

## XIV.

# Hereditäre Ataxie mit Nystagmus.

Von

Dr. A. Seeligmüller

in Halle a. d. S.



Am 21. März d. J. hatte Herr Professor A. Graefe die Güte, mir folgenden Fall zur Untersuchung zu übersenden.

### I. Beobachtung.

Leo v. K., 26 Jahre alt, Landwirth, unverheirathet, stammt aus einem altadligen Geschlecht, in welchem mancherlei Neuropathien vorgekommen sind. (Ausführliches über Erblichkeit und Familienbelastung s. unten.)

Als Kind will er sehr schwächlich und viel kränklich gewesen sein und gleichzeitig mit seiner jüngeren Schwester wegen Scropheln das Soolbad Kösen gebraucht haben. Dagegen hatte er damals die volle Herrschaft beim Gebrauch seiner unteren Extremitäten. Jedenfalls erinnert er sich mit Bestimmtheit, als Knabe von 7—9 Jahren auf Stelzen über einen schmalen Steg gegangen zu sein, den jetzt ohne Stelzen zu passiren, für ihn eine Unmöglichkeit sein würde. In welchem Lebensjahre die Unsicherheit der Beine begonnen, weiss er nicht mit Gewissheit anzugeben. Indessen erinnert er sich, wie es ihm bereits als Knabe von 12 Jahren schwer geworden, über einen Steg ohne Geländer zu gehen. Auch mit dem Reiten ist es in seiner Kindheit entschieden besser gegangen als später: Viele, welche ihn als Knabe haben reiten sehen, wunderten sich, dass er später so schlecht ritt, während er früher „so famos“ auf seinem Pony sass.

Im Alter von 14 Jahren giebt er an, kurzsichtig geworden zu sein: die Kurzsichtigkeit steigerte sich so schnell, dass er von No. 23 binnen fünf Jahren bei No. 9 ankam, ja zeitweilig schon  $7\frac{1}{2}$  und 8 tragen musste.

Im Alter von 15 und 16 Jahren hatte Patient eine Periode, wo er dauernd an Schwermuth litt, sich einbildete, er würde bald sterben und der Welt wirklich so überdrüssig war, dass es ihm damals recht gewesen, wenn er

gestorben wäre. Zu derselben Zeit fiel ihm das Lernen, welches ihm allerdings niemals besonders leicht geworden war, noch schwerer. Inwieweit die Onanie, welche er damals schon getrieben und bis auf den heutigen Tag fortgesetzt hat, an diesen Stimmungen Schuld war, lassen wir dahingestellt.

Die sexuelle Potenz anlangend, giebt Patient an, niemals unfreiwillige nächtliche Samenergüsse gehabt zu haben. Nur ein einziges Mal sei ihm am Abend der Samen abgegangen und zwar beim Anblick eines nackten Knaben. Auch jetzt noch hat er alle Symptome der conträren Sexualempfindung. Weibliche Nuditäten, entblösste Brüste u. dgl. sind ihm zuwider; dagegen empfindet er regelmässig ein Gefühl von Wollust beim Anblick schöner nackter Knaben. Mit solchen kam er gern in nähere Berührung; drückte sie gern an sich und quälte sie unter dem lebhaftesten Wollustgefühl. Er selbst kann dies nicht recht begreifen, „da doch sonst derartige Empfindungen wohl mit Samenerguss verbunden sein müssen; wo solle er aber bei dem Knaben seinen Samen hin ergiessen?“ — Den Coitus hat er nur selten versucht, weil er ihm nie gelungen. Wurde ihm das Glied von der Beischläferin gereizt, so entleerte sich der Same bei kurzem und schlaffen Gliede, also ohne Erection. Eine gewisse Neigung zum weiblichen Geschlechte hat er aber gehabt; wenigstens ist er wiederholt verliebt gewesen. Syphilitisch inficirt ist Patient nie gewesen.

Im Alter von 21 Jahren trat er als Freiwilliger bei der Cavallerie ein. Damals muss die Incoordination der untern Extremitäten schon ziemlich ausgesprochen gewesen sein; wenigstens wurde er von seinem Unterofficier weidlich gedrillt; namentlich der langsame Schritt fiel ihm besonders schwer; auch das genaue gerade Stehen in Reih und Glied ging nicht; man warf ihm immer wieder vor, er stehe mit der linken Hüfte vor; beim Voltigiren auf das Pferd musste er sich an der Stelle, wo er abspringen wollte, einen Strich machen, den er beim Sprunge fixiren konnte; sonst sprang er zu kurz oder zu lang. Ein besonderer Reiter ist er nie gewesen; vor allem fehlt ihm das Gefühl für die Bewegungen des Pferdes. So konnte er nie unterscheiden, ob das Pferd mit dem rechten oder linken Vorderfuss herausging und meist auch nicht, ob es nach rechts oder links galoppirte. Bei schwerer zu reitenden Pferden fehlte ihm der Schenkeldruck. Im Turnen hat er nie etwas geleistet. Schwimmen hat er gelernt, es aber nie zu einiger Ausdauer gebracht, nie über 3 Minuten.

In den letzten Monaten seiner Dienstzeit wurde er durch eine linksseitige Hydrocele vielfach genirt. Diese liess er sich nach vollendeter Dienstzeit im Herbst 1875 von Langenbeck in Berlin operiren. Die entleerte Flüssigkeit enthielt Samenfäden. Seitdem soll der linke Nebenhode angeschwollen geblieben sein und häufig momentan ausserordentliche Schmerzen verursachen, welche aber meist nur wenige Minuten anhalten. Nur einmal dauerten sie mehrere Stunden und verhinderten den Kranken durchaus am Gehen.

Bereits im Frühjahr 1875, also noch während der Militärzeit, soll der jetzt im hohen Grade ausgebildete Nystagmus vorhanden gewesen sein. Von mehreren deshalb consultirten Augenärzten wollte ihn der eine operiren,

ein anderer elektrisiren; ein anderer Arzt, Oberstabsarzt, liess ihn die Augendouche gebrauchen.

Blase und Mastdarm sind in ihrer Function gestört. Der Urin geht oft nicht recht ab, besonders wenn er aufgeregter ist oder viel getrunken hat, ja schon dann, wenn ausser ihm Jemand im Zimmer ist. Den Stuhl konnte er nicht selten nur eben noch so lange halten, bis er die Hosen abgeknöpft hatte.

Von andern pathologischen Erscheinungen ist noch Folgendes zu berichten:

Seit frühester Jugend leidet Patient an Anfällen von Migräne, welche wenigstens allmonatlich ein Mal sich wiederholen, aber durch Aerger und Aufregung auch öfter hervorgerufen werden können. Mit dieser Migräne im Zusammenhang oder geradezu als solche zu bezeichnen ist das Unwohlsein, welches er nach reichlicherem Genuss von Spirituosen regelmässig bekommt. Betrunkener will er nie gewesen sein; aber jeder Excess in baccho strafte sich durch zuweilen dreitägiges Unwohlsein mit heftigem Kopfschmerz und Erbrechen.

Appetit und Verdauung sind gut; Stuhl regelmässig.

An Schwindel hat Patient leicht beim Cirkelreiten und beim Rundtanzengelitten; ebenso beim Reiten im blauen Feld, wo er für das Auge keinen Anhaltspunkt hatte; doch sind eigentliche Erscheinungen von Platzschwindel (Agoraphobie), verbunden mit Angst oder dgl. nie hervorgetreten.

Von psychischen Erscheinungen weiss Patient ausser seiner mässigen Begabung nur anzugeben, dass er sowohl, als sein Vater und älterer Bruder wegen ihrer grossen Vergesslichkeit bekannt sind. Was er sich nicht aufschreibt, vergisst er. Diese hängt offenbar zusammen mit einer chronischen Zerstretheit und der Gewohnheit, stundenlang, ohne viel zu denken, in derselben Stellung zu verharren. So kann Patient stundenlang am Fenster stehen und in's Blaue starren, stundenlang wach im Bett liegen und „dösen“, wie er es selbst bezeichnet. So erzählt er, wie er als Kind Jahre lang ein Traumleben — neben dem wirklichen, noch ein geträumtes Dasein — geführt habe. Noch heute wird er mit der fingierten „Familie Moen“, von welcher er damals Tag für Tag zu erzählen wusste, geneckt. Etwas Aehnliches hat sein jüngster Stiefbruder, welcher immer wieder von einem Lande, welches er Stockland nennt, erzählt. Ferner hat Patient die Eigenthümlichkeit, dass er das, was er einem Entfernten zu sagen hätte, so laut zu verhandeln pflegt, als wenn jener zugegen wäre.

Ueber Rückenschmerzen namentlich in der oberen Lendenwirbelgend hat Patient wiederholt zu klagen gehabt. Er führt dieselben auf die starke vorgebeugte Haltung beim Lesen, welche durch seine Kurzsichtigkeit bedingt ist, zurück. Indessen hat er auch wiederholt Nachts daran gelitten und pflegte die Schmerzen dadurch zu lindern, dass er die Faust unter den Rücken legte.

Andeutungen von Gürtelgefühl scheinen zeitweise vorhanden gewesen zu sein, insofern Patient wiederholt glaubte, das Hosenband sei zu eng zu-

sammengeschnürt, während er sich dann überzeugte, dass derselbe sehr weit war.

Der Schlaf ist gut. Beim Einschlafen hatte er, früher besonders, oft das Gefühl von Zusammenzucken und Fallen, und nach dem Erwachen heftiges Herzklopfen. Dies soll sich gegeben haben, seitdem er auf den Rath eines älteren Bruders, welcher früher auch daran gelitten, beim Einschlafen das Liegen auf der linken Seite vermieden.

Schliesslich bekommt Patient beim Anzug eines Schnupfens gewöhnlich einen krampfartigen Kitzelhusten. Giebt er sich Mühe diesen zu unterdrücken, so treten Zufälle mit Gesichtsverzerrungen ein, welche seine Umgebung öfter beängstigten.

#### Status praesens am 21. März 1879.

Mittelgrosser, dunkelblonder Mann, von frischer, gesunder Gesichtsfarbe und mit lebhaft gerötheten Wangen, aber wenig entwickelter Muskulatur. Der Blick hat durch den meist vorhandenen Nystagmus etwas sehr Unstütes und Unruhiges. Die linke Wangengegend erscheint deutlich abgeflacht und ein wenig geringer geröthet als die rechte. Die linke Oberlippe tritt mehr hervor. Der Mund steht schon in der Ruhe schief, noch mehr aber beim Lachen. Der rechte Mundwinkel steht höher als der linke. Im Uebrigen aber tritt beim Grimassiren keine Differenz in der Functionirung der beiden Gesichtshälften hervor. Ebenso wenig lässt die elektrische Untersuchung mit beiden Strömen einen Unterschied in der Erregbarkeit der Muskulatur auffinden. Dagegen ist der rechte Gaumenbogen bedeutend schmaler als der linke und das Zäpfchen steht mit der Spitze leicht nach rechts.

Die weit vorgestreckte Zunge zeigt deutliche fibrilläre Zuckungen.

Am meisten fällt im Antlitz die unstäte Stellung der Augen, der Nystagmus auf. Derselbe besteht, wie bereits oben mitgetheilt, seit dem Frühjahr 1875. Bei der ersten Untersuchung glaubte ich gefunden zu haben, dass bei gewissen Stellungen der Augäpfel die Schnelligkeit und Intensität ihrer Bewegungen zunahm, bei anderen nachliess oder ganz aufhörte. Indessen wurde es mir bei jeder neuen Prüfung immer klarer, dass bestimmte Normen für den Nystagmus sich nicht aufstellen liessen, weil derselbe von allerhand nicht recht durchsichtigen äusseren und inneren Bedingungen abzuhängen scheint. Jedenfalls hatte die Lage des fixirten Punktes keinen stabilen Einfluss auf die Heftigkeit und schnelle Aufeinanderfolge der Augenbewegungen. Dies ergeben die folgenden Zahlen, von denen die zuerst stehenden am 21. März, die anderen am 18. April notirt wurden; sie geben die Anzahl der in einer Minute gemachten Bewegungen an:

Lage des fixirten Punctes in maximo lateral links:	144.	126 Zuckungen
in „ „ rechts:	152.	140 „
nach unten	152.	60 (sehr kurze Excursionen)
nach oben	32.	106 Zuckungen
gerade aus	96.	0 „

Man sieht, wie wenig die Zahlen, welche an den beiden verschiedenen Tagen notirt wurden, mit einander übereinstimmen. Ja an einem anderen Tage, dem 4. April Mittags, fehlte der Nystagmus fast vollständig bei Deviation der Augen nach links, war lebhafter nach rechts und wiederum gering beim Geradeaussehen.

Patient hat selbst beobachtet, dass Aufregungen, so durch Weingenuß, den Nystagmus entschieden vermehren. Ferner giebt er an, dass der Nystagmus sich in diesem Winter entschieden verschlimmert habe, wie er meint, durch den anhaltenden Schnee. Schliesslich hat auch der Wille einen nicht zu verkennenden Einfluss auf den Nystagmus.

So gelingt es dem Patienten gewöhnlich in einer bestimmten Richtung den Ruhepunkt für die Augen zu finden. Als ich ihn z. B. am 18. April meinen Finger, ca.  $\frac{1}{2}$  Meter von seinen Augen in der Medianlinie entfernt, fixiren lasse, vermag er die Nystagmus-Bewegungen nach wenigen Minuten ganz zu unterdrücken. Halte ich den Finger aber 7 Ctm. von der Glabella entfernt nach oben, so gelingt ihm das Unterdrücken nicht; vielmehr werden die zuckenden Bewegungen immer schneller und toller. Hält er die Augen längere Zeit in maximo laterale gestellt, so bekommt er gewöhnlich Schmerzen in den Schläfen, hält er sie nach oben gerichtet, solche in der Gegend der Glabella.

Schliesst Patient das linke Auge, so tritt doch Nystagmus am rechten ein beim Fixiren eines Gegenstandes, am meisten bei in maximo lateraler oder medianer Stellung der Augen.

Aus einer Untersuchung, welche Herr Prof. A. Graefe so gütig war in meiner Gegenwart vorzunehmen, will ich noch Folgendes anführen. Scheinbewegungen werden am Patienten gewöhnlich, aber durchaus nicht immer wahrgenommen. Der Kranke hat ein sehr geringes Diffusionsvermögen, so dass er z. B., wenn ihm ein Prisma von  $12^0$  vor das eine Auge gehalten wird, nicht im Stande ist, die Wiedervereinigung der dadurch entstehenden Doppelbilder zu bewirken.

Natürlicherweise kann der Nystagmus für das deutliche Sehen nicht ohne Folgen sein. Patient erzählt, wie er Jemanden, der auf der Strasse schnell an ihm vorübergeht, niemals erkennen könne; wie er beim Vorlesen leicht die Zeile verliere und die nächste Zeile schwer finde, so dass er sehr bald durch das angestrengte Aufmerken und fortwährende Suchen ermüde.

Beim Lesen dagegen ermüde er nicht; er liest ziemlich viel. Dies erklärt sich wohl einfach daraus, dass er beim Lesen für sich Musse genug hat, immer wieder von Neuem einen Ruhepunkt für die Augen zu finden, während er beim Vorlesen, um nicht zu stocken, ein gewisses Tempo einhalten muss.

Sehr interessant ist es, den Kranken beim Schreiben zu beobachten. Er ändert nämlich hierbei alle Augenblicke die Stellung des Kopfes und die der Augen. Zunächst will ich hervorheben, dass die Stellung der Augen stets die entgegengesetzte ist als die des Kopfes. Ist also der letztere nach rechts gedreht, so besteht Deviation der Augen nach links und umgekehrt. Gewöhnlich beginnt nun Patient beim Schreiben mit einer der eben genannten Stel-

lungen; so hatte er in dem einen Falle, wo ich ihn genau beobachtete, den Kopf zunächst nach rechts, die Augen nach links; nachdem er so 2—3 Wörter geschrieben, schloss er das linke Auge und fixierte ausschliesslich mit dem rechten; wieder nach wenigen Worten, öffnete er das linke Auge wieder und stellte den Kopf nach links, die Augen nach rechts; schliesslich hielt er das rechte Auge geschlossen und fixierte mit dem linken. Alle diese Veränderungen, während er drei kurze Zeilen schrieb.

Die Handschrift ist unschön und eckig, letzteres um so mehr, je langsamer Patient schreibt.

Beim Lesen, wie beim Vorlesen pflegt er seine Lieblingsstellung beim Sitzen mit vorgebeugtem Oberkörper einzunehmen. Nun hat er aber seit Jahren beobachtet, dass die Speichelabsonderung im Munde eine ganz enorme ist. Aus diesem Grunde läuft ihm in Folge der vorgebeugten Haltung des Kopfes beim Vorlesen der Speichel fortwährend zum Munde heraus. Eine solche massenhafte Ansammlung von Speichel im Munde hat Patient auch regelmässig wahrgenommen, so oft er längere Zeit nicht gesprochen hatte. Will er alsdann z. B. Jemand rufen, so vermag er dies nicht sofort, sondern muss erst den unmerklich im Munde angesammelten Speichel hinterschlucken. Nachts soll ihm übrigens der Speichel nicht aus dem Munde laufen, jedenfalls nicht in dem Grade, dass das Kopfkissen davon feucht geworden wäre.

Der übrige Körper erscheint leidlich proportionirt. Eine auffällige Verkrümmung der Wirbelsäule fehlt; nur die untere Brustwirbelsäule weicht mit einer flachen Convexität etwas skoliotisch nach links ab. Ausserdem aber stellt die Gegend des letzten Hals- und der drei obersten Brustwirbels eine rundliche Hervorwölbung dar, die aber bei Druck und Percussion ebensowenig schmerzhaft ist als die übrige Wirbelsäule.

Die Muskulatur an den oberen Extremitäten ist entschieden kräftiger entwickelt als die an den unteren, wo namentlich die Oberschenkel nach dem Knie zu sich auffällig verjüngen und die Waden dünn und schlaff sind. Hiermit im Einklang steht der sehr kräftige Druck beider Hände\*) und der mangelhafte Schluss beim Reiten. Dagegen ist die rohe Kraft der unteren Extremitäten beim Wegstossen der sich entgegenstemmenden Hand in liegender Stellung immerhin noch eine recht beträchtliche.

In directem Widerspruch mit dieser normalen Entwicklung von roher Kraft an den untern Extremitäten stehen die nicht zu verkennende Unsicherheit beim Gebrauche derselben, die Coordinationsstörungen.

Beim Stehen mit gespreizten Beinen und offenen Augen bemerkt man nichts Auffälliges. Dagegen treten, sobald die Füße parallel nebeneinander geschlossen werden, sofort die Erscheinungen der statischen Ataxie ein, noch mehr, wenn die Augen gleichzeitig geschlossen werden. Alsdann sieht man am nackten Körper, wie die Muskeln der unteren Extremitäten sich abwechselnd zusammenziehen und wieder erschlaffen, wie namentlich die Sehnen

---

\*) Beim forcirten Händedruck fängt er übrigens an mit dem Kopfe seitlich zu schütteln.

um das Sprunggelenk abwechselnd etwas hervorspringen, alles offenbar Bewegungen, um das Gleichgewicht aufrecht zu erhalten. Am hochgradigsten sind diese Muskelzuckungen bei offenen Augen in dem Moment, wo er die Füße parallel nebeneinander gestellt hat.

Patient pflegt mit ziemlich gespreizten Füßen zu stehen. War ihm dies nicht möglich, wie in Gesellschaften, namentlich aber bei Feierlichkeiten im Gedränge, wo er die Füße dicht aneinander gerückt halten musste, so gerieth er in die peinlichste Angst, dass er umfallen möchte; ja mehrmals hat er sich, um nicht wirklich umzufallen, an einen seiner Nachbarn krampfhaft halten müssen.

Hier kommen in Betracht die interessanten Beziehungen zwischen dem Nystagmus und den Coordinationsstörungen. Patient hat selbst Folgendes beobachtet: So lange die Augen zittern, mag er sie nun geöffnet oder geschlossen halten, hat er dauernd das Gefühl, als ob der Fussboden unter ihm nicht feststehe, sondern sich in den verschiedensten Richtungen bewege und drehe, so dass es ihm meist so ist, als ob er selbst in der Luft schwebte. Erst wenn es ihm gelungen ist, den Ruhepunkt für die Augen zu finden, fühlt er den Boden feststehend und damit erst kehrt die volle Stabilität zurück.

Darum geht das Streben des Patienten immerfort dahin, den Ruhepunkt für die Augen zu finden. Doch geschieht dies meist instinctiv und ohne vorausgegangene Ueberlegung, zumal er darin so viel Uebung hat, dass es ihm meist nicht schwer wird. Beim Schiessen muss er den Moment abwarten, wo er den Ruhepunkt gefunden hat.

Man könnte nun meinen, die Ataxie sei lediglich eine Folge des Nystagmus. Indessen ergibt eine sehr naheliegende Betrachtung, dass dies keineswegs der Fall ist. Wäre nämlich die Ataxie eine directe Folge des Nystagmus, so müsste dieselbe ja aufhören, so lange Patient die Augen geschlossen hält, in ähnlicher Weise, wie Schwindel und Schwanken beim gewöhnlichen Nystagmus der Bergleute durch Lidschluss sofort coupirt werden. Wir sehen aber, dass das Schliessen der Augen die Ataxie sogar steigert, statt sie aufzuheben.

In den Bereich der Störungen der statischen Ataxie dürften noch folgende Abnormitäten zu rechnen sein:

Wie Patient selbst angiebt und wie ich während der mehrere Stunden währenden Untersuchung vielfach zu beobachten Gelegenheit hatte, hält derselbe keinen Augenblick seine Glieder still. Die Hände nestelten fortwährend an der Schnur des Augenklemmers. An der auf mein Geheiss in gewöhnlicher Ruhestellung auf den Tisch gelegten Hand traten, wenigstens seinem Gefühl nach, leichte Zuckungen in der Gegend der Daumenwurzel ein. Ich selbst konnte mich nicht sicher hiervon überzeugen. Die mit den Spitzen bei sitzendem Körper aufgestellten Füße fangen an, leicht zitternde Bewegungen auszuführen, sobald die Fersen dem Fussboden in genügender Weise, etwa bis auf 5 Ctm. genähert werden. Aehnliche zitternde Bewegungen, aber mit grösseren Excursionen, pflegt Patient seit Jahren fortwährend zu machen, wenn er für sich sitzt und liest. Auch das übergeschlagene Bein macht stär-

kere Bewegungen als beim normalen Menschen. Diese Bewegungen kann Patient jederzeit durch den Willen unterdrücken.

Die locomotorische Coordination der unteren Extremitäten zeigt ebenfalls hochgradige Störungen. Beim gewöhnlichen Gange würde einem, der nicht seine volle Aufmerksamkeit aufwendet, kaum etwas Abnormes auffallen. Dagegen kann dem aufmerksamen Beobachter das Breitspurige, minimal Schleudernde des Ganges nicht entgehen. Beim Gehen mit geschlossenen Augen auf einen Punkt los, den er vorher hat in das Auge fassen können, schreitet er ziemlich in gerader Richtung, aber die Beine werden noch breitspuriger gehalten als vorher, die Füße gewissermassen tastend vorwärts geschoben. Geradezu vollständig unmöglich ist ihm das Strichhalten, d. h. auf einer Dielenritze vorwärtsschreiten, indem abwechselnd Absatz an Spitze gesetzt wird. Schon der erste Schritt misslingt durchaus. Wohl aber vermag Pat. ohne Anhalten auf einen Stuhl zu steigen. Ebenso vermag er in liegender Körperstellung sehr wohl Figuren mit der Fussspitze in die Luft zu zeichnen, auch bei fest geschlossenen Augen.

Die locomotorische Ataxie der oberen Extremitäten ist entschieden in viel geringerem Grade ausgebildet als die der unteren. Das Zuknöpfen gelingt gut, ohne die Controle der Augen. Dagegen hat Patient nie gelernt am Schlips eine Schleife zu binden; das Rasiren fiel ihm so schwer, dass er es vorzog, sich den Bart wachsen zu lassen. Wie viel aber von diesen Störungen auf die Rechnung des Nystagmus kommt, müssen wir dahingestellt sein lassen. Beim Stossen mit dem Zeigefinger bei offenen Augen nach einem kleinen Punkt wird dieser recht prompt getroffen; bei geschlossenen Augen stösst er nach der Uhr, die vorn und oben, nach der rechten Seite.

Fibrilläre Zuckungen fehlten überall, mit Ausnahme der leichten Zuckungen an der herausgestreckten Zunge. Auch im Gesicht tritt bei gewissen normalen Stellungen lebhaftes Zittern ein. Sonst werden zitternde Bewegungen nirgends wahrgenommen, ausser bei den erwähnten Stellungen der unteren Extremitäten. Die oberen zittern nicht, auch wenn sie längere Zeit seitlich horizontal ausgestreckt gehalten werden.

Die electricische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln ist überall normal. Die Sensibilität erweist sich bei genauer Untersuchung überall intact. Das Localisiren von Berührungen geschieht ausserordentlich prompt und sicher. Auch das Schmerzgefühl ist intact: Spitze und Knopf der Stecknadel werden sehr wohl unterschieden. Auch der Drucksinn ist nicht beeinträchtigt. Beim Auflegen von Thalern oder Bleistückchen auf die entblösten Oberschenkel (natürlich mit den bekannten Cautelen) irrte er sich in Bezug auf den mehr belasteten Schenkel nicht mehr als Gesunde, an denen ich dieselben Prüfungen vornahm.

Auch subjective Störungen der Sensibilität fehlten fast ganz. Patient giebt an, dass er öfter das Gefühl in den unteren Extremitäten habe, als müsse er sie ausstrecken; Kribbeln will er zuweilen in den Händen empfinden, aber weder intensiv, noch andauernd.

Die Prüfung auf Reflexerregbarkeit ergibt zunächst vollständiges



Fehlen des Kitzelreflexes an den Fusssohlen. Patient giebt an, das Kitzelgefühl schon als Kind durch tägliche, Seitens der Amme vorgenommene Schwammwaschungen der Füsse vollständig verloren zu haben. Auch beim Stechen mit der Nadel kommt nur eine Andeutung von Muskelcontraction und zwar nur an den Muskeln des Oberschenkels zu Stande. Im Gegensatz hierzu zuckte Patient jedes Mal auf das lebhafteste zusammen, sobald die feuchte Electrode in der Lendenwirbelgegend applicirt wird.

Die Patellarreflexe sind ungewöhnlich lebhaft. Das Fussphänomen fehlt durchaus.

Der Bauchreflex ist beiderseits angedeutet. Der Hodenreflex links eben nur wahrzunehmen, rechts fehlt er vollständig.

Die Hoden fühlen sich nicht eben atrophisch an; der linke Nebenhoden etwas geschwellt. So oft Patient schnell sich niederkauert, vernimmt man ein lautes Knarren, welches in den Kniegelenken entsteht.

In seinem Wesen hat Patient etwas Frisches und Lebendiges. Seine Stimmung ist meist zufrieden, mittelst seiner regen Phantasie ist er jederzeit im Stande, aus der Wirklichkeit sich dauernd in glückliche Träume zu wiegen.

Zu meiner grossen Freude gelang es mir, des älteren Bruders behufs einer einmaligen Untersuchung habhaft zu werden, welche meine Vermuthung, dass derselbe an der gleichen Affection, wenn auch in geringerem Maasse leide, durchaus bestätigte:

## 2. Beobachtung.

Alexander v. K., 28 Jahr alt, Gutsbesitzer, verheirathet, war von Kind auf sehr gesund, kräftig und muskelstark, so dass er die meisten seiner Altersgenossen beim Ringen bezwingen konnte. Indessen war er von frühester Jugend an nicht besonders geschickt: so war er nie ein besonderer Reiter; jedoch hält er sich noch jetzt ein Reitpferd und will volle Fühlung mit den Schenkeln haben. Dagegen sind die Kraftleistungen seiner unteren Extremitäten stets nur sehr mässig gewesen. Auch verlor er von jeher beim schnellen Reiten, wie beim Laufen leicht den Athem. Als Junge will er auf Stelzen sicher gegangen sein.

Von frühester Kindheit an hat er allerhand absonderliche „Angewohnheiten“: so wackelte er als Junge und auch später noch viel mit dem Kopf; auch jetzt schneidet er häufig Grimassen, namentlich macht er kaninchenartige Bewegungen mit der Nasen- und Mundmuskulatur. (Sobald er solche auf mein Geheiss producirt, tritt ein lebhaftes Erzittern dieser Theile ein, besonders auf der linken Seite.) Ausserdem runzelt er bald die Stirn, bald zuckt ein Augenlid. Nicht selten soll er auch mit einer Schulter zucken. Letzteres pflegt seine 3 jährige Tochter bereits auch zu thun. Wegen dieser eigen thümlichen Bewegungen consultirt, untersuchte vor Jahren ein berliner Arzt die Wirbelsäule des jungen Knaben und verordnete, da sich mehrere Wirbel bei Druck schmerzhaft zeigten, Blutegel, ableitende Pflaster etc. auf die obere

Brustwirbelsäule, wo sich jetzt noch dichtgedrängte Blutegelnarben (wenigstens ein Dutzend) finden.

Noch ehe Patient im Herbst 1869 beim Militär eintrat, zog er sich einen harten Schanker zu, welcher in der Langenbeck'schen Klinik in Berlin mit einer 6 wöchentlichen Schmierkur behandelt wurde. Secundäre Erscheinungen will Patient nie gehabt haben. Auch später inficirte er sich noch verschiedene Male, doch litt er nur an weichen Schankern, welche stets unter dem Gebrauch von Kupferwasser heilten. Einmal wurde ihm rechts in der Weiche ein vereiterter Bubo aufgeschnitten. Vor Paris 1870/71 hat er nach einer frischen Ansteckung breite Condylome gehabt. Trotz alledem sind jetzt irgend welche Zeichen der latenten Lues nicht zu entdecken. Seine Frau, mit welcher er seit 4 Jahren verheirathet ist, hat nie abortirt. Die beiden aus dieser Ehe resultirenden Kinder von 3, resp.  $\frac{1}{2}$  Jahr haben nie verdächtige Erscheinungen dargeboten. Am Patienten selbst lässt die genaueste Untersuchung weder geschwollene Lymphdrüsen, noch sonst irgend welche suspecte Erscheinungen nachweisen.

Das Geschlechtsleben des Patienten anlangend, hat dieser als Junge onanirt und später in venere starke Excesse begangen; überhaupt aber in der Zeit von 1869—72, wo er activer Officier war, ein lüderliches, tolles Leben geführt, so dass er die Nächte sich regelmässig in schlechten Kneipen und Hurenlokalen umhertrieb. In letzter Zeit scheint die libido sexualis nachgelassen zu haben. Von conträrer Sexualempfindung weiss er nichts.

Während des Feldzuges 1870/71 hat Patient kaum je erhebliche Strapazen gehabt; so nur kurze Zeit im Herbst 1870 im Freien bivouakirt. Trotzdem bekam er im Frühjahr 1872 plötzlich heftige Schmerzen in die rechte Hüfte, die sich alsbald über die ganze rechte Körperhälfte erstreckten und den Gebrauch der rechtsseitigen Extremitäten unmöglich machten. Gleichzeitig litt Patient in Folge eines Trippers an einem sehr schweren Blasencatarrh. Dieser, sowie die übrigen Erscheinungen besserten sich zwar während einer Kur in Wiesbaden, aber Patient sah sich doch durch seinen Gesundheitszustand veranlasst, im Herbst 1872 seinen Abschied zu nehmen.

Jetzt ist Patient seit einem halben Jahre schlecht auf den Füßen. Zunächst bekam er im October 1878 Schmerzen in der linken Achillessehne und auf der medianen Seite der Ferse. Auch am anderen Fusse zeigten sich ähnliche Schmerzen und an beiden, namentlich allerdings am linken, ist die laterale Seite des Fussrückens stark und schmerzhaft geschwellt. Trotzdem hat Patient noch in diesem Winter verschiedene Treibjagden mitgemacht und ist dabei oft viele Stunden lang, allerdings mehr hinkend als laufend, auf den Füßen gewesen. Seit Neujahr aber empfindet Patient nach längerem Gehen eine grosse Ermüdung in den Beinen. Im Februar d. J. hat er 26 Bäder mit Aachener Badeseife ohne wesentlichen Nutzen genommen.

An den früheren Blasencatarrh wird er jetzt noch dadurch erinnert, dass er namentlich während des Einschlafens wiederholt zum Urinlassen sich erheben muss. Will er verreisen, so trinkt er aus Angst, unterwegs fortwährend incommodirt zu werden, wenig oder gar keinen Kaffee. Sowohl der

Schliessmuskel der Blase, wie der des Mastdarms sind nicht ganz zuverlässig. Empfindet Patient einmal Drang zum Uriniren oder zum Stuhl, so muss er, besonders bei vorhandenem Durchfall, schnell zum Abort eilen.

Im Uebrigen leidet Patient an Stuhlverstopfung. Der Appetit ist mässig, die Verdauung öfter gestört; die Zunge meist belegt.

An Migräne, wie an Kopfschmerzen überhaupt, hat Patient nie gelitten; ebensowenig an Salivation. Dagegen hat er dasselbe Herzklopfen beim Einschlafen wie sein Bruder, sobald er sich auf die linke Seite legt.

Schwindel hat Patient wiederholt beim Besteigen eines Thurmes oder dergl. empfunden, sonst nicht.

Die auch bei seinem Vater und Bruder oft gerügte Vergesslichkeit hat Patient an sich selbst in hohem Grade wahrgenommen, so dass er z. B. irgend welche Verabredungen zu machen sich scheut, aus Furcht sie wie gewöhnlich zu versäumen.

Gürtelgefühl im gewöhnlichen Sinne hat Patient nie empfunden; dagegen hat er am ganzen Körper leicht die Empfindung, als wenn ihm die Kleider zu eng würden. Aus diesem Grunde kann er auch nur weite Röcke von leichtem Stoff tragen.

#### Status praesens am 16. April 1879.

Ziemlich grosser, dunkelblonder Mann von blühendem Aussehen, straffer Musculatur und kräftigem Körperbau. Das sehr dichte lockige Haupthaar ist niemals ausgegangen. Auch bei ihm ist, wie bei seinem Bruder, das Antlitz nicht symmetrisch: Der rechte Mundwinkel steht etwas tiefer als der linke. Der Nasenrücken ist nach rechts hin leicht convex, so dass die Nasenspitze mehr nach links steht. Die linke Nasolabialfalte tritt mehr hervor als die rechte, ebenso wie bei dem jüngeren Bruder. Die herausgestreckte Zunge zittert. Am weichen Gaumen nichts auffällig Abnormes; vielleicht steht das Zäpfchen mit der Spitze etwas nach links.

Besonders gespannt war ich auf das Verhalten der Augen. Zunächst fixirte beim ruhigen Blick gerade aus nur das rechte, während das linke etwas nach links hin schielte. Von nystagmusartigen Bewegungen der Augäpfel war für gewöhnlich nichts zu bemerken, dagegen tritt zuweilen, wenn Patient von dem Fenster hinweg sieht und nicht fixirt, ein deutliches tactförmiges Hin- und Herbewegen beider Bulbi auf. Ebenso erfolgt die Bewegung der Bulbi in der Richtung des vorgehaltenen Fingers nicht gleichmässig, sondern unter nicht zu verkennenden Rucken. Es ist also jedenfalls eine Andeutung von Nystagmus in dem vorliegenden Falle bereits vorhanden. Im Uebrigen rühmt Patient seine vortrefflichen Augen, wie er Fische geschossen, wie er bei Jagden den Schweiss des Wildes verfolgt und wie er es durch Uebung dahin gebracht habe, als ein guter Pistolenschütze zu gelten.

Auch die übrigen Sinne befinden sich in durchaus normalem Zustande. Die Handschrift ist steif und unschön, obgleich Patient die einzelnen Buchstaben malt; immerhin aber besser wie die des jüngeren Bruders. Patient

verschreibt sich ausserordentlich häufig, sogar, wie ich selbst sah, bei seinem eigenen Namen. In Folge davon hat er nicht selten ein Protocoll, eine amtliche Eingabe oder dergl. 3—4 Mal abschreiben müssen. Dies ist wohl auf eine schon bei dem jüngeren Bruder erwähnte habituelle Zerstretheit zurückzuführen, ebenso wie seine Sprache oder vielmehr die Art, sich auszudrücken, dadurch ein ganz eigenthümliches Gepräge erhält. Er spricht ausserordentlich schnell, aber mit Hindernissen; überhastet, überhaspelt, überpoltert und verhaddert sich; jetzt fängt er einen Satz an, da fällt ihm ein anderer ein; dieser wird eingeschoben um ebenfalls nicht vollendet zu werden, weil wieder ein dritter Satz dazwischen kommt, so dass er 5 Minuten lang sehr viele Worte gemacht haben kann, ohne dass der Zuhörer weiss, was er eigentlich will, er müsste es denn errathen. Es erinnerte mich diese Redeweise an eine verbesserte Auflage von der Carlchen Miessnick's, wenn man etwa einen seiner Aufsätze noch wesentlich verstümmelt oder schnell vorlesen würde. Ausserdem füllt er etwaige Pausen zwischen den Bruchstücken von Sätzen mit ä—ä—ä aus. Man könnte eine solche Art sich auszudrücken wohl als eine Ataxie der Gedanken bezeichnen; von einer Ataxie der Sprache im gewöhnlichen Sinne war weder bei diesem noch bei dem jüngeren Bruder die Rede.

Der Körper des Patienten ist wohlproportionirt und von starkem Knochen- und Muskelbau. Die Wirbelsäule zeigt keine Deviation bis auf den Lendenabschnitt, welcher eine recht ansehnliche Lordose darbietet; die Dornfortsätze dieses Abschnittes liegen auf dem Grunde einer tiefen Furche, zu deren Seiten die Rückenstrecker fletartig hervorspringen. Der 5. und 6. Brustwirbel ist bei Druck, namentlich aber bei Percussion etwas empfindlich.

Auch dieser Patient zeigt locomotorische Ataxie und selbst Andeutungen der statischen Ataxie. Der Gang selbst, den ich Gelegenheit hatte, auf der Strasse zu beobachten, wo ich ohne Wissen des Patienten eine lange Strecke hinter ihm herging, hat in fast noch höherem Grade als bei dem jüngeren Bruder etwas Auffälliges. Patient geht etwas breitspurig, lässt aber den schweren Oberkörper bei jedem Schritt auf das stützende Bein fallen, wodurch der Gang etwas watschelndes bekommt. Die Uebergänge über Rinne- steine, das Hinauf- und Hinuntertreten vom Trottoir wurden in einer auffällig vorsichtigen Weise ausgeführt. Das älteste, 3 Jahre alte Töchterchen soll denselben Gang haben wie ihr Vater.

Das Strichhalten ist dem Kranken nahezu unmöglich, namentlich, wenn er nicht mit den Armen als Balancirstangen in der Luft herumfuchteln darf. Das Stehen mit fest geschlossenen Füßen, aber offenen Augen wird ohne merkliches Schwanken ausgeführt; an den entblössten untern Extremitäten sieht man aber doch, wie die Sehnen am Fussgelenke sich abwechselnd anspannen und wieder erschlaffen; dies wird noch viel auffälliger, sobald Patient die Augen schliesst.

Besonders unbeholfen ist Patient, wenn er nach längerem Sitzen vom Stuhle aufsteht. Von Ataxie der oberen Extremitäten ist bis jetzt nichts nachweisen. Dass er eine rechts oben gehaltene Taschenuhr bei geschlossenen Augen rechts unten sucht; dürfte nichts gegen diese Behauptung beweisen, da

sonstige Störungen fehlen. Zitternde Bewegungen fehlen an den Extremitäten, auch wenn Patient dieselben lange Zeit ausgestreckt hält.

Die Sensibilität erweist sich als durchaus normal; auch der Drucksinn. Auch subjective Empfindungsstörungen fehlen durchaus.

Der Kitzel- und Stichreflex von den Fusssohlen fehlt. Dagegen zucken die Rückgratsstrecker sehr energisch, sobald die Lendengegend mit einem Gegenstande berührt wird.

Der Patellarreflex ist beiderseits ebenso lebhaft vorhanden wie bei dem Bruder; ebenso der Bauchreflex, während Hodenreflex und Fussphänomen fehlen.

Nach diesen beiden Beobachtungen war ich sehr gespannt auf die Familiengeschichte der beiden Kranken. Leider konnte ich wegen zu weiter Entfernung von den übrigen Gliedern der Familie keins weiter untersuchen; vielmehr musste ich mich darauf beschränken, den jüngeren Bruder vor seiner Heimreise auf die Punkte aufmerksam zu machen, auf welche es mir ankommen musste. Diesen Nachforschungen, welche derselbe zur Zufriedenheit ausführte, entnehme ich Folgendes:

Verwandtenehen sind in aufsteigender Linie bis zu den Urgrosseltern nicht vorgekommen, ausser dass Vater und Mutter der Patienten Brüderkinder sind. Eine Affection, welcher der seinigen vollständig entspräche, ist nie in der Familie vorgekommen. Dagegen scheinen Neuropathien, namentlich in der Familie der Mutter, nicht eben selten gewesen zu sein.

Aus der Familie der Mutter weiss Patient in dieser Beziehung Folgendes mitzuthellen:

Von der Urgrossmutter ist so viel bekannt, dass sie die letzten 10 Jahre ihres Lebens (sie starb 75 Jahre alt) wegen klumpähnlich geschwollenen Füssen vom Bett auf den Stuhl und vom Stuhl in das Bett getragen werden musste.

Der Grossvater hatte, wie unser älterer Bruder, die Eigenthümlichkeit, häufig mit den Schultern zu zucken und konnte beim Sitzen ebensowenig wie der jüngere Bruder die Beine stillhalten. Uebrigens war er äusserst mässig, sehr mager und sprang vorzüglich. Im Alter (er starb ca. 75 Jahr alt) hatte er den schwarzen Staar. Jüngken hatte ihn für rückenmarkskrank erklärt. v. Gräfe widersprach dem und operirte ihn. Indessen wurde nur ein sehr kleines Gesichtsfeld erzielt, in welchem er die Gegenstände scharf erkennen konnte. Die Aerzte sagten, der Sehnerv sei vertrocknet und fürchteten, dass auch das Gehirn afficirt werden möchte.

Die noch lebende 73jährige Grossmutter litt früher an Migräne und soll dadurch auffallen, dass sie von einer vorgefassten Meinung nicht abzubringen und für Gründe überhaupt nicht zugänglich ist. Sie hat mehrere grosse Oelbilder gemalt.

Die Mutter des Patienten selbst litt dauernd an Bleichsucht und Nervenschwäche. Sie trieb Musik und Malerei bei wenig Talent mit grossem Fleiss. Nicht zu lange vor ihrem Tode zeigte sie während einer Kur in Franzensbad vorübergehend derartige psychische Störungen, dass man sie für geisteskrank

hielt. Sie starb 32 Jahre alt, am ganzen Körper geschwollen nach einer Frühgeburt unter Krämpfen, angeblich durch Blutvergiftung (wahrscheinlich wohl an Urämie?).

Von der Mutter leben noch 2 Schwestern, welche beide sehr nervös und hysterisch zu sein scheinen; die ältere soll dem Irrenhause mehrmals nahe gewesen sein.

Aus der Familie des Vaters ist besonders nur zu berichten, dass die Kinder seines Bruders trotz körperlicher Fülle für hochgradig nervös gelten; sie sind 13 resp. 9 Jahre alt; der jüngste Knabe von 9 Jahren hat einen Kopf, der vorn auffällig schmal, hinten breit ist. Der Vater der Patienten ist noch am Leben und sehr kräftig und rüstig. Er sowohl, wie sein Vater und Grossvater haben eine Zeit lang in der Armee gedient und sich alsdann auf ihr Gut zurückgezogen. Aus der Ehe mit der Mutter der beiden Patienten ging ausser diesen nur noch eine jüngere Schwester hervor.

Diese, 21 Jahre alt, ist in Bezug auf anhaltende Bleichsucht und Nervosität durchaus das Ebenbild der verstorbenen Mutter. Ausserdem ist sie kurzsichtig, zuckt häufig mit den Augenbrauen und hält sich ziemlich schief. Sie kann ebenfalls auf der Dielenritze nicht gehen, indessen reitet sie. Nystagmus soll nach Aussage der Brüder nicht vorhanden sein; indessen wurde das nämliche von dem jüngeren Bruder in Bezug auf den älteren behauptet, bei welchem die genauere Untersuchung hinterdrein doch Spuren von Nystagmus ergab.

Alle drei Geschwister aus dieser ersten Ehe des Vaters haben das Gemeinsame, dass sie auffällig schlecht schreiben, während die Kinder aus einer 2. Ehe gut schreiben.

Alle 3 Geschwister sollen, so lange sie in ihrer Häuslichkeit sich befinden, sehr wenig sprechen, am wenigsten der älteste Bruder, etwas mehr der jüngere, am meisten noch die Schwester. Dass beide Brüder bei der Untersuchung durch mich sehr lebhaft und parlant waren, erklärt der jüngere Bruder durch die dabei stattgehabte Aufregung.

---

Wollte ich die vorliegende Erkrankungsform einfach als „hereditäre Ataxie“ bezeichnen, so bedürfte diese Bezeichnung keiner weiteren Begründung; denn sowohl die Heredität (s. unten) wie die Ataxie liegen ja auf der Hand. Aber schon nach der ersten Untersuchung des jüngeren Bruders Leo war ich überzeugt, dass es sich hier nur um die Friedreich'sche Form der hereditären Ataxie\*) handeln könne. Nach Fertigstellung der Krankengeschichten sandte ich dieselben an Herrn Geheimrath Friedreich mit der Bitte, mir

---

\*) Cfr. die betreffenden Aufsätze von Friedreich in Virchow's Archiv 1863. Bd. 26 und 27. 1876 Bd. 68 und 1877 Bd. 70.

seine Ansicht mitzuthellen. Herr Friedreich schrieb mir, dass es ihm nicht sicher geworden, ob dieselben in die Rubrik der von ihm als „hereditäre Ataxie“ beschriebenen Erkrankungsformen hineingehörten. Da ich aber auch jetzt noch, nach wiederholter Untersuchung und Ueberlegung, der früheren Ansicht bin, so bitte ich den hochgeehrten Autor, mir es nicht übelzudeuten, wenn ich in dem Folgenden den Versuch mache, zu zeigen, dass meine Beobachtungen die charakteristischen Merkmale der von ihm beschriebenen Form in ausgesprochenem Grade an sich tragen, nämlich:

I. Das Auftreten der Ataxie in einer für die gewöhnliche Form der Ataxie durchaus ungewöhnlichen sehr frühzeitigen Lebensperiode. Bei dem jüngeren Bruder Leo traten deutliche Symptome von Ataxie der unteren Extremitäten bereits im Alter von 12 Jahren ein. Während er im Alter von 7—9 Jahren mit Stelzen über einen schmalen Steg zu gehen vermochte, wurde es ihm im Alter von 12 Jahren bereits schwer, ohne Stelzen über einen ähnlichen Steg ohne Geländer zu gehen. Auch der Schluss beim Reiten verschlechterte sich in augenscheinlicher Weise. Seitdem hat die Ataxie der unteren Extremitäten in langsamer aber stetiger Weise zugenommen. Jetzt ist es ihm geradezu unmöglich, über einen solchen Steg ohne Geländer zu gehen.

Bei dem älteren Bruder Alexander scheint sich die Ataxie erst später entwickelt zu haben, jedenfalls ist sie bis jetzt in viel geringerem Grade zur Ausbildung gekommen als bei jenem. Auch er will als Junge auf Stelzen sicher gegangen sein. Wann bei ihm die ersten Spuren der Ataxie sich gezeigt, lässt sich nicht genauer feststellen. Es liegen bei ihm mehrere Momente vor, welche an sich eine Unsicherheit des Ganges bedingen mussten: Der schon seit Jahren bei ihm wahrgenommene etwas watschelnde Gang dürfte wohl auf eine beträchtliche Lordose der Lendenwirbelsäule zurückzuführen sein; die Unfähigkeit zu gehen im Jahre 1872 aber war wahrscheinlich durch eine rheumatische Affection (Tripperrheumatismus?) in der rechten Unterextremität hervorgerufen. Dass trotzdem bei ihm, dem älteren Bruder, die Ataxie nicht so weit vorgeschritten ist, als bei dem jüngeren, erklärt sich vielleicht aus Folgendem:

Zunächst hat dieser ältere Bruder eine sehr kräftig entwickelte Muskulatur, gegen welche die des jüngeren Bruders als schwach bezeichnet werden muss. Sodann aber hat seine 3jährige Dienstzeit als Officier ihm eine straffere Haltung zur Gewohnheit gemacht, welche der jüngere Bruder während des kurzen Freiwilligenjahres sich nicht angeeignet hat. Sagt jener doch selbst, dass er jedes Mal wieder

straffer und weniger watschlig gegangen sei, so oft er die Uniform wieder einmal angehabt habe.

In Betreff der 21jährigen Schwester, welche ich zu untersuchen keine Gelegenheit hatte, konnte ich nur soviel ermitteln, dass auch sie auf der Dielenritze nicht Strich halten kann.

Somit steht wohl fest, dass sämtliche drei Geschwister an Ataxie zu leiden begannen zu einer Zeit, wo die gewöhnliche Tabes nicht aufzutreten pflegt.

II. Die Ataxie beginnt an den unteren Extremitäten und zeigt sich meist erst später und in geringerem Grade an den oberen. Bei dem jüngeren Bruder sind bis jetzt nur Andeutungen von Ataxie an den oberen Extremitäten vorhanden, bei dem älteren noch gar keine.

III. Meist in einer späteren Periode der Krankheit bildet sich Nystagmus aus, in einer Form, welche von dem gewöhnlichen Nystagmus der Ophthalmologen abweicht und von Friedreich als „atactischer Nystagmus“ bezeichnet wird. Bei dem jüngern Bruder Leo machte sich dieser Nystagmus zuerst im Jahre 1875 während seiner Militärdienstzeit, also zehn Jahre nach dem ersten Auftreten der Ataxie, bemerklich. Jedenfalls entspricht dieser Nystagmus nicht dem gewöhnlichen, wie wir ihn namentlich bei Bergleuten beobachten, insofern er nicht die gleichmässigen rhythmischen Bewegungen zeigt wie jener, sondern mehr unregelmässige, ruckartige macht. Ob man diese Form als atactischen Nystagmus bezeichnen darf, darüber mögen die Ophthalmologen entscheiden.

Bei dem älteren Bruder fanden sich jetzt erst die ersten Andeutungen von Nystagmus.\*)

---

\*) Da bei den typischen Formen der Tabes Nystagmus bis jetzt niemals oder selten beobachtet worden ist (Erb, Krankh. des Rückenmarks 2. Aufl. p. 572), so will ich hier eines Falles von typischer Tabes Erwähnung thun, in welchem ich ausgeprägten horizontalen Nystagmus bilateralis der gewöhnlichen Form mit Schwindel und hochgradiger Störung beim Lesen entstehen sah. Diese Beobachtung ist schon unter den in der Dissertation von Gese-  
nius (Beiträge zur Aetiologie, Symptomatologie und Diagnose der Tabes dorsalis, Halle 1879) meinem Krankenjournal entnommenen Beobachtungen als Krankengeschichte 20. p. 40 mitgetheilt. Sie betrifft einen 35jährigen Ingenieur Sch., welcher in Folge von Strapazen und Durchnässungen im Nordamerikanischen Kriege seit 6 Jahren an sehr rapid fortschreitender hochgradiger Tabes erkrankt war, so dass die untere Körperhälfte von der Gürtel-  
gegend abwärts jede Gefühlsempfindung fast völlig verloren hatte. Bei diesem Kranken bestand am linken Auge nach Herrn Professor A. Graefe's



IV. Es fehlen ausgesprochene Störungen der Sensibilität, eigentliche Lähmungen und Contracturen, sowie Atrophie der Muskeln.

In all den genannten positiven und negativen wichtigen Erscheinungen stimmen also meine Fälle mit den Friedreich'schen völlig überein. Abweichend verhalten sie sich nur in folgenden Punkten:

I. In den von Friedreich als „hereditäre Ataxie“ beschriebenen Fällen zeigte sich eine Sprachstörung, welche Friedreich als „Ataxie der Sprache“ bezeichnet.

In meinen 2 genau untersuchten Fällen ist es bis jetzt zu einer ausgesprochenen Ataxie der Sprache nicht gekommen. Aus diesem Grunde aber meine Beobachtungen von der hereditären Ataxie Friedreich's auszuschliessen, erscheint mir nicht berechtigt aus folgenden Gründen:

1. Friedreich hat die Sprachstörung keineswegs in allen 9 Fällen beobachtet, sondern überhaupt nur 5 Mal. Somit erscheint also die Sprachstörung nicht obligat: sie kann im einzelnen Falle fehlen, ohne dass dieser deshalb als zu Friedreich's Ataxie nicht zugehörig bezeichnet werden dürfte.

2. Friedreich selbst bezeichnet die Sprachstörung als ein relativ spätes Symptom. Sie trat erst nach 5—10 Jahren, nur in einem Falle (Beob. 8) bereits 1 Jahr nach dem Auftreten der locomotorischen Ataxie ein. Mithin können wir ja nicht ausschliessen, dass in meinen Fällen sie sich im spätern Verlauf noch einstellen kann, zumal in diesen auch die locomotorische Ataxie sich ausserordentlich langsam entwickelt und bis jetzt (bei dem jüngeren Bruder nach 14jährigem Bestehen!) noch nicht so hochgradig ist, dass sie die Kranken hinderte, stundenweit zu laufen.

Wir glauben zu dieser Annahme um so mehr berechtigt zu sein, wenn wir uns daran erinnern, dass namentlich der ältere Bruder eine eigenthümliche sich überpolternde Art zu sprechen hat, welche bei noch weiterer Ausbildung sehr wohl als atactische bezeichnet werden

---

Diagnose: totale Accommodationslähmung (paralysis musculi ciliaris) und Iridoplegie, am rechten etwas stärkere Abrückung des Nahepunktes, wie es der Lebensperiode entspricht, also leichte Parese der Accommodation, dabei aber auch hier äusserste Trägheit der Pupille. Muskellähmungen waren damals nicht vorhanden. Indessen ist die (laterale) Divergenz vielleicht ein Residuum einer Internuslähmung, doch hat sie bis jetzt nicht den Charakter einer paretischen Störung. — Aus der Literatur kenne ich nur noch einen Fall von Hammond.

könnte. Schliesslich muss unsere Annahme als durchaus zulässig erscheinen, wenn wir sehen, wie Friedreich selbst in Bezug auf ein anderes wichtiges Symptom, den Nystagmus verfährt. Hier hat Friedreich in Bezug auf die Fälle, welche mit Tode abgingen, bevor der Nystagmus eintrat, die Vermuthung ausgesprochen, dass es wohl noch zum Nystagmus gekommen sein würde, falls die Kranken länger am Leben geblieben wären. Und dabei fehlte der Nystagmus in den Beobachtungen 1 und 5, obwohl in diesen Fällen die locomotorische Ataxie schon seit 16 resp. 26 Jahren bestand!

II. Friedreich stellt als charakteristisch für seine Tabesform das Fehlen der Sehnenreflexe hin. In den zwei von mir untersuchten Fällen waren die Patellarreflexe nicht nur vorhanden, sondern sogar gesteigert. Sehen wir die Thatsachen aber genauer an, so hat Friedreich von seinen 9 Fällen überhaupt nur 2 auf Sehnenreflexe untersucht und hier allerdings dieselben vermisst. Ob sie aber in dem einen oder anderen der 7 übrigen Fälle nicht vielleicht vorhanden oder gar gesteigert waren, wer will das wissen? Und hätten sie wirklich in allen 9 Fällen gefehlt, so sind doch auch bei der gewöhnlichen Tabes schon Fälle bekannt, wo die Patellarsehnenreflexe entgegen der vielfach constatirten Regel ausnahmsweise vorhanden waren. Jedenfalls kann man aus der Untersuchung von zwei Fällen keinen allgemein gültigen Schluss ziehen auf das Fehlen oder Vorhandensein dieser oder jener Krankheitserscheinung.\*)

III. Weiter betont Friedreich das Fehlen aller cerebralen Erkrankungen.\*\*\*) Solche sind aber in meinen Fällen sicher vor-

---

\*) Durch das Hinaufreichen des degenerativen Processes bis in die Medulla oblongata hinein, erklärt sich die bei der einen Kranken Friedreich's (Beobachtung 2) beobachtete Salivation. Demselben Symptom begegnen wir auch bei dem jüngern Bruder meiner Beobachtung, während die in jenem Falle sich findende Schweissucht und Polyurie bei unserem Kranken fehlte. Die bei einer anderen Kranken Friedreich's (Beobachtung 8) vorhandene Migräne besteht auch bei unserm Kranken. Will man dieselbe nicht als ein cerebrales Symptom auffassen, so kann man sie doch keinesfalls als eine spinale Krankheitserscheinung bezeichnen. Bei einer andern Kranken von Friedreich (Beobachtung 5) bestanden aber sogar hysterisch convulsive Paroxysmen und Schwindelgefühle, über welche letztere die meisten der Friedreich'schen Kranken klagten und welche, was ich hervorheben will, „theilweise auch in liegender, horizontaler Körperposition“ auftraten. Ich erwähne dies nur, um zu zeigen, dass auch die Friedreich'schen Fälle von cerebralen Erscheinungen nicht ganz frei sind.

\*\*) Für ebenso unberechtigt halte ich den Schluss, dass die hereditäre

handen als psychische Erscheinungen. Dahin gehört zunächst die beiden Brüdern eigene Vergesslichkeit. An demselben psychischen Defect leidet aber auch in demselben Masse der übrigens durchaus intacte Vater. Weiter müssen wir bei dem jüngeren Bruder als cerebrale Erscheinungen verzeichnen: den Hang zur Träumerei und die conträre Sexualempfindung. Wie viel zur Entstehung dieser Erscheinungen die lange Zeit und hochgradig betriebene Onanie beigetragen, lassen wir dahingestellt. Wir wollen uns auch weiter keine Mühe geben, die genannten offenbar cerebralen Erscheinungen zu vertuschen. Wir wollen vielmehr darauf hinweisen, wie auch bei anderen hereditären spinalen Affectionen nicht selten cerebrale Symptome mit unterlaufen, ohne dass wir deshalb daran dächten, die betreffenden Fälle von einer bestimmten Rubrik spinaler Erkrankung auszuschliessen. Ich erinnere hier an die von Thomsen, mir u. A. neuerdings beschriebenen Fälle von „tonischen Krämpfen in willkürlichen Muskeln“, welche ich als eine dritte Form der spastischen spinalen Paralyse beschrieben habe (Jahrb. f. Kinderheilk. N. F. XIII). Während in sämtlichen von mir u. A. beschriebenen Fällen sich keine Spur von cerebralen Erscheinungen findet, spielen diese in den von Thomsen in seiner Familie beobachteten Fällen eine solche Rolle, dass Thomsen geneigt ist, die ganze Affection als eine ursprüngliche Erkrankung der einen Thätigkeitssphäre des Gehirns, des Willens zu bezeichnen. Ich will hier sogleich dem Einwand begegnen, dass es sich nach der Ansicht Bernhardt's in den vorliegenden Fällen nicht um eine spinale Affection, sondern um eine solche der Muskeln handle. Dieses zugegeben, würde ja die Thatsache, dass cerebrale Erscheinungen sich neben einer ganz peripheren Affection, wie die der Muskeln ist, in gewissen Fällen findet, nur noch auffälliger sein, als wenn wir einen spinalen Sitz der Krankheit annehmen. Schliesslich möchte ich noch darauf aufmerksam machen, dass Friedreich's Kranke sämtlich den ungebildeten Ständen angehörten und darum über ihr Seelenleben und etwaige Alienationen desselben sicherlich wenig Aufschluss geben konnten, so dass etwa vorhandene psychische Erscheinungen leicht übersehen werden konnten. Meine Kranken dagegen, welche gebildete Leute waren, konnten auch in dieser Beziehung volle Auskunft erteilen.

Als cerebrale Erscheinungen könnte man auch die bei beiden Brüdern beobachtete Asymmetrie beider Gesichtshälften an-

---

Ataxie vorwiegend bei Frauen vorkomme, weil zufällig unter den 9 Friedreich'schen Kranken sich nur 2 männliche Individuen fanden.

sehen. Aber mit Unrecht. Denn die genauere Untersuchung hat mit Sicherheit herausgestellt, dass es sich hier in keinem Falle um Lähmung gewisser Muskeln handelt, sondern wahrscheinlich um eine angeborene Asymmetrie des Gesichts, wie sie häufig beobachtet wird.

IV. Störungen der Blase hat Friedreich nur in einem Falle (Beobachtung 2) und zwar im späteren Verlauf als Dysurie \*) beobachtet; solche des Mastdarms nie. Nun waren bei dem älteren Bruder, wie bei dem jüngeren die Sphincteren des Mastdarms wie der Blase oft nicht ganz zuverlässig. Indessen lässt sich nicht verkennen, dass bei jenem die wiederholten hartnäckigen gonorrhöischen Blasenkatarrhe, bei diesem die Onanie wohl nicht ohne Einfluss auf die Entstehung jener Störungen sein konnten. Inwieweit das Fehlen der Potenz, welche Friedreich ebenfalls bei seinen 2 männlichen Individuen verschwinden sah, bei dem jüngeren Bruder gleichfalls durch die Onanie hervorgerufen war, lassen wir dahingestellt. Jedenfalls war bei dem älteren Bruder die männliche Kraft noch ungeschwächt.

Aus dieser vergleichenden Zusammenstellung der Fälle von Friedreich mit den meinigen dürfte zur Genüge hervorgehen, dass dieselben in allen wesentlichen Erscheinungen mit einander übereinstimmen und dass in Betreff der nicht zu leugnenden Differenzen durch weitere casuistische Beobachtungen ein Ausgleich zu erwarten steht. Ich stehe demnach nicht an, die von mir beobachteten Fälle als zur hereditären Ataxie von Friedreich gehörig zu bezeichnen.

Zum Schluss noch ein Wort über die Erblichkeit. Bei drei Geschwistern, den einzigen aus der Ehe von Personen, welche selbst Brüderkinder aus derselben neuropathisch hochgradig belasteten Familie stammen, sahen wir zur Zeit der Pubertät oder etwas später ausgesprochene Ataxie in den Extremitäten, besonders der unteren, auftreten.

Von Inzucht ist allerdings aus der neueren Zeit, d. h. bis zu den Urgrosseltern unserer Kranken aufwärts, nur das eine Beispiel nachgewiesen, wonach Vater und Mutter unserer Patienten die Kinder von leiblichen Brüdern sind. Indessen ist es mir nach den Nachrichten, welche ich über die Familien einziehen konnte, mehr als wahrscheinlich, dass früher bereits Verwandtenehen in denselben vorgekommen sind.

---

\*) I c. Bd. 68 p. 146 heisst es: „Seit einem Jahre etwa mache ihr die Harnentleerung grosse Beschwerden und sie sei immer erst nach langem Drängen im Stande, dieselbe tropfenweise zu vollenden“, und p. 149: „Pat. leidet sehr an Blasentenesmus und Schwierigkeit, den Harn zu entleeren“.

Die Familie v. K. ist nämlich in den uns interessirenden Zweigen seit Jahrhunderten auf einem beschränkten Landstrich ansässig. Die Söhne derselben gingen regelmässig auf einige Jahre zur Armee, um alsdann sich wieder in derselben Gegend als Landwirth sesshaft zu machen.

Viel sicherer erwiesen und darum von grösserer Bedeutung für die Frage der Erbllichkeit ist die mannigfache neuropathische Belastung der Familie, namentlich der der Mutter unserer Kranken. Diese war eine äusserst nervöse Frau, so dass sie sogar einmal eine Zeit lang von den Aerzten als geisteskrank bezeichnet wurde. Ebenso waren ihre beiden Schwestern im höchsten Grade nervös und hysterisch und namentlich die eine von ihnen dem Irrenhause mehrmals nahe. Der Vater dieser Mutter hatte Sehnervenatrophie (?), die Mutter litt an Migräne und zeichnete sich aus durch allerlei Absonderlichkeiten. Eine gewisse Kunstsimpelei, Musiktreiben und Oelmalen ohne jede Anlage, darf bei den genannten zwei Frauen wohl auch als pathologisch angesehen werden. Die Schwester der beiden von mir untersuchten Kranken soll in allen Stücken das Abbild der verstorbenen Mutter sein.

Weniger verdächtig erscheint die Familie des Vaters, doch finden sich bei dessen Bruder zwei Kinder von äusserst nervösem Wesen; der Knabe zudem mit Schädeldeformität.

Es ist mir unzweifelhaft, dass bei Nachforschungen an Ort und Stelle es gelingen würde, noch manchen anderen neuropathischen Familienzug an das Licht zu bringen, welcher den Gliedern der Familie selbst entgangen oder nicht als solcher gedeutet worden ist. Ich erinnere an die sogenannten „Angewohnheiten“: Achselzucken, Wackeln beim Sitzen etc., welche der Grossvater mütterlicherseits in hohem Grade gehabt haben soll und bei unseren Kranken wohl erhalten sich wiederfinden.

Zum Schluss möchte ich der von Bourneville\*) ausgesprochenen Behauptung, als handle es sich bei der hereditären Ataxie Friedreich's um multiple Herdsklerose mit vorwiegender Betheilung der Hinterstränge, mit aller Entschiedenheit entgegenreten. Das klinische Bild, welches die Friedreich'schen Kranken, von denen ich zwei im Herbst 1878 in Heidelberg sah, wie meine eigenen darbieten, ist durchaus verschieden von dem der multiplen Sklerose.

---

\*) Bourneville, de la Sclérose en plaques disséminées. Paris 1869. p. 212 etc.