Pyramidensbahn ist. — Die Ausbreitung der Degeneration entspricht im Grossen und Ganzen auch vollkommen den durch die neuesten Forschungen Flechsig's festgestellten Querschnittsvertheilungen der einzelnen Systeme; die geringen jedenfalls unwesentlichen Differenzen bleiben sicherlich innerhalb der auch von Flechsig\*\*) zugegebenen individuellen Schwankungen in der Lagerung der einzelnen Systeme zu einander. Prüfen wir noch die Einzelheiten des Befundes, so ergiebt die histologische Untersuchung der degenerirten Partieen, dass es sich um die bekannte graue Degeneration handelt; bemerkenswerth ist auch die Beteiligung der Clarke'schen Säulen an derselben, sowie der Schwund der Zellen derselben, deren von Flechsig wahrscheinlich gemachte Verbindung mit den Kleinhirnseitenstrangbahnen sich auch hier in der gleichzeitigen Erkrankung beider ausspricht; in dem sehr interessanten Falle, den dieser Autor\*\*\*) an einem todgeborenen Kinde beschreibt, fand sich neben hochgradigem

\*) Die Berechtigung, die degenerirte Zone des rechten Vorderstranges als Pyramidenvorderstrangbahn anzusprechen, ergiebt sich aus dem im mikroskopischen Befunde auseinandergesetzten compensatorischen Verhältnisse zur linken Pyramidenseitenstrangbahn; nicht minder wird dieselbe erwiesen durch die Asymmetrie der Vorderstränge und die allmäliche Abnahme des degenerirten Vorderstrangabschnittes conform den darüber bekannten anatomischen Thatsachen.

\*\*) L. c. S. 320, Anmerkung.

\*\*\*) L. c. S. 245, Anmerkung.

Schwunde der Zellen der Clarke'schen Säulen Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen; es bildet somit unser Fall eine weitere Stütze für die von Flechsig dort ausgesprochene Anschauung, dass die Möglichkeit eines Zusammenhanges jenes Zellendefectes mit der Degeneration der in Rede stehenden Bahnen zu berücksichtigen wäre. Eine Beteiligung der Clarke'schen Säulen selbst und speciell deren aufsteigender Fasern ist eine nicht allzu seltene Beobachtung in Fällen von grauer Degeneration der Hinterstränge\*); in einem von Charcot und Gombault publicirten Falle von Sclérose latérale amyotrophique\*\*) fanden sich die Clarke'schen Säulen nicht verschont, doch fehlt eine nähere Angabe über die zelligen Elemente; die Kleinhirnseitenstrangbahnen waren in diesem Falle intact; in dem von dem Einen von uns publicirten Falle derselben Affection waren sowohl Clarke'sche Säulen als Kleinhirnseitenstrangbahnen normal.

Von den in unserer Einleitung erwähnten Fällen von gleichzeitiger Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge ist es wohl einzige der von Schultze genauer untersuchte Fall Friedreich's (Virchow's Archiv 70 Bd. S. 140), der eine auf eine genaue Analyse der Befunde gestützte Nebeneinanderstellung der beiden Fälle gestattet; dieselben zeigen nun eine Reihe höchst übereinstimmender Thatsachen; in beiden Fällen fallen auf die kindlichen Dimensionen des Rückenmarkes; beide zeigen eine Erkrankung sowohl der Goll'schen als der Keilstränge, der innern Partie des rechten Vorderstranges — es kann natürlich nur als ein durch die gleichartige Vertheilung der Pyramidenbahnen herbeigeführter Zufall bezeichnet werden, dass in beiden Fällen die rechte Pyramidenbahn nur eine theilweise Kreuzung eingeht, während die linke sich vollständig kreuzt — endlich die Erkrankung sowohl der Pyramidenseitenstrang- und Kleinhirnseitenstrangbahnen (Schultze hebt in seinem Fall hervor, dass im Hals- und Dorsaltheil auch die Peripherie der Hinterseitenstränge — also die Kleinhirnseitenstrangbahnen — betheiligt ist und nicht wie bei der absteigenden secundären Degeneration einen Streifen intakter Substanz zeigt); ebenso findet sich in beiden Fällen der Streif intakter Substanz zwischen degenerirten Pyramidenseitenstrangbahnen und grauer Substanz — die intakte seitliche Grenzschicht der grauen Substanz —; endlich sind in beiden Fällen die Clarke'schen Säulen sowohl in toto als auch speciell

\*) Cf. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten 1876 II. S. 329.

\*\*) Charcot, Lec. sur les malad. du Syst. nerv. 4e. fasc. 1877. pag. 423. (Extrait des Archiv. de phys. norm. et path. 1871—72.)

deren Zellen hochgradig betheiligt, die hinteren Wurzeln sind dünn und atrophisch, die vorderen intact. Dagegen finden sich auch einzelne Differenzpuncte, deren wesentlichste wir ebenfalls hevorheben wollen. Schultze findet die Verschmächtigung des Rückenmarkes namentlich in den hinteren Abschnitten ausgesprochen; das Rückenmark zeigte in seinem Falle im Halstheile eine circuläre Randdegeneration. Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind etwas weniger zahlreich und kleiner als solche in den Rückenmarken gleichaltriger Personen. Die vielfach identischen Befunde unseres Falles mit dem von Schultze untersuchten legen den Gedanken nahe zu untersuchen, ob nicht verschiedene Gründe für die Wahrscheinlichkeit sprechen, dass es sich auch in seinem Falle um eine combinirte Systemerkrankung handle, und nicht, wie sowohl Schultze als auch Friedreich es deuten, um Querleitung des Processes entweder in der weissen Substanz oder in der Pia; dafür spricht die auch in diesem Falle entschieden den normalen Querschnitten der betreffenden Fasersysteme ziemlich genau entsprechende Vertheilung der Degeneration, die, falls es sich bloss um eine von der Meningitis spin. chron. ausgehende Beteiligung der weissen Substanz handelte, nur als äusserst auffällig bezeichnet werden müsste; weiters spricht dafür auch die stärkere Beteiligung des rechten Vorderstranges in seinem innern Abschnitte, die ebenfalls nur schwer durch eine ungleiche Vertheilung der Randdegeneration erklärt werden könnte; gestützt wird die Anschauung, dass die degenerirte innere Partie des rechten Vorderstranges dem ungekreuzten gebliebenen Antheile der degenerirten rechten Pyramidenbahn entspricht, noch dadurch, dass, ähnlich wie in unserem Falle, soweit sich dies aus den Abbildungen\*) erkennen lässt, der linke Hinterseitenstrang in geringerem Masse von der Degeneration betroffen ist, entsprechend dem Umstände, dass links nur ein Theil der Pyramidenbahn liegt, während rechts die vollständig gekreuzte degenerirt ist (es tritt dieses Verhältniss am deutlichsten in dem bei c nach der Natur gezeichneten Querschnitte hervor, während die übrigen dem schematischen Querschnitte gemachten Einzeichnungen dies nicht so deutlich zeigen); die linke Pyramidenseitenstrangbahn wird durch die als Pyramidenvorderstrangbahn aufzufassende degenerirte innere Partie zur vollen Pyramidenbahn ergänzt; gegen diese Auffassung spricht nur die circuläre Randdegeneration; da wir für die Bestimmung der Zeit des Eintrittes der Menigit. chron. und der daran anschliessenden Randdegeneration

\*) L. c. Tafel IV. Fig. 1.

durchaus keine Kriterien besitzen, dürfte der Schluss, dass auch der Fall *Schultze-Friedreich* eine combinierte Systemerkrankung ist und die Randdegeneration ein später eingetretenes accessorisches Ereigniss sei, keinen grossen Widerspruch erfahren; ja es scheint sogar wahrscheinlich, dass die combinierte Systemerkrankung das Primäre gewesen, die chron. Meningitis, die ihrerseits wieder die circuläre Randdegeneration veranlasste, vielleicht als Folge der bis an die Peripherie heran gehenden Erkrankung der weissen Substanz aufzufassen ist. —

Gestützt auf den Befund mangelhafter Ausbildung sowohl des Rückenmarkes in toto als auch der histologischen Elemente desselben nimmt *Schultze* für seinen Fall an, dass es überhaupt nicht zu einer vollständigen Ausbildung und Entwicklung der *Medulla Spinalis* gekommen, und dass sich später in dem mangelhaft entwickelten Rückenmarke sclerosirende Processe entwickelten. Auch unser Fall lässt eine ähnliche, in etwas modifizierte Auffassung zu; ehe wir jedoch dieselbe entwickeln, wollen wir noch eines Befundes erwähnen, der vielleicht dazu beigetragen, dass unser Fall nicht wie der *Schultze-Friedreich'sche* eine Verschmächtigung des Rückenmarkes namentlich in den hinteren Abschnitten zeigte; es ist dies die eigenthümliche, namentlich im Dorsaltheil auffallende breite Form der Hinterhörner, die auch in den Zeichnungen deutlich hervortritt; obschon bisher nichts Aehnliches bekannt, liegt es doch nahe, daran zu denken, dass es sich um eine compensatorische, natürlich schon in frühesten Lebensperioden erfolgte, stärkere Anhäufung gelatinöser Substanz in den Hinterhörnern handelt. — Da wir uns in unserem Falle nicht von einer wesentlich mangelhaften Ausbildung der histologischen Elemente des Rückenmarkes überzeugen konnten, so ist für denselben die Annahme einer mangelhaften Ausbildung des Rückenmarkes in toto unzulässig; vielmehr müssen wir annehmen, das es sich dabei blos um eine mangelhafte Ausbildung der später in stärkerem Masse erkrankenden Fasersysteme handelte, und man könnte vielleicht denken, dass die betreffenden Systeme zur Zeit ihrer Markscheidenbildung auf einer gewissen unvollkommenen Stufe derselben stehen geblieben\*). Es lassen sich verschiedene Momente für diese Anschaunng geltend machen; vor Allem die Gleichartigkeit der betreffenden Systeme, indem alle zum grossen Theil sogenannte „lange“ Fasern enthalten; zweitens sind die betreffenden Systeme in der grossen Mehrzahl solche, welche in der

\*) Erb I. c. 2 Abthlg. S. 119 hält es ebenfalls für möglich, dass eine Art Bildungshemmung gewisser Theile des Nervensystems vorhanden ist.

Reihenfolge der sich nach einander mit Markscheiden umgebenden Fasersysteme ziemlich weit zurück stehen\*). Die Degeneration der Clarke'schen Säulen erklärt sich aus der wahrscheinlichen engen Beziehung derselben zu den Kleinhirnseitenstrangbahnen. —

Jedenfalls lässt aber auch unser Fall die Annahme einer Bildungshemmung zu, und erklärt so das hereditäre Auftreten der betreffenden Krankheitsform, wie dies Schultze (l. c. S. 147) ausführt. Wesentlich erleichtert wird aber durch unsere Auffassung der Fälle als combinirte Systemerkrankungen die Frage nach dem Ausgangspuncte der Affection; indem wir denselben in die mangelhaft entwickelten Fasersysteme selbst verlegen, fallen alle Schwierigkeiten, die Schultze, wie uns scheint, bei der Auslegung des Falles, indem er die Seiten- und Vorderstrangaffection als von der Pia ausgehend, die Hinterstrangdegeneration als secundäre deutet, nur unvollständig vermieden hat. Wie oben auseinandergesetzt, kann für unseren Fall der Ausgangspunct nicht in die Pia verlegt werden, und die verschiedenen oben angeführten Gründe für die Identität beider Fälle (abgesehen von der in dem einen accessorischen Randdegeneration) machen es sehr wahrscheinlich, dass auch für den Fall Friedreich-Schultze die gleiche Annahme in betreff des Ausgangspunctes der Affection gilt. —

Allein auch einzelne pathologisch-anatomische Befunde lassen sich für die Annahme einer grauen Degeneration einzelner Fasersysteme im frühesten Lebensalter anführen; so vor Allem der schon erwähnte Fall von angeborner grauer Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen und der Clarke'schen Säulen, dessen Deutung, ob angeborene primäre Degeneration oder secundäre Degeneration in Folge hochgradiger Erweiterung des Centralkanales im Lententheile Flechsig dahingestellt sein lässt; weiters der Fall Leyden's\*\*): angeborene Atrophie der Hinterstränge in ihren beiden Abschnitten\*\*\*). Wir haben uns nun in unserem Falle nicht eine graue Degeneration, der betreffenden Fasersysteme, wenn wir den betreffenden Hauptaccent auf den Ausdruck Degeneration legen, zu denken, sondern wie schon erwähnt, etwa ein Stehenbleiben der betreffenden Abschnitte auf einer

\*) Cf. Flechsig l. c. S. 179.

\*\*) L. c. II. S. 370.

\*\*\*) Zu erwähnen ist auch die Aeusserung Laborde's (Gaz. med. de Paris 1869 S. 535: chez l'enfant on observe fréquemment avec des meningites généralisées des foyers locaux de sclérose de cordons, sans que le lien de causalité soit facile à trouver.

gewissen Stufe während der Markscheidenbildung\*), das dann allerdings, unter dem Einflusse uns unbekannter Momente der Ausgangspunct einer sogenannten grauen Degeneration wird\*\*).

Wenn nun die voranstehenden Bemerkungen die Identität der Friedreich'schen Fälle und des unseren schon zu grosser Wahrscheinlichkeit erhoben haben, so bedarf es doch noch des Nachweises, dass auch die mitgetheilten klinischen Thatsachen unserer Beobachtung ihren Platz in der genannten Gruppe von Spinalaffectionen sichern. Diesen Nachweis müssten wir um so sicherer zu führen trachten, als wir seiner bedürfen, um bei dem bestehenden Mangel sicherer anamnestischer Daten die Heredität der Rückenmarkserkrankung ausser allem Zweifel zu setzen.

Im Jahre 1863 hat Friedreich\*\*\*) in seiner ersten, 6 Fälle umfassenden Veröffentlichung zur klinischen Characterisirung der „degenerativen Atrophie der spinalen Hinterstränge“ folgende Momente benutzt: hereditäre Anlage, Entwicklung der ersten Krankheitserscheinungen zur Zeit der Pubertätsperiode, sehr allmählig von unten nach oben vorschreitende, zuletzt auch die Sprachorgane befallende Ataxie der Bewegungen, Mangel von Sensibilitätsstörungen, Sphincterenlähmungen und trophischen Störungen; mitunter Verkrümmungen der Wirbelsäule, Schwindelgefühle, Nystagmus.

In den Jahren 1876 und 1877 lässt derselbe Autor†) die weitere Entwicklung der in Evidenz gehaltenen ersten Fälle folgen und bringt eine neue Serie von Beobachtungen, welche ein im Ganzen identisches Krankheitsbild darboten, bis auf gewisse Verlaufsdifferenzen, die Aufeinanderfolge der Erscheinungen betreffend (rascheres Uebergreifen der Bewegungsstörung auf die oberen Extremitäten), und wie uns scheint auch bezüglich der in der zweiten Gruppe namentlich an den unteren

\*) Auch Flechsig (l. c. S. 238) betont die Uebereinstimmung des histologischen Befundes in gewissen Stadien der absteigenden Degeneration mit Befunden in gewissen Perioden der Markscheidenbildung.

\*\*) Eine ähnliche Ansicht äusserte Schultze (zur Lehre von der secundären Degeneration des Rückenmarkes. Centralbl. f. med. W, 1876 S. 170) aus Anlass des Befundes einer typischen secundären Degeneration bei einem 2½jährigen, an Hydrocephalus chron. int. verstorbenen Kinde: „Immerhin bleibt die Möglichkeit offen, dass schon in sehr frühen Stadien der Entwicklung des Centralnervensystems die motorischen Bahnen nicht die normale Entwicklung erfahren haben und zugleich mit dem Beginn der hydrocephalischen Veränderungen degenerirten.“

\*\*\*) Virchow's Archiv Bd. 26 S. 458.

†) Virchow's Archiv Bd. 68 und 70.

Extremitäten deutlicher hervortretenden Ataxie. Erb hat die „Friedreich'sche Form der Tabes“ bereits in sein Lehrbuch der Rückenmarkskrankheiten\*) aufgenommen als besondere von der typischen Tabes abweichende Gruppe von Hinterstrangsclerosen. Leyden in seiner Klinik der Rückenmarkskrankheiten erwähnt die älteren Fälle nur gelegentlich als complicirte Formen, von den französischen Autoren wurden dieselben zumeist nicht im Sinne des Verf. anerkannt.

Unser Fall nun schliesst sich eng an die Friedreich'schen Beobachtungen an, und wenn auch im Folgenden gewisse Differenzen des Gesamtbildes sich herausstellen werden, so hoffen wir nachweisen zu können, dass dieselben nur geringe Variationen im Verlaufe der Rückenmarkserkrankung darstellen, nicht wesentliche sind und zum Theil überdies in den vorhandenen Complicationen ihre volle Erklärung finden.

Was vor Allem die ätiologischen Verhältnisse betrifft, verfügen wir wohl nicht wie Friedreich über ganze Reihen von über-einstimmend erkrankten Geschwistern (zwei Geschwister Lotsch, vier Süss, drei Schulz). Wir besitzen hingegen die Angaben der Patientin, dass sie einer phthisischen Mutter entstamme, mehrere Geschwister in zartem Alter gestorben seien und die einzige überlebende Schwester „schwach sei, wie sie selbst.“ Näheres konute auch nachträglich nicht eruiert werden. Diese Verhältnisse zusammen mit der unvollkommenen körperlichen Entwicklung der Strasik (sie war immer blass und schwach, der äusserst gracile Knochenbau, die mangelnde Pubes und Entwicklung der Milchdrüsen, die spärliche, bald cessirte Menstruation) stehen im Gegensatz zu den Fällen Friedreich's, welche gut entwickelte Nachkommen gesunder Eltern betrafen. Allein die das Rückenmark betreffende Bildungshemmung, welche das Nervensystem äusseren Schädlichkeiten gegenüber weniger resistent macht\*\*), soll die Erklärung dieser Fälle abgeben, unseren Fall hingegen glauben wir so auffassen zu dürfen, dass es sich hier um eine allgemeine mangelhafte Anlage und dadurch bedingte unvollkommene Entwicklung sowie labile, zu Erkrankung disponirende Beschaffenheit des gesamten Organismus handelt, als deren Theilerscheinungen wir die mangelhafte Entwicklung des Individuums namentlich in sexueller Hinsicht, die chronische Lungenerkrankung, die käsigen Drüsen- und Darmaffectionen mit folgender Tuberculose und endlich die mangelhafte Markscheidenbildung an gewissen langen Fasersystemen des Rückenmarkes (s. oben)

\*) Ziemssen, Handbuch XI, II. Bd. S. 194.

\*\*) Vergl. Erb l. c.

betrachten können. Diese „schlechte Anlage“ unserer Kranken müssen wir als ein Erbtheil der phthisischen Mutter auffassen (der Vater hat in zweiter Ehe gesunde kräftige Kinder), doch ist hier nicht der Ort die bestehenden Ansichten über die Vererbung tuberculöser Anlage Revue passiren zu lassen. So viel jedoch sei uns gestattet zu sagen, dass wir unseren Fall mit seinen weitverbreiteten Bildungshemmungen und mangelhaften Anlagen für ein Beispiel ansehen von „allgemeiner Schwächlichkeit und Kränklichkeit durch Vererbung“ und deren Verhältniss zur Scrophulose, tuberculöser Entzündung und Tuberculose (Rühle, Rindfleisch).

Der Zeitpunkt des Auftretens der ersten Krankheitserscheinungen fällt bei unserer Kranken einige Monate nach Beginn der spärlichen Menstruation, also, übereinstimmend mit den Patienten Friedreich's, in die Pubertätsentwicklung. Diese Periode war bei den Geschwistern Lotsch das 18., bei den Geschwistern Süss das 15.—17., bei den Geschwistern Schulz das 13., bei Strasik Josefa das 16. Lebensahr. Der Erklärungsversuch dieses Zusammentreffens, den Friedreich, gestützt auf Rokitansky's Beobachtungen von venösen Hyperämien jm. Wirbelcanale während der Pubertätsperiode macht, gewinnt durch die abermalige Bestätigung der Thatsache allein schon an Wahrscheinlichkeit. Unter den ersten Symptomen finden wir in unserer Krankheitsgeschichte neben den Erscheinungen allgemeiner Schwäche eine längere Zeit anhaltende, mässig schmerzhafte Schwellung beider Fussgelenke verzeichnet. Diese Affection mit voller Bestimmtheit als tabische Arthropathie zu deuten ist wohl nicht zulässig, da die unmittelbare klinische Beobachtung fehlt, die Beschreibung, welche die Kranke von derselben liefern konnte sehr unvollständig ist und es nach den Beobachtungen von Charcot, Joffroy, Boll u. A. wahrscheinlich erscheint, dass die frühzeitigen Formen dieses Gelenkleidens meist in den Kniegelenken aufzutreten pflegen. Immerhin aber machten die Angaben der Kranken die Verwechslung mit einem einfachen anämischen Anasarca unmöglich, und so möge die mit Reserve gegebene Bemerkung hier Platz finden, dass die bisher nur bei den typischen Formen der Tabes beobachteten Arthropathien gelegentlich auch bei der hereditären Form sich vorfinden können. Dass der nachgewiesene Mangel eines Befundes an den Ganglienzellen der Vorderhörner nicht unbedingt gegen diese Annahme spricht, haben neuere Untersuchungen gelehrt (Charcot).

Die weitere Entwicklung der Erscheinungen war bei der Sträsk derart, dass an die genannten Initialsymptome sich langsam zunehmende

Schwäche der unteren Extremitäten anschloss, welche jedoch erst nach Jahren die Kranke dauernd bettlägerig machte. Sechs Jahre nach Beginn der ersten Erscheinungen ergriff die Bewegungsstörung auch die oberen Extremitäten, zu einer Zeit, wo die Kranke das Bett nicht mehr verlassen konnte. Gleichzeitig trat auch die Sprachstörung ein.

Unter den Friedreich'schen 9 Fällen finden sich 5 (1. 2. 3. 4. 6), bei welchen dieses Ereigniss im Zeitraum von 3—8 Jahren nach Beginn der Erkrankung stattfand, bei zweien folgte es in kurzer Zeit (7. 8), bei zweien traten die Erscheinungen an unteren und oberen Extremitäten gleichzeitig ein. Bezüglich der Sprachstörung findet sich dasselbe Verhalten wie in unserem Falle bei 4 Kranken Friedreich's (2. 5. 8. 9), ein Jahr später trat diese Erscheinung hinzu bei 4 (1. 3. 6. 7.), sechs Jahre später nur bei Fall 4.

Somit wäre die Uebereinstimmung in der Entwicklungsweise der Erscheinungen für unseren Fall genügend dargethan und wir können nun näher zur Betrachtung der einzelnen Symptome schreiten. Den allgemeinen Ernährungszustand betreffend finden wir bei unserer Kranken hochgradigste Abmagerung aller Gewebe mit Einschluss der Muskeln und schwere Anämie, ein Befund, der, wie schon erwähnt, unsere Beobachtung von jenen Friedreich's unterscheidet, denn diese zeigten Alle (bis auf Fall 5) gute, selbst beste allgemeine und Muskelernährung.

Wir können diesen Zustand äusserster allgemeiner Atrophie unzweifelhaft als Folge der durch die tuberculöse Darmaffection bedingten chronischen Säfteverluste auffassen, wobei natürlich die mangelhafte Resistenzfähigkeit des Individuums mit in's Gewicht fällt. Wie hochgradige Abmagerungen übrigens im Gefolge von tuberculösen Unterleibsaffectionen bei jugendlichen Individuen auftreten können, ist bekannt (Tabes meseraica).

Eine Mitbeteiligung der Rückenmarkserkrankung an dem Zustandekommen dieser Erscheinung anzunehmen haben wir im Hinblick auf den jetzigen Stand unserer Kenntnisse der Physiologie und Pathologie der Medulla spinalis keinen Grund, nur insofern als langdauernde Unthätigkeit zu Muskelabmagerung führt, können wir dem Spinalleiden einen gewissen Einfluss auf die Abnahme des Muskelvolums zuerkennen. Im paraplectischen Stadium bei typischen Tabesfällen, in Friedreich's Fall 5 findet sich die gleiche Erscheinung. Ueberdies möge hier nochmals hervorgehoben sein, dass sich nirgend Zeichen wirklicher Muskelatrophie vorfanden, und dass die Untersuchung des Rückenmarks diesen negativen Befund durch den Nachweis völliger

Unversehrtheit der grauen Vordersäulen vollkommen bestätigte\*). Der Grundcharakter der pathologischen Erscheinungen an der motorischen Sphäre war paralytische Schwäche, nirgend jedoch fand sich vollständige Lähmung. Durch diesen übrigens nur an den unteren Extremitäten als hochgradige paralytische Schwäche, an den oberen hingegen blos als bedeutende Muskelschwäche ausgesprochenen Zustand konnten anderweitige Störungen der Motilität verdeckt bleiben, zu deren deutlichem Hervortreten immer eine gewisse Summe restirender Muskelkraft erforderlich ist. Wir meinen die Bewegungsataxie, welche in allen Friedreich'schen Fällen (an den oberen Extremitäten wenigstens) auffallend in Erscheinung trat, und die von demselben neuerdings aufgestellte statische Ataxie, deren genaue Beurtheilung dort, wo man es mit sehr muskelschwachen Individuen zu thun hat, sehr schwierig, ja unmöglich wird, weil sich mit derselben sogleich Ermüdungserscheinungen combiniren, die das Bild verändern.

Von solchen Erscheinungen finden wir bei unserer Kranken für die unteren Extremitäten nur die allerdings von ärztlicher Seite bestätigte Angabe, dass die Bewegungen derselben, zu einer Zeit jedoch, wo die Kranke bereits bettlägerig und sehr muskelschwach war, den Eindruck des „Ungeschickten“ machten. Zur Zeit der klinischen Aufnahme jedoch waren nur mehr die Symptome hochgradiger paralytischer Schwäche zu constatiren. Daraus nun lassen sich allerdings keine sicheren Anhaltspuncke zur Diagnose einer Ataxie schöpfen, und wir sind deshalb gezwungen die Constatirung dieser Thatsache für die unteren Extremitäten unerledigt zu lassen. Nicht unerwähnt kann bleiben, dass auch Friedreich bei 4 seiner Kranken (1. 2. 4. 5.) an den unteren Extremitäten keine Ataxie constatiren konnte.

Das leichte Schwanken, welches bei Bewegungen an den oberen Extremitäten wahrzunehmen war, lässt sich gleichfalls nicht ohne weiteres als Bewegungsataxie bezeichnen. Es fehlt nämlich die rasche, wechselnde, unregelmässige, vorüberschiessende Form der Bewegungen. Doch ist immerhin die Deutung zulässig, dass wir eine durch die Muskelschwäche modifizierte Bewegungsataxie vor uns hatten, namentlich in Rücksicht des Umstandes, dass dieses Schwanken sich deutlich erst bei complicirteren Muskelaktionen einstellte. Auch das Schwanken des Kopfes und Rumpfes war bei unserer Kranken wenig ausgeprägt.

\*) Charcot nennt die Beobachtungen Friedreich's (4 und 5) unter den Fällen von Tabes mit progressiver Muskelatrophie. (Klin. Vortr. II. Abth. 3. Thl. S. 277). Nach unserer Anschauung handelt es sich in Fall 5 nur um Abmagerung der Muskulatur.

Dass zu Beginn des Leidens stärker ausgesprochene Coordinationsstörungen bestanden hätten, ist uns wenig wahrscheinlich, einerseits weil alle Angaben der Kranken in dieser Richtung nur negativ waren, andererseits, weil wir uns die combinirte Systemerkrankung im Rückenmark nicht gut anders als gleichzeitig in allen Fasersystemen eingetreten vorstellen können (siehe oben), da ja Alle ergriffenen Nervenelemente in Folge mangelhafter Anlage gleichmässige Labilität besassen. Ist dieses aber der Fall, so muss die ausgebreitete Erkrankung der Seitenstränge und des rechten Vorderstranges mit progressiver Vernichtung zahlreicher motorischer Bahnen und die dadurch gesetzte Bewegungsschwäche schon von Anfang an die durch Erkrankung coordinatorischer Bahnen (Hinterstränge und, wie Erb\*) vermuthet, die Kleinhirn-Seitenstrangbahnen, die in unserem Falle (gleichfalls grau sind) bedingte Disharmonie der Bewegungen verdeckt haben.

Erb stellt\*\*) die Ansicht auf, es sei wahrscheinlich, dass bei der Tabes die Mithethiligung gewisser Partien der Seitenstränge constant und vielleicht ebenso wesentlich ist, als die der Hinterstränge, und betont zugleich die Modificationsfähigkeit der tabischen Symptome durch Uebergreifen der Affection auf die Seitenstränge, stützt sich jedoch nur auf klinische Thatsachen. Charcot\*\*\*) sagt, dass die Symptome von Parese oder Paralyse mit oder ohne gleichzeitige Contractur, wie sie in vorgeschrittenen Stadien der Tabes sich mitunter einstellen, einer Erkrankung der hinteren Partie der Seitenstränge entsprechen, einer Verbreitung des Processes also in transversaler Richtung. Unsere Beobachtung liefert den anatomischen Nachweis für die aus der klinischen Beobachtung wahrscheinlich gewordene gleichzeitige Erkrankung motorischer und coordinatorischer Bahnen und legt damit die Ursache der Abweichung des Krankheitsbildes von typischen Tabesfällen klar.

Ein weiteres durch Westphal†) in directe Beziehung zur Hinterstrangaffection gebrachtes Symptom, nämlich das vollständige Fehlen der Sehnenreflexe, war in unserem Falle, ebenso wie in den daraufhin untersuchten Fällen Friedreich's vorhanden. Wir müssen dieses Verhalten noch näher dadurch begründen, dass die Hinterstrangaffection in unserem Falle sich bis in das untere Ende

\*) L. c. S. 174.

\*\*) L. c. S. 144.

\*\*\*) Klinische Vorträge II. Abth. 1. Theil S. 17.

†) Ueber Bewegungserscheinungen an gelähmten Gliedern. Dieses Archiv Bd. V. S. 822.

des Rückenmarks erstreckte, denn in solchen Fällen, wo die Degeneration der Hinterstränge nicht bis zum unteren Brusttheil herabreichte, bei daneben bestehender Degeneration der Seitenstränge vom Hals- bis zum Lendentheil, fand Westphal sowohl Knie- als Fussphänomen erhalten. (Siehe die l. c. mitgetheilte Krankengeschichte).

Contracturen und Muskelrigidität fehlten auffallender Weise bei Strasik Josefa trotz der ausgebreiteten Erkrankung der Seitenstränge vollkommen. Ebenso bei Einigen der Friedreich'schen Fälle, bei Anderen waren sie unzweifelhaft vorhanden. Die pathologisch-anatomischen Bedingungen dieses wechselnden Verhaltens sind auch für die amyotrophische Seitenstrangsclerose noch zu ergründen.\*)

Was endlich die electrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven betrifft, so fand sich allgemeine Herabsetzung derselben am Auffälligsten an den unteren Extremitäten, namentlich am linken Unterschenkel.

Am Einfachsten würde sich dieses Verhalten erklären als Folge der Abmagerung und gezwungenen Ruhelage der Extremitäten, denn wir wissen, dass längere Zeit cerebral oder spinal gelähmte Muskeln langsam etwas von ihrer anfangs intacten electrischen Erregbarkeit einbüßen, und Erb hat in einer Reihe von Tabesfällen Verminderung der electrischen Erregbarkeit nachweisen können. Die ungleichmässige Verminderung der Erregbarkeit an den unteren Extremitäten (stärkere Herabsetzung derselben an der weder stärker gelähmten noch stärker abgemagerten linken unteren Extremität) jedoch lässt auch den Gedanken aufkommen, dass wir es mit einem von der Rückenmarks-erkrankung direct abhängigen Symptom zu thun haben. Bei den Fällen spastischer Spinalparalyse, also wahrscheinlich reiner Lateral-sclerose, hat Erb jedesmal Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit gefunden, wir können deshalb bei unserem Fall dieses Symptom immerhin auf die Degeneration der Seitenstränge beziehen.

Die Sprachstörung, welche in keinem der bisher beobachteten Fälle mangelte, war auch bei Strasik Josefa vorhanden. Die Sprache war sehr langsam, schwerfällig, es kostete der Kranken Mühe jede einzelne Silbe heraus zu bringen, ohne dass jedoch deutliche atactische Sprachstörung, wie sie Friedreich bei seinen neueren Fällen beschreibt, zur Beobachtung gelangt wäre. Sehstörungen fehlten, ebenso der von Friedreich in der Mehrzahl seiner Fälle gefundene atactische Nystagmus. Auch über Schwindelgefühle hatte die Kranke niemals zu klagen.

---

\*) Charcot, Klin. Vortr. II. Abth. 3 Theil S. 260 Anm.

Die sensible Sphäre war nach allen Richtungen intact, lancinierende und andere Schmerzen fehlten während des ganzen Verlaufes vollkommen. Von den Fällen Friedreich's zeigten nur zwei (2. 6) objectiv nachweisbare geringe Störungen der Sensibilität, häufiger dagegen fanden sich Angaben über rheumatische Schmerzen.

Das vollständige Fehlen jeder sensiblen Störung in unserem Fall trotz der durchgreifenden Erkrankung der Hinterstränge und auch der Seitenstränge lässt sich nur deuten, wenn wir uns der neueren Zeit immer mehr an Boden gewinnenden Anschauung\*) anschliessen, welche objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen immer mit Läsion der grauen Hintersäulen verknüpft. Diese erwiesen sich in unserem Falle allerdings, mit Hilfe der angewendeten Methode (Gerlach-Clarke) wenigstens, vollständig intact. Das Fehlen der „tabischen Schmerzen“ ist trotz des Ergriffenseins der äusseren Faserstreifen der Hinterstränge (bandelettes externes) (Charcot, Pierret) auch bei der typischen Tabes keine allzu seltene Erscheinung.

Von den Verkrümmungen der Wirbelsäule, die in einigen Fällen Friedreich's sich rasch und hochgradig entwickelten, kam in unseren Falle nur eine leichte Kyphoscoliose zum Ausdruck. Die Blasenfunction blieb bis zum Schlusse intact, es kam nicht zur Entwicklung von De-cubitus.

Zu den spinalen Symptomen haben wir ferner die dauernde Pulsbeschleunigung zu rechnen, die, wie von ärztlicher Seite constatirt ist, schon dreiviertel Jahre vor ihrem Tode bestand und dann die im weiteren Verlaufe aufgetretenen respiratorischen Störungen.

Die habituell gesteigerte Pulsfrequenz ist durch Charcot in die Symptomatologie der Tabes eingeführt worden, Leyden und Erb äussern keine selbständige Meinung darüber.

Unseren Fall müssen wir zu den exquisiten derartigen pathologischen Objecten rechnen, da die niedrigste beobachtete Pulsfrequenz 104 betrug und 130 Pulse ein häufiger Befund waren. Dass wir es hier wirklich mit einer spinalen Erscheinung zu thun haben, beweist allein schon die lange Dauer (nachgewiesener Maassen dreiviertel Jahre) und Constanz dieses Pänomens, neben dem Mangel eines Herz- oder Lungenbefundes, der zur Erklärung dienen könnte. Dass bei der Section gefundene hochgradige Fettherz kann unmöglich schon so lange bestanden haben und dürfen wir deshalb die bei der klinischen Aufnahme constatirte leichte Herzdilatation und das laute systolische Ge-

---

\*) Siehe jedoch die oben gemachte dies bezügliche Bemerkung.

räusch an der Auscultationsstelle der Pulmonalis nur als Zeichen der Anämie, nicht der fettigen Entartung des Herzmuskels auffassen, wie es von mancher Seite geschieht\*), von Litten\*\*) jedoch widerlegt wurde.

Unter Friedreich's Fällen ist es nur einer, welcher dauernde Pulsbeschleunigung gleichzeitig mit verschiedenen vasomotorischen Phänomenen zeigte, nämlich Fall 2, wo während des Bestehens von Polyurie, profusen Schweißen und profuser Salivation die Pulsfrequenz durchschnittlich über 100 betrug. In späterer Zeit blieb der Puls dauernd beschleunigt, zwischen 120 und 156.

Auf Grundlage dieser zwei Beobachtungen können wir feststellen, dass die bisher nur bei der typischen Tabes beobachtete habituelle Pulsbeschleunigung auch bei der hereditären Form sich vorfindet.

Eine noch auffälligere und interessantere Erscheinung aber sind bei unserer Kranken die in der Krankheitsgeschichte ausführlich beschriebenen respiratorischen Störungen. Unter den bei der Tabes vorkommenden „Crises“ sind solche, die den Respirationsapparat betreffen, bekanntlich die selteneren. Der Fall von Cruveilhar-Bourdon, die 5 Fälle von Feréol\*\*\*), die Beobachtung nebst Sectionsbefund von Jean†), die Fälle von Martin††) sind die uns bekannt gewordenen Beobachtungen von Bronchocrisen bei Hinterstrangsclerose, doch wurden auch bei anderen Rückenmarkserkrankungen (Erweichung und Induration der Cervicalanschwellung) Hustenanfälle und Dyspnoe beobachtet†††).

Die bei der Tabes bisher beobachtete Form der Respirationsstörung ist klonischer Krampf der Exspirationsmuskeln, ausgezeichnet durch anfallsweises Auftreten (keuchhustenartige Anfälle) und durch die Schwere der Erscheinungen im Anfalle. In einem Falle bisher (Jean) wurde das wahrscheinliche anatomische Substrat für diese in einer Atrophie des linken Vagus, Recurrens und der linksseitigen Stimmbandmuskeln gefunden.

Was nun unseren Fall betrifft, müssen wir vor Allem einen causalen Zusammenhang der Lungenerkrankung und der respiratorischen

\*) H. Müller, Progress. pernic. Anämie. Zürich 1877.

\*\*) Berliner Klinische Wochenschrif. 1877 No. 19.

\*\*\*) Gaz. hebd. 1869 No. 7.

†) Gaz. hebd. 1876 No. 27.

††) Thèse de Paris 1874. Virchow-Hirsch Jahresber. 1875.

†††) W. Gull. Guy's Hospital Reports. 1856 citirt nach Charcot, Klin. Vortr. II. Abth. 2. Theil S. 146.

Störungen in Abrede stellen, indem wir auf den ausführlich wiedergegebenen klinischen und Sectionsbefund verweisen. Von den mitunter bei Herzverfettung und schwerer Anämie (progr. Anämie namentlich) auftretenden Athmungsstörungen waren die in unserem Falle vorhandenen gleichfalls nach Form und Verlauf zu unterscheiden, zeigten dagegen ein mit den oben erwähnten bisherigen Beobachtungen von Bronchokrisen durchaus übereinstimmendes Verhalten. Sie bestanden eben in heftigen, mehrere Stunden anhaltenden Exspirationsmuskelkrämpfen, Anfällen von Krampfhusten mit bedeutender Cyanose.

In der Zeit vom 27. März bis zum 7. April traten sechs solcher gut ausgesprochenen Anfälle auf, ohne dass jedoch, wie in den französischen Beobachtungen, ein äusseres veranlassendes Moment hätte eruiert werden können. Dann folgte eine längere Pause, während welcher sich mitunter leichtere Krampfhustenanfälle einstellten, und erst im Monat Juni traten die heftigen Anfälle von Exspirationsmuskelkrämpfen wieder auf, in gleicher Weise wie vorher. Nur combinirten sich dieselben auf der Höhe des Anfalls jetzt mitunter mit dem Cheyne-Stokes'schen Respirationsphänomen. Das Cheyne-Stokes'sche Respirationsphänomen als eine Theilerscheinung der Bronchokrisen aufzufassen haben wir keinen genügenden Grund, sind vielmehr geneigt, dieses Symptom mit der durch die Section nachgewiesenen Herzverfettung in Verbindung zu bringen, und zwar aus mehrfachen Gründen:

1) War dieser eigenthümliche Athmungstypus nicht der herrschende, sondern trat später als eine dem Lebensende kurz vorangehende Erscheinung hinzu.

2) Trat derselbe niemals zu Beginn der Anfälle, immer erst im weiteren Verlaufe derselben auf, so dass wir das Zustandekommen dieses Phänomens als Folgeerscheinung einer durch den dyspnoischen Anfall bedingten Steigerung der Insufficienz des verfetteten Herzmuskels auffassen dürfen, wobei wir an durch die Circulationsstörung bedingte geänderte Erregbarkeitszustände der Centren im verlängerten Marke denken. Gleichzeitig mögen wohl auch die durch die Section nachgewiesenen wandständigen Herzthromben entstanden sein.

3) Spricht endlich für unsere Anschauung die Häufigkeit des Cheyne-Stokes'schen Respirationsphänomens bei Herzinsufficienz überhaupt, namentlich aber bei Fettherz und die Beobachtungen Friedreich's. Von dessen Fällen sind alle vier zur klinischen Section gekommenen an Abdominaltyphus verstorben, bei dreien von diesen fand sich fettige Degeneration des Herzmuskels, bei zweien der letzteren endlich war am letzten Lebenstage das Cheyne-Stockes'sche Phä-

nomen in voller Entwicklung vorhanden, ohne dass diese Kranken jedoch vorher ähnliche respiratorische Störungen dargeboten hätten, wie Strasik Josefa. Auch bei keinem der übrigen Fälle Friedreich's waren Athemstörungen zu beobachten, die sich als Bronchokrisen deuten liessen und so sind wir denn gezwungen, nur auf unsere eigene Beobachtung uns stützend, die Thatsache festzustellen, dass Bronchokrisen auch bei hereditärer Tabes vorkommen können\*).

Eine andere auffallende Thatsache hat sich uns aber noch bei dieser Betrachtung ergeben d. i. die Constanz und Raschheit, mit der sich beim Hinzutreten einer Allgemeinerkrankung fettige Degeneration des Herzmuskels entwickelt\*\*). Was in den drei Fällen Friedreich's die typhöse Erkrankung in 10, 9 und 7 Tagen zu Wege brachte, haben wir in unserem Falle der durch die tuberculöse Darmaffection bedingten hochgradigen Anämie zuzuschreiben.

Zur Erklärung dieser Thatsache könnte man bei Strasik Josefa immerhin noch die habituelle Pulsbeschleunigung in Rechnung bringen, die durch rapid eintretende Herzverfettung bedingte colossale Lethalität der typhösen Erkrankung (5 von 6) bei den kräftigen Individuen Friedreich's muss vor der Hand ohne Erklärungsversuch bleiben.

Damit bleibt natürlich auch die Frage ungelöst, welcher Anteil an dem exitus lethalis der Rückenmarksaffection zufällt, was übrigens bei unserem Falle wegen der absoluten Lethalität der complicirenden Erkrankung weniger in Betracht kommt. Da ausserdem in allen bisher beschriebenen Fällen dieser Tabesform\*\*\*) der Tod infolge von Complicationen erfolgte, fällt auch eine Vergleichung bezüglich der Dauer des Prozesses fort.

Strasik Josefa starb 7 Jahre nach Beginn der ersten spinalen Symptome, und diesem Umstand ist es vielleicht zuzuschreiben, dass hier die in dem Falle von Friedreich-Schultze (welcher nach

\*) Die Beziehungen der besprochenen Phänomene zu dem pathologisch-anatomischen Befunde sind natürlich ebensowenig evident wie die Bahnen zwischen Respirationszentren und Athemmuskeln; bemerkenswerth ist jedoch die auch von Flechsig l. c. Seite 364 angezogene Beobachtung Schiff's (Muskel- und Nervenphysiologie S. 307 fg.), dass nach Durchschneidung der Seitenstränge im oberen Halsmark die Respiration zum Stillstand gebracht wird; cf. auch Schiff, Untersuchungen zur Physiologie des Nervensystems mit Berücksichtigung der Pathologie 1855. I. S. 204.

\*\*) Vergl. Friedreich, V. Arch. Bd. 70. H. 1. S. 151.

\*\*\*) Vielleicht mit Ausnahme des Fall 5 von Friedreich, der in häuslicher Pflege verstarb.

22jährigem Bestehen der Erkrankung verstarb) vorhandene Erkrankung der Pia und die Randdegeneration des Markes fehlte.

Wenn dieser Schluss sich als richtig herausstellen sollte, wäre es nur eine weitere Stütze für die oben erörterte Anschauung, dass auch die Friedreich'schen Fälle combinirte Systemerkrankungen sind, und in dem Falle Friedreich-Schultze die Erkrankung der Pia und die anschliessende Randdegeneration als später aufgetretene Complication zu betrachten.

Mit dieser Bemerkung wollen wir die klinischen Auseinandersetzungen schliessen, deren wir bedurften um die volle Identität unseres Falles mit den Friedreich'schen Fällen zu erweisen.

Noch erübrigt uns den Begriff einer combinirten Systemerkrankung, wie wir ihn auf Grundlage unserer Beobachtung aufstellen, näher zu definiren.

Combinirte Systemerkrankung im Rückenmarke ist die gleichzeitige und durch eine gemeinsame Krankheitsursache bedingte Erkrankung mehrerer Fasersysteme. Derselben muss ein ebenso genau zu umschreibendes Krankheitsbild entsprechen, als der isolirten Erkrankung einzelner Fasersysteme.

Durch diese Definition beabsichtigen wir die combinirte Systemerkrankung zu trennen von andern Spinalaffectionen, bei welchen gleichfalls verschiedene Bezirke des Rückenmarksquerschnittes ergriffen erscheinen, jedoch entweder blos in Form einfacher Complication oder durch Uebergreifen des Processes per contiguitatem\*), oder durch Fortsetzung des Processes auf ein weiteres, „Zwischenglied desselben Leitungssystemes\*\*\*) in einem anderen Theil des Rückenmarksquerschnittes\*\*\*). Von ätiologischen Momenten für die combinirten Systemerkrankungen können wir vor der Hand nur die Heredität anführen, vielleicht bringt die nächste Zukunft mehr und Besseres.

Wenden wir nun das Gesagte auf die Friedreich'sche Form der Tabes an, so können wir sie bezeichnen als hereditäre combinirte Systemerkrankung des Rückenmarks, speciell der Pyramidenbahnen, Kleinhirnseitenstrangbahnen (mit Einschluss der Clarke'schen Säulen), der Goll'schen Stränge und der Hinterstranggrundbündel.

\*) Typische Form der Tabes mit Seitenstrangaffection.

\*\*) Flechsig, Arch. d. Heilk. 1877. H. 2 S. 107.

\*\*\*) Amyotrophische Seitenstrangsclerose, wobei wir uns das elementare Zellsystem der Vorderhörner als Zwischenglied denken eines Leitungssystems.

Dass hereditäre Rückenmarksaffectionen wohl häufiger als man bisher annimmt in Gestalt combinirter Systemerkrankungen auftreten, ist uns wahrscheinlich und wird durch diese Auffassung mit der Zeit gewiss mancher der in der Literatur niedergelegten dunklen Fälle seine Erklärung finden.

Viel zahlreicher jedoch als die oben angeführten pathologisch-anatomischen Befunde sind unsere klinischen Kenntnisse hereditärer Formen von isolirten Systemerkrankungen; dahin gehören vor Allem die hereditäre Form der Muskelatrophie (der protopathischen spinalen Muskelatrophie, Charcot). Unter den Fällen von Eulenburg dem Vater\*), Meryon\*\*), Naunyn-Eichhorst\*\*\*), Bernhardt†) A. Eulenburg††), von Friedreich, Hempelnbacher, Oppenheimer†††), endlich von Leyden \*†), die von den meisten Autoren zur progressiven Muskelatrophie gezählt und von Leyden erst als hereditäre Form der progressiven Muskelatrophie ausgeschieden wurden, finden sich solche, welche Anhaltspunkte genug bieten um fernerhin nach einer combinirten Systemerkrankung zu fahnden. Von den hereditären Hinterstrang-Affectionen haben wir nebst der viel eitirten Familie von Carré zu erwähnen zwei Beobachtungen Quincke's, welche Friedreich mittheilt\*††), die Geschwister Kern betreffend, welche beide im 6. Lebensjahre an atactischen Symptomen und Sprachstörung erkrankten, die Fälle von Kellogg\*†††) und die Beobachtung, welche Hitzig anschliessend an die Mittheilungen Bernhardt's†\*) in der Berl. medic. Gesellschaft mittheilte, der zufolge 3 Kinder einer tabischen Mutter zwischen dem 5. und 10. Lebensjahre mit Gehstörungen erkrankten. Vielleicht, dass hierher auch die von Bouchut beobachteten Fälle††\*) von Ataxie bei Kindern von 11 und 14 Jahren ge-

\*) Deutsche Klinik 1856 S. 131.

\*\*) Gaz. des hôp. 1854 S. 127.

\*\*\*) Berl. klin. Wochenschr. 1873 pag. 513.

†) Berl. klin. Wochenschr. 1875 S. 128.

††) Virchow's Archiv Bd. 53. S. 361.

†††) Nach Leyden, Klinik d. Rückenmarkskrankh. II. Bd. S. 526.

\*†) L. c. S. 527.

\*††) Virchow's Archiv. Bd. 68. S. 165.

\*†††) Arch. of Electrol. and Neurolog. Vol. II. pag. 182. Von Erb citirt. Ziemssen's Handbuch. Bd. XI. Abth. II. S. 195.

†\*) L. c.

††\*) Gaz. des hôp. 1874 No. 30. Jahresbericht v. Virchow-Hirsch für 1874. 2. Band. S. 16.

hören; besonders interessant und wohl unzweifelhaft in ähnlicher Weise wie die hier besprochenen begründet ist die Beobachtung Seeligmüller's\*); derselbe theilt vier Fälle von typischer Sclérose latérale amyotrophique mit, alle Geschwister — Kinder von 10, 8,  $6\frac{3}{4}$  und 1 Jahren — betreffend und bei allen im Alter von  $\frac{3}{4}$  Jahren beginnend.

Für die Ueberlassung des Materials zu vorstehender Arbeit sind wir den Herren Prof. Halla und Klebs zu Dank verpflichtet.

Prag, 10. September 1877.

---

\*) Deutsche medic. Wochenschr. 1876. No. 16 und 17.

### Erklärung zu Tafel VII, Fig. I—6.

Fig. 1. Querschnitt aus dem obersten Halsmark.

Fig. 2. Aus dem mittleren Halstheile.

Fig. 3. Oberer Dorsaltheil.

Fig. 4. Unterer Dorsaltheil.

Fig. 5. Oberster Lendentheil.

Fig. 6. Unterer Lendentheil.

Die lichten Partien entsprechen den degenerirten Abschnitten. Alle Figuren wurden mit Hartnack II. 1. gezeichnet.

---