

II.

Beiträge zur Pathologie des Rückenmarks. *)

Von

Dr. **Adolf Strümpell,**

I. Assistent der med. Klinik und Privatdocent an der Universität Leipzig.

(Hierzu Taf. I.)



II. Ueber combinirte Systemerkrankungen im Rückenmark.

Der Pathologie verdanken wir die ersten fundamentalen Nachweise über die functionelle Zusammengehörigkeit gewisser Fasermassen in der jede genauere Sonderung scheinbar unmöglich machenden Gleichmässigkeit des normalen Rückenmarksquerschnitts. Bewundern müssen wir das Beobachtungstalent Türck's, welcher mit den unvollkommenen Hilfsmitteln der damaligen Zeit eine Reihe von Thatsachen entdeckt hat, von denen manche zwar durch spätere Untersuchungen erweitert und präcisirt, keine aber umgestossen worden ist. Durch das Studium der von ihm aufgefundenen secundären Degenerationen gewann er zuerst die Kenntniss gewisser zusammengehöriger Fasermassen in den Vorder- und Seitensträngen, welche jetzt als Pyramidenbahnen von allen Fasersystemen des Rückenmarks uns am besten bekannt sind. Demselben Studium verdanken wir ferner die erste genauere Abgrenzung der als Goll'sche Stränge bekannten medialen Faserzüge in den Hintersträngen und endlich auch die ersten Angaben über Fasern, welche aus den Seitensträngen sich bis in das Kleinhirn verfolgen lassen. Jedoch nicht nur das topographisch-anatomische Gebiet dieser Fasern liess sich durch diese pathologisch-anatomischen Untersuchungen feststellen, in der Gesetzmässigkeit der Richtung, in welcher die secundäre Degeneration verfolgt werden konnte, in den

*) Fortsetzung von Bd. X. Heft 3. S. 676.

Beziehungen derselben zu den von der Grundläsion abhängigen klinischen Erscheinungen, lagen auch eine Anzahl Anhaltspunkte für die Erkenntniss der physiologischen Function der anatomisch zusammengehörigen Fasern vor. So fand namentlich die Ansicht von der motorischen Bedeutung der Pyramidenbahnen, welche jetzt als feststehend angesehen werden darf, ihre erste gegründete Stütze in den beim Studium der secundären Degenerationen gefundenen Thatsachen. Weder die rein histologische, noch die experimentell-physiologische Untersuchung konnten bis dahin unter ihren Resultaten Ergebnisse von derselben Constanz und Bedeutung registriren.

Ausser den secundären Degenerationen kommen aber im Rückenmark auch primäre Erkrankungen vor, deren symmetrische strenge Begrenzung auf gewisse Abschnitte des Querschnitts, wie sie sich grosse Strecken des Marks hindurch verfolgen lässt, den Gedanken nahe legen musste, den Grund dieser Beschränkung der Erkrankung in dem ausschliesslichen Befallenwerden gewisser functionell und anatomisch zusammen gehöriger Fasern zu suchen. So entstand die Anschauung von den systematischen Rückenmarkskrankheiten, welche von Vulpian den diffusen Erkrankungen des Rückenmarks gegenüber gestellt wurden. Die anatomischen Befunde bei der *Tabes dorsalis* und die von Türck entdeckte primäre Degeneration in den Seitensträngen, beide so verschieden von dem anatomischen Bilde der transversalen Myelitis und herdweisen Sclerose, gaben die thatsächlichen Unterlagen für diese Trennung ab.

In der Folgezeit knüpfen sich die meisten Fortschritte, welche in dieser Beziehung gemacht wurden, ohne Zweifel an den Namen Charcot's und seiner Schule an. Von ihr ging die genauere Beschreibung der primären Seitenstrangsklerose („*amyotrophische Lateralsclerose*“) aus und ebenso der erste Versuch, durch eine eingehendere anatomische Untersuchung der *Tabes dorsalis* einen Einblick in die complicirten anatomischen Verhältnisse der Hinterstränge zu gewinnen.

Ein neuer bedeutungsvoller Weg für die Erforschung der systematischen Gliederung des Rückenmarks ist in ausgedehnter Weise zuerst von Flechsig eingeschlagen worden, ausgehend von der von ihm entdeckten Thatsache der successive und zwar systemweise erfolgenden Markscheidenbildung während der fötalen Entwicklung des Rückenmarks. Wie hierdurch eine Reihe schon bekannter Thatsachen genauer formulirt, andere neu gefunden werden konnten, ist bekannt. Vor Allem aber bemerkenswerth war die Uebereinstimmung, welche zwischen den durch ihre entwicklungsgeschichtliche Anlage sich

sondernden Abschnitten des Rückenmarks und den durch das Studium der secundären und primären systematischen Erkrankungen desselben als zusammengehörige Theile sich manifestirenden Faserzügen festgestellt werden konnte. Hiermit erschienen die „systematischen“ Erkrankungen erst in ihrer wahren Bedeutung, als wirkliche Systemerkrankungen (Flechsigt) des Rückenmarks. Der Nachweis dieser Uebereinstimmung entwicklungsgeschichtlicher und pathologischer Daten ist bis jetzt vor Allem für die Erkrankungen der Pyramidenbahnen in überzeugender Weise von Flechsigt dargethan worden. Doch kann es unseres Erachtens schon jetzt keinem Zweifel mehr unterliegen, dass auch für andere Systeme die gleichen Analogien theils schon gefunden sind, theils sich durch eingehende weitere Untersuchungen immer mehr und mehr werden auffinden lassen. Die Resultate beider Methoden, der entwicklungsgeschichtlichen und pathologisch-anatomischen, bilden auf diese Weise gegenseitig eine Controle und Stütze für einander. Ihre Uebereinstimmung hat sich so vielfach bewährt, dass es bereits gestattet sein muss, Ergebnissen, die durch bloß eine der beiden Methoden gefunden werden, eine allgemeinere Bedeutung zuzuschreiben.

Während die Anerkennung, welche die Resultate der entwicklungsgeschichtlichen Untersuchung und des Studiums der secundären Degenerationen gefunden haben, eine allgemeine ist, scheint man aber, besonders in Deutschland, in letzter Zeit gegen die primär-systematischen Erkrankungen sich sehr reservirt stellen zu wollen. Der Grund hiervon ist leicht einzusehen. Das Entstehen der secundären Degenerationen, deren relativ grosse Häufigkeit überdies ihre Untersuchung wesentlich erleichtert und allgemein verbreitet gemacht hat, ist zwar bis jetzt auch noch keineswegs vollständig erklärt, hat aber doch nichts in sich Widersprechendes, Unverständliches. Anders die Annahme primärer Systemerkrankungen. Bei den vielfach noch herrschenden Anschauungen über die allgemeine Pathologie der chronischen Rückenmarkserkrankungen besteht in der That eine grosse Schwierigkeit, ihr Auftreten zu erklären. Ist der anatomische Vorgang ein entzündlicher, an den Verlauf der Gefässe, an die Vertheilung des Bindegewebes gebunden, so erscheint es durchaus unverständlich, wie am ausgewachsenen Rückenmark, wo die Gefässvertheilung und das Bindegewebsgerüst überall eine ununterbrochene, in keiner Weise scharf gegliederte Anordnung zeigen, die eigenthümliche Abgrenzung der Erkrankung, ihre Symmetrie in beiden Hälften des Marks, ihr constantes Verschonen gewisser Abschnitte desselben zu deuten ist. Dazu kommt, dass die thatsächlichen Nachweise des Vorkommens primärer systematischer Erkrank-

kungen bis jetzt recht spärlich sind, und mehrfach ist der laute oder leise Verdacht rege geworden, die in Rede stehenden Erkrankungen seien entweder gar nicht systematisch, oder wenn dieses zugegeben wird, sie seien nicht primäre, sondern secundäre Veränderungen in Folge eines unbekannten oder übersehenen primären andersartigen Leidens.

Speciell bei der häufigsten primären Systemerkrankung, der *Tabes dorsalis*, ist dieses Bestreben, über das Unverständliche der Erkrankung durch Leugnen ihres primären systematischen Charakters hinwegzukommen, neuerdings wiederholt hervorgetreten. Daher die Versuche, als den Ausgangspunkt der ganzen Erkrankung eine primäre Meningitis für alle Fälle nachzuweisen, an welche sich die Degeneration der Hinterstränge secundär aufsteigend anschliessen soll. Daher die immer wieder auftretende Vermuthung, der eigentliche anatomische Sitz der *Tabes* wäre irgendwo im Gehirn zu suchen, die Degeneration der Hinterstränge wiederum nur eine von dort ausgehende secundäre Erkrankung.

Am wenigsten Widerspruch hat bisher die Auffassung der Charcot'schen *Lateralsclerose* als einer primären systematischen Erkrankung der Pyramidenbahnen und gewisser zugehöriger Abschnitte der grauen Substanz erfahren. Nach der genauen Bearbeitung der hierher gehörigen anatomischen Daten durch Flechsig dürfte auch kaum ein schlagender Einwand gegen diese Anschauung mehr zu erwarten sein.

Einen entschiedenen Fortschritt in der Lehre von den Systemerkrankungen verdanken wir den Untersuchungen von Kahler und Pick*), von welchen zuerst eine ausgedehntere, in mehreren Abschnitten des Rückenmarks zugleich vorgefundene Affection als „combinirte Systemerkrankung“ erkannt und beschrieben worden ist. Es handelte sich um einen Fall, welcher schon bei Lebzeiten mehrfache Uebereinstimmung mit den bekannten Friedreich'schen Fällen hereditärer Ataxie darbot, und bei welchem sich bei der anatomischen Untersuchung eine durchaus systematisch abgegrenzte Erkrankung dreier langer Fasersysteme im Rückenmark, der Pyramidenbahn, der Kleinhirnseitenstrangbahn und der Goll'schen Stränge nachweisen liess.

Seit dieser Zeit ist ein weiterer hinreichend genau untersuchter Fall einer combinirten Systemerkrankung im Rückenmark meines Wissens nicht veröffentlicht worden. Selbst der Kahler-Pick'sche Fall ist von mehreren Seiten, zwar unserer Meinung nach ohne hin-

*) Dieses Archiv, Bd. VIII. S. 251.

reichenden Grund, angezweifelt worden und gegen die Heranziehung der Friedreich'schen Fälle ist von dem anatomischen Untersucher derselben, F. Schultze, selbst protestirt worden. *)

Unter diesen Umständen kann die Frage nur unter Beibringung eines neuen, gewissenhaft untersuchten Materials weiter gefördert werden. Die Discussion über die Hinzugehörigkeit oder Nicht-Hinzugehörigkeit anderer, früher veröffentlichter Fälle hat stets ihr Missliches und wird zu sichern Entscheidungen kaum je führen können. Die Beurtheilung der Ausbreitung einer Rückenmarksaffection setzt eine Bekanntschaft mit den anatomischen Verhältnissen voraus, welche man in allen ältern Arbeiten selbstverständlich nicht erwarten darf, leider in einigen neueren aber auch vermisst. Auch die Methoden der Untersuchung sind nicht gleichgiltig. Ich halte bei alleiniger Untersuchung von gefärbten, insbesondere carminisirten Schnitten ein genaueres Urtheil über die Erkrankungsgrenzen in manchen Fällen für überhaupt nicht möglich oder wenigstens äusserst schwierig.

Die folgenden Fälle scheinen mir von Neuem den Beweis liefern zu können, dass im Rückenmark gleichzeitig in mehreren Strängen desselben primäre Erkrankungen vorkommen können, deren Ausbreitung eine solche Regelmässigkeit, Symmetrie und Schärfe der Begrenzung besitzt, dass hierdurch allein schon der Gedanke an bestimmte Ursachen für die eigenthümliche Localisation der Erkrankung nahe gelegt werden muss. Von einer Anzahl Erkrankungsfelder, welche sich durch das ganze Rückenmark oder eine grössere Strecke desselben hindurch in gleicher Weise verfolgen lassen, kann der Nachweis einer vollständigen topographisch-anatomischen Uebereinstimmung mit solchen Abschnitten des Rückenmarks erbracht werden, welche durch die Resultate der entwicklungsgeschichtlichen Untersuchung und des Studiums der secundären Degenerationen bereits mit Sicherheit als zusammengehörige Fasermassen, als Fasersysteme in dem von Flechsig genauer definirten Sinne, bekannt sind. Ausserdem ergibt aber die Untersuchung derartiger Fälle auch für eine Anzahl anderer bestimmter Felder des Rückenmarksquerschnitts eine derartige Gesetzmässigkeit in der Localisation der Erkrankung, dass hieraus der Analogie-Schluss gezogen werden kann, auch diese Abschnitte verdanken ihr regelmässiges, symmetrisches, scharf abgegrenztes Befallenwerden resp. Intactbleiben in anderen Fällen nicht einem Zufall, sondern ihrer eigenthümlichen, systematischen Sonderstellung. Somit erkennen wir also in der anatomischen Untersuchung und Vergleichung

*) Virchow's Archiv, Bd. 79, S. 132.

der combinirten primären systematischen Rückenmarkserkrankungen eine Methode, welche uns theils neue Aufschlüsse über die Gruppierung der spinalen Faserzüge verschaffen kann, theils wenigstens zu zahlreichen Fragen in dieser Beziehung Anregung giebt. Hoffentlich sind daher die folgenden Mittheilungen geeignet, die Wichtigkeit der genauen topographischen Bestimmung der Erkrankung darzuthun. Noch kann die Bearbeitung jedes Einzelfalles ergebnissreich sein und wir werden uns hüten müssen, mit der Verallgemeinerung der bisher gefundenen Thatsachen zu vorschnell zu sein. Namentlich muss hervorgehoben werden, dass die von den Pyramidenbahnen bekannte Variabilität der Vertheilung auch für die andern Systeme die Möglichkeit individueller Abweichungen nahe legt.

Fall I.

Symptomenbild der „amyotrophischen Lateralsclerose“. Combinirte Erkrankung der Pyramidenbahnen und gewisser Fasersysteme in den Hintersträngen. Geringe Erkrankung der Kleinhirn-Seitenstrangbahn. Keine nachweislichen Veränderungen in den Vorderhörnern; Atrophie der Zellen in den Clarke'schen Säulen.

Bertha Werner, Schuhmachersfrau aus Kötschau, 32 Jahre alt. Aufgenommen in's Jacobshospital am 25. April 1878, gestorben am 29. April 1879.

Der Vater der Patientin an einer acuten Krankheit gestorben, die Mutter lebt und ist gesund. Sechs Geschwister leben, davon fünf gesund, ein Bruder seit frühester Kindheit vollständig geistesschwach. Zwei Geschwister sind jung gestorben.

Patientin selbst ist früher stets gesund gewesen, ist seit ihrem 24. Jahre verheirathet, hat viermal geboren, jedoch sind die beiden ersten Kinder früh an „Krämpfen“ gestorben, die beiden letzten Kinder wurden todt geboren. Vor drei Jahren (1875) fiel Patientin von einem Möbelwagen herab auf den Hinterkopf. Seit dieser Zeit will sie häufig an Kopfschmerzen gelitten haben. Vor $1\frac{1}{2}$ Jahren, kurze Zeit vor Weihnachten 1876, erkrankte sie ziemlich plötzlich mit Benommenheit im Kopf, Schmerzen im Hinterhaupt, Steifigkeit im Nacken, so dass die Beweglichkeit des Kopfes, besonders nach hinten erschwert war. Sie hatte dabei subj. Fiebersymptome (Hitzegefühl) und musste mehrmals erbrechen. Patientin war 7 Tage bettlägerig und bemerkte schon damals eine leichte Schwäche im rechten Bein. Indessen besserte sich das Unwohlsein, sie konnte wieder aufstehen, die Schwäche und ein Gefühl von Schwere in den Beinen blieb aber bestehen. Schmerzen, Ameisenkriechen oder dgl. empfand sie nicht, wohl aber waren ihr die Beine stets wie eingeschlafen. Zuerst im rechten Bein, erst $\frac{1}{4}$ Jahr später im linken Bein nahm die Schwäche immer mehr und mehr zu, und zwar Anfangs besonders in den

Oberschenkeln, später in den Füßen bemerklich. Seit ca. $\frac{1}{2}$ Jahr hat Patientin selbst bemerkt, dass sich das „Fleisch an den Beinen nicht mehr so fest anfühlt, als früher“. Seit $\frac{1}{4}$ Jahr treten oft spontane Zuckungen vorzugsweise des rechten Beins auf. Beim Gehen hat sie in den Knien Schmerzen, während nach dem Liegen Kreuzschmerzen eintreten. In den Armen fühlt Patientin keine Schwäche. Schon seit Ende 1877 erschwerte Harnexcretion. Starke Neigung zur Obstipation. Menses seit der Erkrankung regelmässig geblieben, aber viel reichlicher eintretend, als früher, und meist 8 Tage andauernd. Starker Fluor albus. Wegen Zunahme aller dieser Beschwerden liess sich Patientin am 25. April 1878 in's Krankenhaus zu Leipzig aufnehmen.

Status praesens. Mittelgrosse, ziemlich gut genährte Frau von durchaus normaler Intelligenz. Ander Schädelbildung keine besondere Eigenthümlichkeit auffallend. Stirnrunzeln geschieht beiderseits gleich gut. Leichte Ptosis des r. o. Augenlids und häufiges geringes Zittern desselben. Bewegungen der Augen beiderseits normal. Rechte Pupille weiter als die linke, beide über mittelweit und träge reagirend. Sehschärfe normal, ebenso Gehör, Geruch, Geschmack. Gesichtsmuskeln wurden gut bewegt. Zunge gerade herausgestreckt, zittert dabei leicht. Weicher Gaumen hebt sich gut. Schlingact, Sprache, Stimme ungestört. — Am Rücken eine mässige Scoliose der Brustwirbelsäule sichtbar, Druck auf die Wirbel überall etwas empfindlich. Die physikalische Untersuchung der Lungen und des Herzens ergibt normale Verhältnisse, ebenso die Untersuchung des Abdomens.

In den oberen Extremitäten können alle Bewegungen gut ausgeführt werden, und bemerkt Patientin subjectiv auch keine Abnahme der Kraft. Objectiv erscheint der Händedruck rechts deutlich etwas schwächer, als links. Die Muskeln sehen nirgends atrophisch aus, dagegen beiderseits auffallend die starke Entwicklung des Panniculus adiposus über den Tricepsmuskeln.

Sensibilität vollständig intact. — Bei ruhiger Bettlage der Patientin bemerkt man in beiden Armen stetige kleine choreiforme Bewegungen, welche willkürlich nicht unterdrückt werden können. Werden die Arme frei in die Luft gehalten, so sieht man an ihnen ein leichtes, bei der bald eintretenden Ermüdung stärker werdendes Zittern.

An den unteren Extremitäten fällt zunächst die starke Entwicklung des Unterhautfettgewebes auf. Nur in der Lumbalgegend sieht man eine deutliche einfache Atrophie der Muskeln an der rechten Seite, und auch beide Glutaei fühlen sich sehr schlaff und welk an. An den Oberschenkeln dagegen besonders an den Extensores cruris das sehr stark entwickelte Fettgewebe die Muskulatur ganz verdeckend. Beide Waden fühlen sich schlaff an, dabei sehr reichliche Fettentwicklung an denselben. Umfang beider Oberschenkel in ihrer Mitte 45 Ctm. Der grösste Wadenumfang beträgt rechts 31 Ctm., links $28\frac{1}{2}$ Ctm. Fibrilläre Muskelzuckungen sind nicht zu sehen.

Das rechte Bein kann kaum $\frac{3}{4}$ Fuss gehoben werden und jedesmal tritt dabei eine krampfhaft unfreiwillige Dorsalflexion des Fusses und der

Zehen mit starker sichtbarer Anspannung der Sehnen am Fussrücken ein, so dass die passive Plantarflexion des Fusses nur mit grosser Mühe ausführbar ist. Abductions- und Rotationsbewegungen in der Hüfte nur in sehr geringem Grade ausführbar. Beugung und Streckung des Unterschenkels ausführbar, aber mit sehr abgeschwächter Kraft, auch hierbei jedesmal die oben beschriebene Mitbewegung des Fusses eintretend. Die Bewegungen im Fussgelenk beschränkt, besonders die Plantarflexion.

Bei allen genannten Bewegungen findet gleichzeitig auch immer eine ähnliche, nur etwas geringere Mitbewegung, wie im rechten so auch im linken Fuss statt.

Die active Beweglichkeit des linken Beins verhält sich fast ganz so, wie die des rechten, nur dass ersteres noch etwas kräftiger ist. Dabei treten auch stets die analogen Mitbewegungen in beiden Füßen ein.

Passive Bewegungen in den Kniegelenken ziemlich leicht ausführbar. Grösserer Muskelwiderstand stellt sich nur beim Versuch vollständiger Streckung der Unterschenkel ein, welche sich beständig in leichter Beugstellung befinden. Mehr erschwert sind die passiven Bewegungen des Fusses, vor allem aber die Abduction in den Hüften. Versucht man die Beine zu spreizen, so stellt sich dem sehr bald die starke vorhandene Adductorencontractur entgegen. Macht man mit einem Bein eine passive Abductionsbewegung, so zieht man bald das andere Bein und das Becken mit herüber.

Von Zeit zu Zeit treten abwechselnd in beiden Beinen unfreiwillige Zuckungen auf, Beugungen im Hüftgelenk oder besonders häufig starke Dorsalflexionen des Fusses und der Zehen.

Die Sensibilität nach allen Richtungen hin (Drucksinn, Temperatursinn) untersucht, ist jedenfalls in keiner Weise irgend erheblich gestört. Patientin empfindet überall die leiseste Berührung der Haut, und hat bei Nadelstichen deutliche normale Schmerzempfindung. Auffallend nur, dass zuweilen Berührungen mit dem Finger und leichte Nadelstiche mit einander verwechselt wurden, doch mag dieses auf Mangel an Aufmerksamkeit beruhen.

Von Paraesthesien klagt Patientin namentlich über beständiges Kältegefühl in beiden Unterschenkeln und will zuweilen in den Füßen das Gefühl von Eingeschlafensein und leichtem Ameisenkriechen haben. Ausserdem Kreuzschmerzen und Schmerzen in den Knien.

Hautreflexe von den Fusssohlen aus beiderseits vorhanden, links aber entschieden lebhafter wie rechts. Dabei tritt bei den Reflexzuckungen im rechten Bein auch jedesmal gleichzeitig dieselbe Dorsalflexion des linken Fusses ein, wie bei den willkürlichen Bewegungen. Von der Haut der Unterschenkel aus gleichfalls Reflexe zu erhalten, aber erst nach stärkeren Reizen und später eintretend.

Patellarsehnenreflexe beiderseits lebhaft, aber keine Andeutung von Fussphänomen.

Gang ohne Unterstützung noch möglich, aber mühsam, mit eingeknickten Beinen, Füsse vom Boden kaum erhoben.

Harn- und Stuhlentleerung ungestört. Sehr starker Fluor albus.
Ord.: Galvanisation l. W. und Galvanisation der peripheren Nerven.

24. Mai. Patientin giebt an beim Stehen und Gehen sich etwas leichter zu fühlen. Schmerzen hat sie besonders noch in der rechten Kniegegend, während die Zuckungen jetzt im linken Bein häufiger auftreten, als im rechten. Seit einigen Tagen bemerkt man auch vorzugsweise im linken Vorderarm kleine Zuckungen theils bloß sichtbar durch das Hervortreten der Muskelhäuche an der Beugeseite des Vorderarms, theils wirkliche geringe Bewegungseffekte am Vorderarm und an der Hand hervorrufend.

Im Uebrigen Status idem. Allgemeinbefinden gut.

3. Juni. Starke Klagen über den „Krampf“ in den Beinen. Bei der Untersuchung finden sich beide Oberschenkel dauernd gegen den Rumpf gebeugt in einem Winkel von ca. 135° ebenso die Unterschenkel gegen die Oberschenkel in einem Winkel von ca. 100° gebeugt, beide Füße in starker Dorsalflexion, ebenso beide grosse Zehen. Von Zeit zu Zeit finden im Sinne der Contracturstellung scheinbar spontan eintretende Zuckungen statt. Das rechte Bein kann willkürlich mit Anstrengung gestreckt werden, jedoch nur für kurze Zeit, indem durch die Zuckungen desselben die Contracturstellung sich bald wieder ausbildet. Das linke Bein kann Patientin willkürlich nicht strecken. Passiv kann das rechte Bein mit einiger Anstrengung, das linke nur mit ziemlich grosser Kraftanwendung gestreckt werden. Die beständigen Schmerzen der Patientin werden bei passiv gestreckter Haltung der Beine noch vermehrt und zwar vorzugsweise localisirt in die Beugeseite der Kniegegend. Die Contractur der Adductoren ist so bedeutend, dass die inneren Fussränder auch mit Gewalt kaum mehr als einen Fuss weit auseinander gebracht werden können. An den Oberschenkeln treten hinten die Sehnen des Semimembranosus und Semitendinosus gespannt hervor, die übrigen Muskeln an der Hinterfläche des Oberschenkels, ebenso wie die Wadenmuskeln fühlen sich schlaff an. Die Extensoren am Oberschenkel fühlen sich deutlich atrophisch an, die Atrophie bloß verdeckt durch das reichliche Unterhautfettgewebe. Die Patellarreflexe heute während des Contracturzustandes sehr schwach, von Fussphänomen bei der beständigen krampfhaften Dorsalflexion der Füße keine Rede. Sensibilität für die leisesten Berührungen der Haut erhalten. Hautreflexe vorhanden, nicht erhöht.

Allgemeinbefinden heute ziemlich schlecht. Gesicht geröthet, Temperatur 38°C . Puls beschleunigt, 112.

4. Juni. Zuckungen etwas geringer, aber noch viel über Schmerzen in den Beinen geklagt. Schmerzen und Eingenommenheit im Kopfe. Ohrensausen (keine Gehörsstörung). Heute zum ersten Mal eine deutliche leichte Schwäche des rechten Arms besonders der Hand bemerkt. Die Muskeln an der Streckseite des rechten Vorderarms sehen etwas atrophirt aus. Umfang in der Mitte des rechten Vorderarms 18,5 Ctm., links 20 Ctm.

6. Juni. Die Flexionscontractur der Beine hat wieder nachgelassen, dem entsprechend die Schmerzen geringer. Spontane Zuckungen sind aber

noch vorhanden. Passive Streckung schwieriger und schmerzhafter, als die passive Beugung.

Seit einigen Tagen Harnbeschwerden: vermehrter Harndrang und vorübergehend auch Incontinentia urinae.

16. Juni. Menses auffallend stark eingetreten.

26. Juni. Seit einigen Tagen tägliche protrahierte warme Bäder, welche der Kranken entschieden wohlthun. Das spontane Zusammenziehen der Beine tritt jetzt nur einige Mal des Tages im rechten Bein ein. Das Ausstrecken des Beins ist dann aber stets erst allmählig (ca. nach $\frac{1}{2}$ Stunde) mit Nachhülfe des Armes und unter Schmerzen möglich.

Diese geringe scheinbare Besserung hielt indessen nicht lange an und in den nächsten Wochen traten neue Verschlimmerungen ein.

2. August. Die rechte Pupille ist constant weiter, als die linke, beide reagieren träge. Sonst im Gebiet der Gehörs- und Bulbärnerven keine Störungen.

In beiden Armen alle Bewegungen ausführbar, nur im rechten Handgelenk die Beweglichkeit weniger ausgiebig, wie links. Dagegen alle Bewegungen im rechten Arm deutlich kraftloser, wie links. Die Atrophie der rechten Vorderarmmuskeln ist besonders an der Streckseite deutlich sichtbar. An den Oberarmen ist die Muskulatur beiderseits schlaff, besonders am Triceps sehr auffallende Lipomatose. Fibrilläre Zuckungen z. Z. an den Armmuskeln nicht sichtbar, auch nicht nach mechanischer Reizung der Muskeln. Dagegen in beiden Mm. pectoral. maj. ziemlich starkes fibrilläres Wogen. An den frei ausgestreckten Armen rechts mässiges Zittern bemerkbar, links nicht. Sehnenreflexe am rechten Arm (von den Enden der Vorderarmknochen aus, am Triceps) ziemlich stark erhöht, am linken Arm gleichfalls vorhanden, aber schwächer.

Der Rumpf kann im Bett ohne fremde Hülfe nicht aufgerichtet werden. Action der Bauchpresse normal. Bauchdeckenreflexe fehlen beiderseits.

Die unteren Extremitäten liegen fest aneinander gepresst im Bett, in dem Hüft- und Kniegelenk fast vollständig gestreckt, die Füße dagegen bis ca. zum rechten Winkel gegen den Unterschenkel dorsalflectirt. Ebenso tonische Dorsalflexion der Zehen. Beide Beine können nur wenig und mühsam gebeugt werden und dabei geschieht noch jetzt constant gleichzeitig eine sehr starke Dorsalflexion des Fusses und der Zehen sowohl der intendirt bewegten wie auch der anderen Extremität. Sonst ist die active Beweglichkeit in beiden Fussgelenken nur innerhalb sehr geringer Grenzen möglich, aber stets begleitet von einer krampfhaften Dorsalflexion und Auseinanderzerrung der Zehen. Sensibilität für Tast- und Schmerzempfindungen durchaus erhalten.

Passive Bewegungen erschwert, wie früher. Die passiv in den Hüften mühsam etwas abducirten Beine schnellen beim Loslassen federnd so stark zurück, dass sie oft sogar kreuzweise zu liegen kommen.

Patellarsehnenreflexe beiderseits sehr lebhaft, rechts vom Fussrücken aus lebhaft Reflexe im M. tibialis anticus und extensor communis.

Fussphänomen rechts gar nicht, links angedeutet. Auch in den stark gespannten Adductoren von den inneren Condylen aus nur undeutliche Reflexe zu erhalten.

1. September. Schlechteres Allgemeinbefinden. Nachts starke Schweisse, wenig Schlaf. Mehrmals Erbrechen, kein Appetit. Grosses allgemeines Schwächegefühl. Temperatur meist normal, nur zuweilen kleine Steigerung bis 38° C. Puls beständig etwas beschleunigt.

Pupillenunterschied constant. Augenbewegungen nach allen Richtungen hin ausführbar, dabei aber zuweilen ein leichter Nystagmus bemerkbar. Zunge zittert beim Herausstrecken, ist aber nicht nachweislich atrophisch. Schlingact, Stimme, Sprache normal. Parese des rechten Arms nimmt langsam zu; Händedruck sehr schwach, Tricepswirkung schon durch ganz leichten Widerstand zu hemmen. Reichliche Fettentwicklung am Triceps, am übrigen Arm auch, aber geringer. Der linke Arm zwar kraftlos, aber keine eigentliche Lähmung. Sehnenreflexe am rechten Arm lebhaft, am linken nur schwach auszulösen. An den untern Extremitäten Zustand etwa im Gleichen. In fast allen Muskeln beider Oberschenkel z. Z. ein leichtes Zittern stattfindend. Grösster Wadenumfang rechts 30 Ctm., links 28 Ctm.; Oberschenkel in der Mitte rechts 40,5, links 39 Ctm. Heranziehen beider Beine an den Rumpf langsam und mühsam, aber ausführbar, ebenso das Ausstrecken derselben. Abduction und Rotationsbewegungen in den Hüften aber fast ganz unmöglich. Active Dorsalflexion der Füsse möglich, aber geschieht stets gleichzeitig mit einer leichten Beugung der Oberschenkel. Plantarflexion der Füsse behindert. Sensibilität normal. Hautreflexe erscheinen heute entschieden erhöht, besonders von der Fusssohle, doch auch von der Haut des Unterschenkels aus Reflexe, fast immer gleichzeitig in beiden Beinen zu erhalten. Sehnenreflexe wie früher.

Patientin kann ohne Unterstützung nicht mehr stehen und gehen. Beiderseits unterstützt kann sie noch mühsam einige Schritte machen, mit geknickten Knien, die Füsse langsam am Boden nach vorne schleifend (spastisch-paretischer Gang).

30. September. In den Beinen seit einigen Tagen wieder geringe Besserung. Patient kann mit Hülfe eines Stuhls, auf den sie sich stützt, wieder einige Schritte allein machen. Am rechten Arm dagegen tritt jetzt die Muskelatrophie, namentlich an den Interossei und dem Daumenballen sehr deutlich hervor, jedoch sind niemals fibrilläre Zuckungen zu sehen. Die Muskulatur des rechten Daumenballens zeigt dabei eine ausgesprochen erhöhte „directe mechanische Erregbarkeit“. Dieselben Muskeln links auch etwas atrophisch erscheinend.

22. October. Bei der in letzter Zeit wieder aufgenommenen regelmässigen galvanischen Behandlung hat sich der Zustand entschieden wieder etwas gebessert. Namentlich sind die spastischen Zustände der Beine geringer, der Gang leichter und etwas ausdauernder geworden. Auch die oben beschriebenen Mitbewegungen in dem nicht activ bewegten Beine treten nur

noch andeutungsweise hervor, während die excessive Dorsalflexion des Fusses bei jedem Beugen des Oberschenkels noch immer stattfindet.

Diese Besserung hielt bis Anfang November an, wo sich der Zustand wieder verschlimmerte, die spastischen Beschwerden zunahmen, das Allgemeinbefinden schlechter wurde. Viel Zuckungen in den Beinen: Patientin fühlt plötzlich einen „Stich“ in der Kniegegend und fast gleichzeitig erfolgt eine krampfartige Zusammenziehung des Beins. Die Contractur der Adductoren, die beständige Dorsalflexion der Füße, die Mitbewegungen wie früher. Letztere sowohl bei activen, wie bei Reflexbewegungen (Kitzeln der Fusssohle) im Fuss derselben und der entgegengesetzten Seite eintretend, nicht bei passiven Bewegungen.

Am 7. und 8. November eine vorübergehende Angina mit Fieber bis 39,5 °.

8. December. Bei der gewöhnlichen Rückenlage der Patientin liegen beide Beine mit den Knien fast aneinandergedrückt da, fast vollständig gestreckt, nur die Füße und noch mehr die Zehen beständig dorsalflectirt. Macht man eine passive Plantarflexion eines Fusses und lässt los, so tritt danach die krampfartige Dorsalflexionsstellung noch viel stärker ein und verbindet sich oft noch mit einer gleichzeitigen Beugung des ganzen Beins im Knie- und Hüftgelenk. Passive Plantarflexion der Zehen ruft dieselbe Erscheinung hervor, ebenso jeder leichte Reiz der Haut an der Fusssohle. — Obwohl beiderseits eine passive Dorsalflexion des Fusses rasch und ausgiebig ausgeführt werden kann, kann jetzt auch nur andeutungsweise das Fussphänomen producirt werden. Directes Beklopfen der Achillessehne hat rechts gar keinen Effect, links nur ganz undeutlichen. Dagegen beiderseits lebhafte Patellarreflexe. Actives Beugen der Oberschenkel (Heranziehen der Beine an den Rumpf) mit den in gleicher Weise noch fortbestehenden Mitbewegungen ziemlich gut möglich. Dagegen können die Beine nicht gestreckt gehoben werden. Bei Seitenlage der Kranken zu constatiren, dass die isolirte Beugung des Unterschenkels sehr herabgesetzt ist. An der Hinterseite beider Oberschenkel statt Muskeln nur grosse Fettmassen zu fühlen. Streckung der Unterschenkel ausführbar, aber durch passiven Widerstand leicht zu hemmen. Bewegungen in beiden Fussgelenken activ noch ziemlich gut und ausgiebig ausführbar, nur gestört durch die eintretenden Muskelspannungen.

Grösster Wadenumfang rechts 32 Ctm., links 30 Ctm. Oberschenkel in der Mitte rechts 49 Ctm., links 45 Ctm.

An der rechten Hand hat die Atrophie der Interossei, der Daumenadductoren und Daumenballen-Muskulatur entschieden weiter zugenommen. Dem entsprechend Streckung der Endphalangen bereits ziemlich erheblich gestört, ebenso alle Bewegungen des Daumens. Stärkere Fettentwicklung am rechten M. triceps. Am linken Arm keine ausgesprochene Parese vorhanden.

Puls stets etwas beschleunigt. Neigung zu sehr starkem Schweisse.

5. Februr 1879. Zustand im Ganzen derselbe geblieben. Die Lipomatose der unteren Extremitäten hat entschieden noch zugenommen. Umfang der rechten Wade 33 Ctm., der linken 30 1/2 Ctm. Die Oberschenkel, 10 Ctm.

oberhalb der Kniescheibe haben rechts $46\frac{1}{2}$, links 43 Ctm. Umfang. Dabei ist nach Aussage der Patientin stets das rechte Bein das schwächere. — Sensibilität vollständig intact. — Seit einiger Zeit rasch zunehmende Incontinentia urinae. Hartnäckige Obstipation.

17. März. Incontinentia urinae. Cystitis. Im Gesicht beständiger leichter Tremor der Augenlider auffallend. Sonst keine Erscheinungen von Seiten der Gehirn- und Bulbärnerven. Zunge gut bewegt, zittert aber beim Herausstrecken. Rechte Pupille etwas weiter, als die linke. Action der Bauchpresse abgeschwächt. Zwerchfellbewegungen normal. Im rechten Arm Beweglichkeit im Schultergelenk gut, im Ellenbogengelenk Beugung und Streckung ausführbar, aber mit abgeschwächter Kraft und besonders die Streckung schleudernd. Bewegungen im Handgelenk gleichfalls ausführbar, aber mit herabgesetzter Kraft. An den Fingern Streckung aller Endphalangen sehr stark beeinträchtigt, am 3. und 4. Finger können auch die Grundphalangen nur unvollkommen gestreckt werden. Beständige leichte Beugecontractur der Finger.

Actives Schliessen der Hand wird gut ausgeführt. Die Muskelatrophie an den Interossei, dem Thenar und Antithenar sehr deutlich ausgesprochen.

An der linken Hand ist namentlich am Zeigefinger eine entschiedene Behinderung in der Streckung der Endphalangen zu bemerken. Auch die Bewegungen des linken Daumens nicht mehr ganz normal ausführbar. Offenbar auch hier beginnende Atrophie der entsprechenden Muskeln. Alle übrigen Bewegungen des linken Arms erscheinen normal. Die Sensibilität beider Arme vollständig erhalten.

Der Zustand der unteren Extremitäten, die Lipomatose derselben, die spastischen Zustände sind noch ganz im Gleichen. Auch die bilateralen Mitbewegungen finden noch ganz, wie früher statt.

Seit dem 23. März stellten sich öfters Fröste mit Fiebersteigerungen bis 40^0 und darüber ein. Der Harn wurde bei fortdauernder vollständiger Incontinentia urinae trüber, übelriechender, alkalisch. Der Allgemeinzustand verschlimmerte sich zusehends. Die Kranke wurde immer matter und elender. Der letzte ausführliche Status praes. datirt vom 15. April 1879. Im Gesicht fiel jetzt noch eine leichte Ptosis des rechten oberen Augenlids auf. An der linken Hand hatte die Atrophie des Daumenballens und der Interossei weitere Fortschritte gemacht. Opposition und besonders die Abduction des linken Daumens unvollkommen, ebenso die Streckung der Finger-Endphalangen. Bei passiven Bewegungen des linken Arms zuweilen leichter Muskelwiderstand bemerkbar. Sehnenreflexe am linken Arm jetzt gleichfalls deutlich erhöht (im Supinator, Biceps, Triceps etc). Erhöhte „directe mechanische Erregbarkeit“ der Muskeln. Nirgends fibrilläre Zuckungen. An der rechten Hand hat die Beugecontractur der Finger zugenommen, die Streckung der Finger ganz unmöglich. Im Daumen überhaupt nur noch ganz geringe Ab- und Adductionsbewegungen ausführbar. Nirgends fibrilläre Zuckungen. Die Erhöhung der Sehnenreflexe, wie links.

Am Kreuzbein in Folge des häufigen, nicht ganz zu vermeidenden Nass-

werdens der Haut durch den abträufelnden Harn, leichte Röthung und Desquamation der Haut.

Die Beine liegen aneinander gepresst da, jetzt beide meist nach links hinübergefallen. Wadenumfang rechts $30\frac{1}{2}$, links 28 Ctm. Die Lipomatose der Muskeln im Gleichen. Häufige schmerzhaft krampfartige Zuckungen in beiden Beinen. Active Beweglichkeit noch jetzt in derselben Weise, wie früher beschrieben, möglich, aber erschwert durch die spastischen Zustände. Passive Bewegungen sehr schmerzhaft. Seit einiger Zeit zum ersten Mal am rechten Fuss ein deutliches kurzes Fussphänomen hervorzurufen, links nicht.

Nachts starke Schweisse. Grosse Trockenheit im Munde, welche die Sprache stört.

18. April. Beugecontractur der Kniee hat zugenommen. Häufige schmerzhaft Zuckungen der Beine. Andauerndes Fieber. Zustand sehr elend. Active Beweglichkeit der Beine noch wie früher, aber mit sehr geringer Kraft ausführbar.

21. April. Bewegungen der Füße noch relativ leidlich ausführbar. In den Knieen aber jetzt nur noch geringe Bewegungen möglich.

27. April. Sehr elend. Sprache kaum verständlich. Schluckt fast nichts mehr. Beine und beide Arme fast ganz unbeweglich. Jede genauere Prüfung nicht mehr möglich.

29. April Vormittags $\frac{1}{2}$ 10 Uhr stirbt die Kranke im elendesten Zustande.

Section am 30. April 1879 (Prof. Weigert). Kräftig gebaute Person. Todtenstarre noch nicht vollständig gelöst. Wadenumfang rechts 27 Ctm., links 28 Ctm. Rechter Oberschenkel 10 Ctm. oberhalb der Patella 38 Ctm., links in gleicher Höhe 37 Ctm. Am Abdomen und den unteren Extremitäten auffallend starkes Fettpolster, dessen Dicke am Bauch bis 2,5 Ctm., an den Oberschenkeln 2 Ctm. beträgt. Muskeln selbst von geringem Umfange, aber nirgends eine Abweichung der Färbung u. dergl. zeigend. Besonders stark atrophisch sind der rechte Daumenballen und die Interossei, zeigen aber durchaus keine abnorme Verfärbung. An den Muskeln der unteren Extremitäten starke Fettdurchwachsung.

Auf dem Kreuzbein und an der Aussenseite der Oberschenkel Decubitus. Schädeldach ziemlich dick. An der Innenfläche der Stirnbeine, in geringerem Grade auch der übrigen Schädelknochen finden sich mit feinen Gefässfurchen versehene Auflagerungen. Die Dura mater ist gespannt, zeigt an ihrer Innenfläche, den Windungsfurchen entsprechend, gallerüg durchschimmernde, leicht gelbliche Auflagerungen, die sich leicht abziehen lassen. Die Gefässe an der Gehirnbasis ohne Besonderheiten. Pia mater zart, leicht abziehbar. Gehirnsubstanz von guter Consistenz. Nirgends, weder im Gehirn noch in der Medulla oblongata findet sich eine Herderkrankung.

Rückenmarkshäute durchaus von normaler Beschaffenheit, nirgends Zeichen chronischer Meningitis. Das Rückenmark selbst wird in Müller'scher Lösung gehärtet.

Ausserdem fanden sich in der linken Lunge Verschluckungspneumonien, verjauchende Milzinfarcte mit localer Peritonitis. Starke Cystitis und Pyelonephritis.

Mikroskopische Untersuchung.*)

Im obersten Halsmark, oberhalb der Cervicalanschwellung des Rückenmarks, finden sich am übersichtlichsten an ungefärbten Glycerin-Schnitten folgende Veränderungen:

Beide Goll'schen Stränge sind in deutlich systematisch abgegrenzter Weise degenerirt, wenngleich sich noch überall in ihnen einzelne normale Nervenquerschnitte vorfinden. Relativ die meisten normalen Fasern finden sich in der hintern inneren Ecke, beiderseits neben dem hintern Ende der Fissura posterior eine kleine dreieckige Zone intacteren Gewebes bildend (s. Fig. I. 1). Ferner erstreckt sich sehr deutlich zu beiden Seiten der Fissura posterior ein schmaler Streifen, in welchem in grosser Zahl normale Nervenquerschnitte sichtbar sind. Der degenerirte Keil der Goll'schen Stränge hat seine nicht sehr scharf abgesetzte Spitze nicht an der hintern Commissur, sondern etwa an der Grenze zwischen dem dritten und vordersten letzten Viertel der hintern Fissur. Die hintern Partien der Goll'schen Stränge sind im Ganzen stärker degenerirt, lassen weniger intacte Fasern erkennen, als die vordern, nach der Spitze zu gelegenen Theile. Neben dem vordersten Viertel der Fissura post. findet sich beiderseits normales Gewebe. Auch in den Keilsträngen finden sich Veränderungen, am stärksten in beiderseits durchaus symmetrischer Anordnung, in ihren hintersten Abschnitten. Die degenerirten Partien liegen unmittelbar nach aussen von den Goll'schen Strängen, reichen jedoch andererseits nicht bis zu den hintern Wurzeln heran. Der Intensität nach ist diese Degeneration etwas geringer, als in den hintersten Abschnitten der Goll'schen Stränge. Endlich findet sich auch nach aussen von den vorderen Theilen der Goll'schen Stränge eine Zone nicht ganz normalen Gewebes, ausgezeichnet durch reichlicheres Bindegewebe und dadurch bedingte intensivere Blaufärbung in den Anilinpräparaten. Das hintere Ende dieser Zone geht beiderseits ohne scharfe Grenze in die stärker veränderten hintersten Abschnitte der Keilstränge über, das vordere Ende derselben verdickt sich und überragt nach vorne die Goll'schen Stränge.

In den Seitensträngen findet sich bereits hier eine in vollster Deutlichkeit systematisch beiderseits sich abgrenzende intensive Degeneration der Pyramiden-Seitenstrangbahnen. Nach innen davon liegt die vollständig normale „seitliche Grenzscheide“, nach vorne die gleichfalls normalen Seitenstrangreste. Nach hinten reicht die Degeneration nicht vollständig bis an die Vorderseite der Hinterhörner heran, sondern zwischen beiden sieht man noch einen deutlichen durch zahlreichere normale Nervenquer-

*) Die beigegebenen Zeichnungen verdanke ich der Freundlichkeit des Herrn cand. med. Buch.

schnitte ausgezeichneten Streifen. Der Gesamtquerschnitt der degenerierten PyS*) ist auf der rechten Seite etwas grösser, als auf der andern Seite. — Leicht abgrenzbar von der stark degenerierten PyS ist die nach aussen davon liegende Kleinhirn-Seitenstrangbahn. Dieselbe zeigt zwar deutliche aber nicht sehr intensive Veränderungen und zwar rechts noch etwas stärker, wie links. Sie bildet den Mantel der PyS nach der Peripherie des Marks zu, überragt aber dieselbe nach vorne etwas.

Von den Vordersträngen ist der linke vollständig normal, der rechte zeigt dagegen eine sehr deutliche streifenförmige Degeneration an seiner ganzen Medianseite, also genau der Lage der PyV entsprechend. Schon bei oberflächlicher Betrachtung fällt ferner die grössere Breite des rechten Vorderstrangs gegenüber dem linken auf. Gemessen beträgt der Querdurchmesser des

rechten Vorderstrangs in seiner Mitte . . . 1,1 Mm.

des linken Vorderstrangs 0,7 „

An der grauen Substanz sind keine sicheren Veränderungen nachweisbar.

Im mittleren Halsmark (Cervicalanschwellung) ist in den Hintersträngen wieder zunächst die Degeneration der Goll'schen Stränge in die Augen fallend. Sie ist aber eher etwas weniger intensiv, als im obersten Halsmark. Wenigstens sieht man noch zahlreichere normale zerstreute Fasern zwischen den degenerierten Partien, und zwar auch hier vorzugsweise in den inneren Theilen zu beiden Seiten der Fissura posterior. Die Gesamtgestalt der erkrankten „Goll'schen Stränge“ hat ihre spitze Keilform verloren. Sie reicht ebenso wie bei der secundären aufsteigenden Degeneration vorn bis zur hintern Commissur und endet hier mit einer neuen Verbreiterung (Fig. I. 2.). Die Degeneration des „hintern äussern Feldes“ zu beiden Seiten der Goll'schen Stränge ist hier beiderseits ebenso deutlich, wie oben. Dagegen ist nach aussen von den vordern Abschnitten der Goll'schen Stränge keine deutliche Veränderung des Gewebes zu erkennen.

In den Seitensträngen findet sich in schärfster Abgrenzung die beiderseitige starke Degeneration der PyS, nach aussen von denselben die nur wenig erkrankten KLS. In dem rechten Vorderstrang sieht man wieder die degenerierte PyV, welche sich aber hier nicht mehr längs des ganzen medialen Randes des Vorderstrangs erstreckt, sondern sich auf die hintere Hälfte desselben beschränkt. Dafür ist aber die Degeneration des erkrankten Feldes hier entschieden intensiver, als oben, wo sich noch mehr intacte Fasern vorfinden.

Im untern Halsmark finden sich im Ganzen dieselben Veränderungen vor. Die Gestalt der degenerierten „Goll'schen Stränge“ zeigt hier vorne eine noch etwas stärkere Verbreiterung (Fig. I. 3). Der Streifen normaleren Gewebes

*) Ich gebrauche im Folgenden dieselben Abkürzungen wie im ersten Abschnitt dieser Arbeit. In den Abbildungen entspricht die linke Hälfte der rechten Seite und umgekehrt.

zu beiden Seiten der Fissura posterior ist sehr deutlich ausgesprochen, ebenso die degenerierten äussern hintern Felder und die Veränderungen der PyS und rechts der PyV. Die KIS zeigt links sehr geringe, rechts etwas stärkere Veränderungen.

In der ganzen Halsanschwellung ist trotz besonderer auf diesen Punkt gerichteter Aufmerksamkeit keine Erkrankung der grauen Vorderhörner, speciell keine Atrophie der grossen Ganglienzellen mit Sicherheit nachweisbar. Auf allen gefärbten Schnitten sieht man reichliche normale Ganglienzellen in den Vorderhörnern und wo kleine Differenzen zwischen beiden Seiten gefunden werden, sind diese keineswegs constant in mehreren Schnitten nachweisbar.

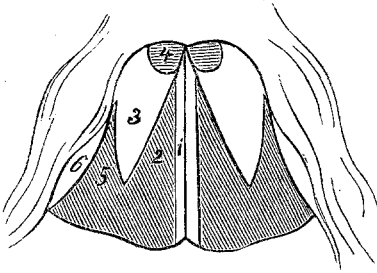
Im obersten Brustmark zeigt der Gesamtquerschnitt der erkrankten „Goll'schen Stränge“ noch dieselbe flaschenförmige Gestalt (Fig. I, 4.). Bei genauerer mikroskopischer Untersuchung findet man aber hier den medianen Streifen normaleren Gewebes noch etwas breiter geworden und auch im vordersten, sich von Neuem erweiternden Abschnitte ist die Degeneration etwas weniger intensiv, finden sich mehr normale Fasern, als weiter oben. Im übrigen sind, wie die Abbildung zeigt, dieselben Veränderungen sichtbar. Die degenerierte PyV auf der rechten Seite hat sich wieder etwas mehr nach vorne ausgebreitet.

Weiter abwärts, in der Höhe des 3.—4. Brustnerven haben die Veränderungen der Seitenstränge keine Aenderung erfahren (Fig. I, 5). Die Form des degenerierten Querschnitts ist nur eine etwas andere insofern geworden, als er in seiner hintern Hälfte bis an die Peripherie des Marks reicht und nach hinten — innen bis ganz an die hintern Wurzeln zu liegen kommt. Die PyV rechts ist von Neuem weiter nach vorn gerückt und zeigt in ihrem hintern Abschnitte bereits wieder mehr normale Fasern, als vorn.

Besondere Beachtung verdient aber die Ausbreitung der Erkrankung in den Hintersträngen, welche hier ein durch seine Regelmässigkeit und Schärfe der Begrenzung geradezu überraschendes Bild darbietet. Schon bei genauer makroskopischer oder Lupen-Betrachtung feiner ungefärbter Glycerin-Schnitte sondern sich hier die Hinterstränge in absolut symmetrischer Weise in eine Anzahl Felder, deren gleichmässige Wiederkehr auf allen Schnitten die systematische Bedeutung dieser Sonderung ausser allem Zweifel erkennen lässt. Ausser in Fig. I, 5 habe ich diese Eintheilung der Hinterstränge noch in beistehender Zeichnung zu veranschaulichen gesucht.

Zunächst neben der hintern Fissur liegt jederseits ein deutlich makroskopisch schon sichtbarer Streifen normalen Gewebes (1), im vordersten Fünftel erst sich zuspitzend. Davon nach aussen kommen die beiden nach vorn leicht convergirenden Keile der degenerierten Goll'schen Stränge (2). Weiter nach aussen zwei mit ihren Spitzen nach hinten und etwas nach aussen gerichtete Felder mit ungemein scharfer fast geradliniger seitlicher Abgrenzung (3). Dieselben sind von durchaus normalem Nervengewebe gebildet. An ihrem vordersten breiteren Ende sieht man jederseits ein kleines rundliches degeneriertes Feld (4), welches sich hinlänglich scharf von der benach-

barten Spitze der Goll'schen Stränge absondern lässt. Weiter nach aussen kommt wieder ein mit der Spitze nach vorn gerichtetes, aber wegen der vor-



deren Verbreiterung des Feldes 3 nur etwa bis zur Mitte des Vorderstrangs reichendes Feld (5), welches deutliche Degeneration zeigt. Endlich sieht man noch beiderseits am inneren Rande der hintern Wurzeln einen schmalen Streifen normalen Gewebes (6), welcher nach vorne in das normale Feld 3 übergeht.

Diese Anordnung der Erkrankung*) ist im ganzen mittleren Brusttheil zu erkennen. In der Höhe des

8. Brustnervs (Fig. I, 6) wird erst das Bild in den Hintersträngen etwas anders, indem hier das Feld 5 kleiner geworden ist und seine vordere Spitze undeutlicher geworden ist. Dadurch sind die vorderen Partien der Felder 3 und 6 mit einander verschmolzen. Im Uebrigen erkennt man die Felder 1 und 2 ohne Weiteres wieder. Ersteres ist noch etwas breiter geworden, während die Goll'schen Stränge (2) dadurch ein wenig mehr auseinander gedrängt sind und zugleich weniger weit nach vorne reichen. Eine Abgrenzung des Feldes 4 ist hier nicht mehr möglich; das Nervengewebe in der Gegend desselben ist normal.

In den Seitensträngen gewahrt man wieder die durchgehends in gleicher Weise vorhandene, scharf systematisch abgegrenzte Degeneration der PyS. Die starke Degeneration stösst hier ebenso, wie oben in der hintern Hälfte bis an die Peripherie des Marks. Nach aussen von der vorderen Hälfte der PyS findet man eine schwächere Degeneration bis zur Peripherie reichend und auch nach vorn die starke Degeneration umgebend.

Die Vorderstrang-Pyramidenbahn hat wieder etwas ihre Lage geändert und liegt an der Innenseite der vorderen zwei Drittel des rechten Vorderstrangs, sogar ein wenig von der medialen auf die vordere Seite übergreifend.

Im unteren Brustmark sind in den Hintersträngen wieder zunächst die beiden von einem normalen medianen Felde getrennten, degenerirten Goll'schen Stränge erkennbar (Fig. I, 7). Nach aussen von ihnen liegt jederseits das degenerirte, auch hier noch in ziemlich gut erkennbarer Weise sich vorne etwas zuspitzende hintere äussere Feld (entsprechend dem Feld 5 im mittleren Brustmark). Die starke Degeneration in den Seitensträngen reicht jederseits ganz bis an die Peripherie heran doch findet sich auch eine

*) Gerade bei der Untersuchung dieser Verhältnisse ist mir die Unzulänglichkeit der blossen Anwendung von Carminfärbung deutlich geworden. In keinem mit Carmin gefärbten Schnitte sind die Degenerationsgrenzen so scharf sichtbar, wie in den ungefärbten Glycerin-Präparaten.

schwache Degeneration nach vorne von dem Felde der PyS. Die Degeneration der rechten PyV, an der inneren vorderen Ecke des Vorderstrangs gelegen, ist an In- und Extensität entschieden geringer geworden.

Im ganzen Brustmark zeigt die graue Substanz der Vorderhörner normale Verhältnisse, überall finden sich in entsprechender Menge Ganglienzellen vor. Dagegen zeigen im unteren Dorsalmark die Clarke'schen Säulen eine entschiedene Abnahme der Ganglienzellen, so dass an einigen Schnitten aus dem untersten Brustmark nur je 3—4 jederseits sichtbar sind. Eine überwiegende Erkrankung auf einer Seite ist nicht nachweisbar.

In der Lendenanschwellung ist die Degeneration beider PyS, wie bisher, sichtbar (Fig. I, 8). Eine degenerierte PyV rechts ist aber nicht mehr zu unterscheiden, womit auch der Unterschied in der Breite beider Vorderstränge (s. o.) aufgehört hat. In den Hintersträngen ist die Absonderung der beiden degenerierten Felder auch nicht mehr deutlich. Man sieht jederseits in durchaus symmetrischer Weise, durch einen hier wieder schmaler gewordenen normalen medianen Streifen von einander getrennt, im hinteren Abschnitt des Hinterstrangs eine degenerierte Partie von der in Fig. I, 8 gezeichneten Ausdehnung.

Noch weiter abwärts am Ende des Lendenmarks sind die Hinterstränge ganz normal, ebenso die Vorderstränge. Nur in den Seitensträngen sieht man noch jederseits ein kleines dreieckiges degeneriertes Feld, die letzten Reste der PyS (Fig. I, 9).

Im ganzen Lendenmark sind die Vorderhörner der grauen Substanz durchaus normal und zeigen überall zahlreiche, in der gewöhnlichen Weise gruppierte grosse Ganglienzellen.

Die genau ausgeführte mikroskopische Untersuchung der Medulla oblongata ergab, dass die Degeneration der Goll'schen Stränge in der gewöhnlichen Weise in der Höhe der „Kerne“ derselben aufhört. Aber auch die Degeneration der Pyramidenbahnen lässt sich nicht durch das verlängerte Mark hindurch verfolgen. Die Pyramiden selbst zeigen in ihrem untersten Abschnitt noch vielleicht etwas reichlicheres Bindegewebe und nehmen daher an den Anilinschnitten etwas dunklere Färbung an, als gewöhnlich, enthalten aber sonst lauter normale Nervenquerschnitte. Dagegen sind sie weiter oben völlig normal. Ich füge hier gleich an, dass auch auf zahlreichen untersuchten Schnitten von den Hirnschenkeln in der Gegend der Pyramidenbahnen daselbst nicht die geringste Abnormität zu finden war. Auch die KLS in den Corpora restiformia fand sich normal, ebenso die verschiedenen motorischen Gangliengruppen der Oblongata.

Mehrere mikroskopisch untersuchte periphere Nervenstämme zeigten nichts Besonderes. An den Muskeln der untern Extremitäten war mikroskopisch, wie schon bei blosser Betrachtung, das sehr reichliche interstitielle Fettgewebe auffallend. Die Muskelfasern selbst zeigten aber nirgends eine sichere anatomische Veränderung, keine degenerativen Vorgänge, überall vollkommen deutliche, normale Querstreifung, keine Vermehrung der Kerne. An den Musc. interossei fehlte auch die Fettdurch-

wachung der Muskeln und war an den einzelnen Muskelfasern ebenso wenig eine deutliche Abnormität erkennbar.

Ueberblicken wir jetzt noch einmal den Krankheitsverlauf und versuchen wir, soweit als möglich einen Zusammenhang zwischen den klinischen Erscheinungen und den im Rückenmark gefundenen anatomischen Veränderungen nachzuweisen, so muss uns auffallen, dass die klinischen Symptome fast ausschliesslich in motorischen Störungen bestanden, in Störungen des Ernährungszustands, der willkürlichen und reflectorischen Erregbarkeit der Muskeln, wozu sich noch eigenthümliche abnorme Reizungserscheinungen hinzugesellten. Die Sensibilität war, was die Perception äusserer Hautreize betrifft, bis zu den letzten Stadien der Krankheit vollkommen intact. Leichte sensible Reizerscheinungen, ein Gefühl von Kälte und Kriebeln in den Beinen, kamen vor, erreichten aber nie einen hohen Grad. Schmerzen in den Beinen waren in der letzten Zeit in ziemlicher Intensität vorhanden, unterschieden sich aber durch ihren Charakter durchaus von den echten spinalen blitzähnlichen Schmerzen und waren wohl zum grössten Theil nur die Folge der spastischen Erscheinungen, der andauernden abnormen Stellungen der Beine u. dgl.

Vergleichen wir die anatomische Läsion mit diesem fast vollständigen Intactbleiben der Sensibilität, so ergibt sich daraus wenigstens der negative Schluss, welchen Faserzügen im Rückenmark wir mit der allergrössten Wahrscheinlichkeit eine Betheiligung an der sensiblen Leitung absprechen müssen. Dass die Fasern der Pyramidenbahnen mit der Sensibilität nichts zu thun haben, ist durch diese, wie durch zahlreiche frühere Beobachtungen, sicher gestellt. Wenn also in den Seitensträngen sensible Fasern verlaufen, so können wir dieselben nur in der seitlichen Grenzschicht oder der vordern gemischten Seitenstrangzone suchen, denn wie im ersten Theil dieser Beiträge erwähnt ist, können wir auch der Kleinhirn-Seitenstrangbahn keine sensiblen Functionen zuerkennen. In Bezug aber auf die Betheiligung der Hinterstränge an der sensiblen Leitung ergibt sich, dass die inneren Fasern derselben, entsprechend den sogenannten Goll'schen Strängen, hierbei auch nicht in Frage kommen können. Zwar sind in unserm Fall die medialsten Fasern zu beiden Seiten der hintern Fissur im Brust- und Lendenmark intact, aber auch diese können, wie wir auf Grund anderer Beobachtungen wissen, degenerirt sein, ohne dass dieses Sensibilitätsstörungen zur Folge hat. Im Halsmark waren sie auch in unserem Fall nicht normal und trotzdem

liess sich in den Armen nicht die geringste Sensibilitätsstörung nachweisen.

Auch von den äussern Theilen der Hinterstränge können wir ein Feld bezeichnen, welchem keine Betheiligung an der Empfindungsleitung zukommen kann, das sind die von mir als „hinteres äusseres Feld“ bezeichneten Faserzüge in den Keilsträngen, welchen zweifellos eine besondere systematische Stellung zukommt. Man sieht also, dass nur ein verhältnissmässig kleiner Theil der Keilstränge übrig bleibt, welchem allein eventuell die sensible Leitung in den Hintersträngen zukommen kann. In diesen Theil treten sicher hintere Wurzelfasern ein. Er scheint auch in der Regel bei der *Tabes dorsalis* miterkrankt zu sein, bei welcher Krankheit, wie bekannt, Sensibilitätsstörungen in der grossen Mehrzahl der Fälle vorhanden sind. Immerhin muss es aber *a priori* unwahrscheinlich erscheinen, dass dieser verhältnissmässig kleine Abschnitt der Hinterstränge allein die Verbindung zwischen der ganzen Hautoberfläche des Rumpfes und der Extremitäten einerseits und dem percipirenden Sensorium andererseits darstellen soll. Entweder verlaufen die sensiblen Fasern überhaupt nur ganz kurze Strecken in der weissen Substanz, oder die Annahme des Verlaufs sensibler Fasern auch an andern Orten der weissen Substanz, als den Hintersträngen erscheint unabweislich.

Unter den motorischen Störungen der Kranken haben wir zunächst an den untern wie obern Extremitäten echte paretische Zustände zu nennen. Dieselben hängen am wahrscheinlichsten von dem Untergang zahlreicher Pyramidenfasern in beiden Seitensträngen ab. Es muss nur auffallend erscheinen, dass die Lähmung der Extremitäten trotz der starken Degeneration in der genannten Bahn keine vollständige war. Abgesehen von den letzten Tagen vor dem Tode, wo die allgemeine Schwäche der Kranken überhaupt jede Bewegung unmöglich machte, konnten bis zum Ende der Krankheit die Beine noch immer innerhalb gewisser Grenzen gebeugt, die Füsse auf- und nieder bewegt werden. Noch auffallender erscheint das Missverhältniss zwischen der Stärke der PyS-Degeneration im Halsmark und den Lähmungserscheinungen der oberen Extremitäten. Ein deutlicher Unterschied in der Stärke der Degeneration zwischen beiden Seiten liess sich nicht erkennen, obwohl bei Lebzeiten der Kranken die Parese des rechten Arms stets viel bedeutender war, als die des linken. Vielleicht aber hängt damit die stärkere Degeneration der rechten KIS zusammen. Man kann freilich die noch theilweise Erhaltung der activen Beweglichkeit auf die noch übrig gebliebenen (nicht sehr zahlreichen) intacten Fasern in der PyS beziehen. Aber man könnte

auch daran denken, ob nicht noch auf andern Wegen, ausser den PyS, motorische Impulse zu den Extremitäten gelangt sind. Im Gegensatz zu diesem Fall wird die dritte unten mitzutheilende Beobachtung bei einer viel schwächeren Erkrankung der PyS im Lendenmark eine vollständige Paraplegie der untern Extremitäten zeigen.

Die Abnahme der willkürlichen Leistungsfähigkeit der Muskeln war mit einer entschiedenen Reduction ihres Gewebes verbunden. An den Vorderarmen und besonders an den Muskeln des Daumenballens und den Interossei war eine zweifellose wirkliche Atrophie vorhanden. An dem Triceps beiderseits und den Muskeln der untern Extremitäten erkannte man schon bei Lebzeiten die auffallende Lipomatose, deren pathologische Bedeutung noch besonders dadurch documentirt wurde, dass während der Krankheit dieser Fettreichtum an den Beinen noch zunahm und in auffallendem Contrast zu dem mageren, leidend aussehenden Gesicht stand. Die elektrische Reaction der betreffenden Muskeln war entsprechend den vermehrten Leitungswiderständen und der Massenabnahme derselben vermindert, aber sicher liess sich weder in ihnen noch in den zugehörigen Nerven Entartungsreaction nachweisen. Die Veränderungen in den Ernährungsverhältnissen der Muskeln im Verein mit den paretischen und den unten noch zu besprechenden spastischen Erscheinungen schienen aber, zumal beim Fehlen aller Sensibilitätsstörungen, hinreichend zu sein, um bei Lebzeiten der Patientin den Fall zu der „amyotrophischen Lateralsclerose“ Charcot's zu rechnen. Einige Abweichungen von dem gewöhnlichen Verlauf dieser Krankheit mussten zwar dabei angenommen werden. In den Charcot'schen Fällen trat die Erkrankung gewöhnlich zuerst in den obern Extremitäten auf und befiel erst später die Beine, während in unserm Fall die Reihenfolge der Erscheinungen die umgekehrte war. Ferner wurde in den Charcot'schen Fällen an allen Muskeln, auch an den untern Extremitäten, gewöhnlich einfache Atrophie ohne Lipomatose beobachtet und endlich gehört die starke Blasenlähmung, welche unsere Kranke darbot, nicht in das Krankheitsbild der genannten Affection hinein. Indessen waren diese Besonderheiten theils doch schon in einigen Fällen beobachtet, oder schienen nicht erheblich genug zu sein, um die Diagnose in Frage zu stellen. Wir erwarteten also bei der Autopsie ausser einer primären systematischen Erkrankung der Pyramidenbahnen eine starke Affection der grauen Vordersäulen zu finden, auf welche die Muskelatrophie bezogen werden konnte. Wie oben mitgetheilt, bestätigte sich letztere Annahme nicht und wir sehen also, wie bei spinalen Erkrankungen auch ohne nachweisliche gröbere Verände-

rungen in den Vorderhörnern Muskelatrophien eintreten können. Dabei muss aber besonders hervorgehoben werden, dass es sich, wie die mikroskopische Untersuchung der Muskeln ergab, nur um eine Reduction ihrer Masse handelte, nicht um degenerative Veränderungen, wie sie bei den Poliomyeliten beschrieben worden sind. Auch die Lipomatose der Beinmuskeln stellte sich in anderer Weise dar, als bei der echten Pseudohypertrophia musculorum. Ueberall waren die Muskelfasern noch in grösseren Bündeln dicht beisammen stehend und nirgends liess sich eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes nachweisen. Klinisch dürfte indessen die Unterscheidung dieser einfachen Atrophie oder Lipomatose der Muskeln von echt degenerativen Vorgängen in denselben (abhängig von einer Affection der Vorderhörner?) oft ihre grossen Schwierigkeiten haben, zumal wenn keine sicheren Veränderungen der elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse vorhanden sind. Ueber die Bedingungen des Zustandekommens solcher Atrophien, wie wir sie in unserm Fall beobachtet haben, lässt sich nichts Bestimmtes aussagen. Mit der allgemeinen, durch das Gesamtleiden bedingten Störung der Ernährung hängen sie sicher nicht zusammen. Dazu war die Atrophie in unserm Fall viel zu deutlich auf bestimmte Muskelgruppen beschränkt (Daumenballen, Interossei), und ferner stimmt damit die excessive Fettentwicklung an den untern Extremitäten keineswegs überein. Ueberhaupt gestalten sich bei der wachsenden klinischen und anatomischen Erfahrung die Verhältnisse der bei spinalen (und cerebralen) Erkrankungen auftretenden Muskelatrophien complicirter als es nach den ersten Befunden über die Abhängigkeit der Muskelatrophien von Erkrankungen der grauen Vorderhörner den Anschein hatte.

Wir kommen zur Besprechung der bei der Kranken beobachteten spastischen Erscheinungen. Dieselben bestanden zunächst in einer zu verschiedenen Zeiten verschieden intensiven mässigen Beugecontractur beider Beine, d. h. Beugung in Hüft- und Kniegelenken, starker Dorsalflexion der Füsse und Zehen. Letzteres war die constanteste Erscheinung, während die spastische Contractur der Knie- und Hüftgelenke, wie sich aus der Krankengeschichte ergibt, wechselnder, jedoch bis zuletzt niemals besonders excessiv war. Unterbrochen wurde dieser dauernde spastische Zustand durch gleichfalls in wechselnder Stärke und Häufigkeit sich einstellende spontane Zuckungen, welche stets im Sinne der schon bestehenden Contractur mehr weniger grosse Bewegungseffekte zur Folge hatten und gewöhnlich abwechselnd in beiden Beinen (seltener gleichzeitig) auftraten.

Meist, besonders in der letzten Zeit der Krankheit, waren diese Zuckungen mit einem von der Patientin in die Kniegegend localisirten stechenden Schmerz verbunden. Man wird aus dieser Beschreibung erkennen, wie dieses Bild von dem gewöhnlichen Verhalten der Contracturen in gelähmten Extremitäten abweicht. Statt einer permanenten, sich langsam immer mehr und mehr ausbildenden und fixirenden abnormen Stellung der Extremität ein fast stetig an Intensität wechselnder krampfartiger Contractionszustand, statt der gewöhnlichen Klumpfuß-Stellung eine beständige, zuweilen übermässige Dorsalflexion der Füße und Zehen. Die Contractur in unserm Falle machte unmittelbar den Eindruck, dass sie durch einen beständigen auf die motorischen Nervenfasern der contrahirten Muskeln ausgeübten Reiz hervorgerufen wurde. Theils durch die wechselnde Intensität des Reizes, mehr vielleicht noch die wechselnde Erregbarkeit und Ermüdung von Nerv sowohl wie Muskel, waren sowohl die Schwankungen in der Intensität der beständigen Contractur, als auch der dieselbe unterbrechenden Zuckungen erklärlich. Es liegt nun keine Annahme näher, als den Ort dieser abnormen Reizungsvorgänge in den erkrankten Pyramidenbahnen zu suchen, obgleich die Möglichkeit, dass die Erkrankung der andern Faserzüge die betreffenden Erscheinungen hervorgerufen hat, nicht ganz ausgeschlossen werden kann. Wenn aber die Abhängigkeit der motorischen Reizung von der Erkrankung der Pyramidenbahn zugegeben wird, so scheint es mir von principieller Bedeutung zu sein, dass die Erkrankung derselben eine primäre war. Denn so oft man auch Gelegenheit hat secundäre Degenerationen derselben Bahn von gleicher Intensität zu beobachten, niemals entsprechen meines Wissens die klinischen Erscheinungen jener Form der — um einen vielleicht bezeichnenden Ausdruck zu gebrauchen — activen Contracturen, welche unsere Kranke darbot. Und das, wie ich meine, aus einem wohl verständlichen Grunde. Wenn im Gehirn oder Rückenmark durch einen pathologischen Process irgendwo eine so vollständige Unterbrechung von Pyramidenfasern stattfindet, dass der periphere Abschnitt derselben eine secundäre Degeneration erfährt, so erscheint es durchaus unwahrscheinlich, dass diese von ihrem trophischen Centrum getrennten und daher degenerirenden Fasern noch für längere Zeit ihre Erregbarkeit behalten. Die Erfahrungen am peripheren Nerven sprechen direct dagegen. Mit der secundären Degeneration von Nervenfasern im Gehirn und Rückenmark muss aller Wahrscheinlichkeit nach ebenso eine Abnahme der normalen Erregbarkeit einhergehen — oder richtiger vielleicht derselben bereits vorhergehen — wie wir dies am durch-

trennten peripheren Nerven alltäglich sehen. Daher kann meines Erachtens die secundäre Degeneration gar nicht länger dauernde motorische Reizungserscheinungen hervorrufen und die Theorie, welche die dauernden Contracturen der Hemiplegischen von der secundären Degeneration abhängig machen will, erscheint mir von vorn herein sehr unwahrscheinlich zu sein. Wenn sich aber in einem System motorischer Fasern, welche mit ihrem supponirten trophischen Centrum noch zusammenhängen und ihre normale Erregbarkeit noch besitzen, auf irgend eine Weise ein krankhafter Zustand etablirt, so erscheint das Auftreten motorischer Reizerscheinungen, wie der beschriebenen, begreiflich, falls auch nach der Peripherie zu die motorische Leitung nirgends eine Unterbrechung erleidet. Die Eigenthümlichkeit dieser spastischen Zustände und ihre Verschiedenheit von dem Bilde der Contracturen bei alten Herd-Lähmungen spricht gerade besonders gegen die Abhängigkeit der letztgenannten Art Contracturen von den secundären Degenerationen derselben Bahnen, deren primäre Erkrankung zu abnormen Erregungszuständen Anlass geben kann. Wie weit diese Reizerscheinungen in diagnostischer Beziehung verwerthbar sind, muss eine weiter reichende Erfahrung, als wir sie bis jetzt besitzen, ergeben. Die Bedingungen ihres Zustandekommens scheinen nicht ganz einfacher Natur zu sein und durch verschiedene Nebenumstände, wie die Art der Entwicklung der Krankheit, gleichzeitige sonstige Degenerationen u. dgl. modificirt werden zu können.

Neben den bisher genannten motorischen Störungen erregten durch die Constanz ihrer Erscheinung die Mitbewegungen in den untern Extremitäten unsere Aufmerksamkeit. Dieselben zeigten sich nicht nur in einer abnormen Irradiation der willkürlichen Bewegungsimpulse im Bereiche eines und desselben Beines, sondern traten stets auch in dem Fusse der andern Seite auf. Wie in der Krankengeschichte mehrmals erwähnt, konnte die Patientin keins ihrer Kniee an den Rumpf heranziehen, ohne dass gleichzeitig eine sehr intensive Dorsalflexion beider Füsse eintrat. Ueber die Bedingungen des Zustandekommens dieser eigenthümlichen Erscheinung können wir nicht viel aussagen. Man wird nach unsern jetzigen Anschauungen geneigt sein, dieselbe auf eine (anatomisch nicht nachgewiesene) Alteration der grauen Substanz im Rückenmark zu beziehen. Dafür spricht die Beobachtung, dass auch bei jeder reflectorischen Beugung des einen Beins (nach Kitzeln der Fusssohle) auch der Fuss der andern Seite, genau wie bei der willkürlichen Beugung, eine starke Dorsalflexion machte. Da die Hautreflexe im Ganzen keineswegs sehr erhöht

waren, und gekreuzte Hautreflexe überhaupt zu den seltensten Erscheinungen gehören, so können wir diese Dorsalflexion des anderen Fusses nicht als Reflex im gewöhnlichen Sinne des Worts auffassen, sondern nur als Folge einer abnormen Miterregung eines andern entsprechenden spinalen motorischen Gebiets. Interessant ist der hierdurch gelieferte Nachweis des Vorkommens „spinaler Mitbewegungen“, bei denen der vom Gehirn kommende Willensreiz im Rückenmark eine abnorme Ausbreitung bekommt, im Gegensatz zu den „cerebralen Mitbewegungen“, d. h. denjenigen, wo die abnorme Irradiation des Willensimpulses bereits im Gehirn stattfindet.

Von den übrigen klinischen Erscheinungen verdient noch Erwähnung die Blasenstörung, bestehend in vollständiger Incontinentia urinae. Die in Folge davon sich entwickelnde eitrige Cysto-Pyelitis trug wesentlich zu dem relativ raschen tödtlichen Ausgange der Krankheit bei. Das Vorkommen der Blasenstörung hat vielleicht eine diagnostische Wichtigkeit insofern, als es auf die Mitaffection der Hinterstränge hätte hindeuten können. Von der Physiologie haben wir bis jetzt über den Verlauf der Fasern, welche die Innervation der Blase besorgen, keinen nähern Aufschluss erhalten. Pathologische Erfahrungen, ich erinnere besonders an die Blasenstörungen der Tabischen, scheinen auf die Bedeutung der Hinterstränge in dieser Beziehung hinzuweisen. Bei allen spinalen Symptomenbildern, welche man gegenwärtig auf alleinige Seitenstrangaffectionen zu beziehen geneigt ist, wird das Fehlen von Blasenstörungen stets besonders betont. In unserm Fall waren sie das einzige nachweisbare Symptom, welches wir wenigstens mit gewissem Rechte auf die ziemlich intensive Erkrankung der Hinterstränge beziehen und daher in künftigen Fällen für die Diagnose der combinirten Strangerkrankungen vielleicht verwerthen können.

In Bezug auf das Verhalten der Reflexerregbarkeit ist endlich noch zu erwähnen, dass bis kurz vor dem Tode eine entschiedene Erhöhung der Sehnenreflexe bestand, obgleich die Hinterstränge bis in's Lendenmark hinein erkrankt waren. Diese Beobachtung spricht aber keineswegs gegen die Westphal'sche Angabe von dem Erlöschen der Sehnenreflexe bei Ausbreitung der Erkrankung auf das Lumbalmark. Wie Westphal selbst bereits angegeben hat, scheint das Fehlen der Sehnenreflexe von der Erkrankung der „hintern Wurzelzone“ abzuhängen. Die in unserm Fall erkrankten Felder aber haben sicher mit den hintern Wurzeln direct nichts zu thun, sondern entsprechen wahrscheinlich den Anfängen der „Goll'schen Stränge“. Wir werden im folgenden Fall einen weiteren Beweis dafür finden,

dass gewisse Theile der Hinterstränge im Lendenmark erkrankt sein können, obgleich zu Lebzeiten der Kranken eine Erhöhung der Sehnenreflexe bestanden hat.

Ueber die anatomische Ursache der von Anfang an bei unserer Kranken beobachteten Pupillendifferenz, sowie des zeitweiligen geringen Nystagmus lässt sich nichts angeben. Beiden Symptomen kommt in dieser geringen Intensität keine besondere Bedeutung zu.

Ueerblicken wir jetzt noch einmal den anatomischen Befund im Rückenmark für sich, so kann derselbe meines Erachtens nur als eine durchaus streng abgegrenzte primäre combinirte Erkrankung einer Anzahl von Faserzügen aufgefasst werden, von denen wir theils mit Bestimmtheit wissen, theils mit grosser Wahrscheinlichkeit vermuthen können, dass jedem derselben eine besondere systematische Stellung in anatomischer, wie functioneller Beziehung zukommt. Dieser Nachweis der primären systematischen Erkrankung kann zunächst mit voller Sicherheit für die Pyramidenbahn erbracht werden. Vom obersten Halsmark bis in's Lendenmark herab lässt sich dieselbe als stark degenerirtes Feld beiderseits in der bekannten Gestalt und Ausdehnung auf's Schärfste nachweisen. Dass allein die systematische Bedeutung der Fasern das massgebende Moment bei der Localisation der Erkrankung gewesen ist, ergibt sich aber unzweideutig aus der sonst vollständig unerklärbaren isolirten Erkrankung des kleinen Feldes im rechten Vorderstrang, welches der blos auf einer Seite vorhandenen Pyramiden-Vorderstrangbahn entspricht. Nach den bekannten Flechsig'schen Angaben über diesen Gegenstand erscheint es unnöthig, auf die Bedeutung dieser Vorderstrangaffection noch näher einzugehen.

Auch in dem Kahler-Pick'schen Fall von combinirter Systemerkrankung war ihr Vorhandensein eine gewichtige Stütze für die Deutung des Localisationsprinzips der Erkrankung. In der Höhe des Uebergangs des Rückenmarks in die Oblongata hörte die Degeneration der Pyramidenbahn in unserm Fall ziemlich plötzlich auf. Wie oben angegeben, waren die Pyramiden selbst, die Hirnschenkel vollständig normal. Damit ist der aus den klinischen Erfahrungen sich eigentlich schon ergebende Nachweis geliefert, dass auch bei einer primären Systemerkrankung nicht das ganze System in voller Ausdehnung gleichzeitig zu erkranken braucht, sondern die Erkrankung entweder blos einen bestimmten Abschnitt befällt oder eine allmählig fortschreitende, auf- oder absteigende sein kann. Da sich in unserm Fall die ersten Krankheitserscheinungen an den untern Extremitäten zeigten, zu denen erst später die Lähmungen an den Armen sich

hinzugesellten, so erscheint die Annahme einer allmählig aufsteigenden Erkrankung der Pyramidenbahn naheliegend. Möglich aber wäre es freilich auch, dass neben einander laufende Fasern nach einander ergriffen wären, zuerst die Fasern für die untern Extremitäten, dann diejenigen für die Arme. Der Gedanke an ein derartiges successives Befallenwerden verschiedener Abschnitte des Querschnitts eines und desselben Systems wird durch die Befunde an der KIS, wie wir gleich sehen werden, nahe gelegt. Dann ist aber immer daran zu denken, dass auch dieses partielle Befallenwerden eines Systems sich auf zusammengehörige Fasern, also etwa die zu einer bestimmten Extremität gehörenden, erstreckt. In andern Fällen sieht man freilich auch bei geringer Intensität der Erkrankung das System gleich in seiner ganzen Ausdehnung befallen.

Weit weniger intensiv als die Affection der Pyramidenbahnen, war in unserm Fall die Degeneration der Kleinhirn-Seitenstrangbahn. Erst im untern Brustmark zeigte die Erkrankung derselben eine etwas stärkere Intensität. Indessen ist hier die Deutung der erkrankten Abschnitte mit Schwierigkeiten verbunden. Wie man aus den Abbildungen Taf. I. Fig. I, 5—7 sieht, fand sich im untern Brustmark in unmittelbarer Fortsetzung von der stark degenerirten PyS eine starke bis ganz an die Peripherie reichende Degeneration in den hintern Abschnitten der Seitenstränge. Es fragt sich nun, ob diese starke Degeneration dem hintern Abschnitt der KIS entspricht, im Gegensatz zu dem viel schwächer befallenen vordern Abschnitt derselben, oder ob in unserm Fall die Pyramidenbahnen selbst vom mittleren Brustmark an in ihrer hintern Hälfte bis ganz an die Peripherie reichen, wodurch die KIS mehr nach vorne zu liegen kommt. Dass individuelle Varietäten in der Lage der einzelnen Fasersysteme vorkommen, ist ganz unzweifelhaft. Für das unterste Dorsalmark ist das Heranreichen der PyS bis zur Peripherie des Marks schon von Flechsig angegeben worden (s. dessen Schema Tafel XX, Fig. 7. in den „Leitungsbahnen“). Es wäre daher möglich, dass in unserm Fall dieses Heranrücken der Pyramidenfasern an die Peripherie schon höher oben stattgefunden hat. Untersucht man aber gefärbte Schnitte; so erscheint der histologischen Abgrenzung nach das hintere periphere Stück der Degeneration sich ziemlich scharf von dem in gewöhnlicher Weise sich darstellenden Pyramidenfelde abzugrenzen, so dass ich daher mehr geneigt bin, diesen hintern Abschnitt der peripheren Degeneration zu der KIS zu zählen. Dass die Degeneration der KIS überall auf der rechten Seite etwas stärker war, als auf der linken, ist bereits erwähnt und in Verbindung gebracht mit der klinischen

Beobachtung, dass die Krankheit im rechten Bein begann, den rechten Arm früher und stärker befiel, als den linken. — In der Oblongata war von einer Degeneration des der KIS entsprechenden Feldes nichts mehr nachweisbar.

Es erübrigt uns noch die Besprechung der Erkrankung in den Hintersträngen. Wir befinden uns hierbei nicht in der Lage, wie bei der Betrachtung der Seitenstrangveränderungen, die Ausdehnung der Erkrankung mit anderweitig schon bekannten Thatsachen über die Fasereintheilung des befallenen Abschnitts vergleichen zu können. Was uns auffällt, ist zunächst nur die eigenthümliche scharfe Abgrenzung der Erkrankung, die regelmässige Wiederkehr derselben Grenzen auf längere Strecken des Marks hindurch und endlich vor Allem die durchweg vollständig symmetrische Ausbreitung der Affection in beiden Hälften des Rückenmarks. Alle diese Momente machen es in allerhöchstem Grade wahrscheinlich, dass auch hier, wie in den Seitensträngen, die Localisation der Erkrankung eine systematische ist, d. h. bedingt durch Befallensein resp. Freibleiben gewisser in anatomischer, wie functioneller Beziehung zusammengehöriger Faserzüge.

Wie weit diese pathologischen Bilder geeignet sind, uns als Anhaltspunkte für die systematische Gliederung der Hinterstränge zu dienen, wollen wir erst nach Beschreibung des folgenden Falls anzuzeigen versuchen. Derselbe konnte leider in klinischer Beziehung nicht ganz vollständig untersucht werden, da die Patientin erst in dem letzten Stadium ihrer Erkrankung in sehr elendem Zustande zur Beobachtung kam.

Fall II.

Lähmung und Contractur der unteren Extremitäten. Sensibilitätsstörungen derselben? Erhöhte Sehnenreflexe. Incontinentia urinae. — Degeneration der Pyramidenbahn, besonders im untern Brust- und Lendenmark. Starke Degeneration der Kleinhirn-Seitenstrangbahn, der Goll'schen Stränge und Degeneration des hintern äussern Feldes in den

Hintersträngen.

Rennert, Dorothea, Glaserfrau, 62 Jahre alt. Aufgen. den 28. Mai 1879, gestorben den 5. Juli 1879.

Hereditäre Verhältnisse sind nicht zu erfragen. Patientin will bis zum Beginn ihrer jetzigen Krankheit im Ganzen stets wohl und gesund gewesen sein. Letztere hat ohne besondere Veranlassung ganz allmählig vor ca. einem halben Jahre angefangen. Patientin bemerkte beim Gehen zuerst eine auffallende Mattigkeit der Beine, welche immer mehr zunahm, so dass sie endlich

die Beine fast gar nicht mehr bewegen konnte und bettlägerig wurde. Schmerzen in den Beinen hat sie nicht gehabt.

Am 28. Mai wurde sie in äusserst schmutzigem, verwahrlostem Zustande in's Spital gebracht.

Status praesens. Alte, sehr marastische Frau, liegt zusammengekrümmt still im Bett. Beide Beine in hochgradiger Contracturstellung, in Hüft- und Kniegelenk gebeugt, das rechte Bein über dem in der Hüfte stark einwärts rotirten linken Beine liegend. Active Beweglichkeit in den untern Extremitäten fast ganz aufgehoben, nur ganz geringe Bewegungen sind noch in allen Gelenken ausführbar. Passive Bewegungen innerhalb grösserer Excursionen möglich, sind aber sehr schmerzhaft. Sensibilität, soweit eine Prüfung überhaupt möglich, anscheinend an beiden Beinen herabgesetzt, wenigstens werden tiefe Nadelstiche nicht als schmerzhaft empfunden. Hautreflexe nicht deutlich hervorzurufen. Sehnenreflexe lebhaft, entschieden erhöht.

An den oberen Extremitäten und im Bereich der Gehirnnerven sind keine Störungen bemerkt worden.

Stuhl und Harn in's Bett.

Auf den Lungen deutliche phthisische Veränderungen nachweisbar. Herzbefund normal. Kein Fieber.

In der nächsten Zeit stellte sich bald hochgradiger Decubitus ein. Die allgemeine Hinfälligkeit nahm immer mehr und mehr zu und am 5. Juli 1879 trat der Tod ein.

Bei der Section fand sich beiderseitiges starker Lungenödem. Altersphthise (Pigmentinduration und Cavernenbildung). Allgemeine Bronchitis. Braune Atrophie des Herzfleisches. Atrophie aller Körperorgane. Hochgradige Dilatation der Harnblase, geringe Erweiterung des rechten Ureters und rechten Nierenbeckens. Thrombose der rechten Vena cruralis. Rechtsseitige Gonitis.

Im Gehirn und verlängerten Mark nichts Abnormes. Im Rückenmark schon makroskopisch Veränderungen an den Hinter- und Seitensträngen sichtbar, und daselbst zahlreiche Körnchenzellen bei der Untersuchung des frischen Organs gefunden.

Mikroskopische Untersuchung des gehärteten Rückenmarks. (Die Oblongata wurde leider nicht aufbewahrt.)

Im Beginn der Halsanschwellung sieht man zunächst in beiden Seitensträngen die schon durch ihre Chromfärbung sich makroskopisch sehr scharf absetzende starke Degeneration beider Kleinhirn-Seitenstrangbahnen. Die Degeneration beginnt hinten nicht unmittelbar vor den hintern Wurzeln, sondern zwischen beiden sieht man einen kleinen Streifen normalen Gewebes. Sie zieht in der bekannten Weise an der Peripherie nach vorne und verbreitert sich dort relativ beträchtlich (s. Fig. II, 1). Die vordere Grenze des degenerirten Feldes reicht beiderseits etwas weiter nach vorne als das hintere Ende der Fissura anterior. Eine weiter reichende „Randdegeneration“ findet sich nicht vor. Die Vorderstränge sind beiderseits vollständig normal.

Nach Innen von den KIS findet sich im Felde der PyS beiderseits hier eine zwar deutliche, aber schwache Degeneration, weit weniger intensiv und viel mehr intacte Fasern enthaltend, als die Degeneration der KIS. Auf Anilinschnitten sieht freilich die stärker erkrankte KIS heller aus, weil sie zahlreichere Lücken enthält, in welchen sich noch am gefärbten Präparat deutliche Fettkörnchenzellen auffinden lassen. Die dunklere Färbung der PyS beruht vorzugsweise auf der Bindegewebiszunahme in denselben.

Die seitliche Grenzschicht der Seitenstränge ist im scharfen Gegensatz zu den PyS beiderseits vollständig normal, ebenso die Seitenstrangreste.

In den Hintersträngen findet sich eine anscheinend ziemlich complicirte, aber vollkommen symmetrische Anordnung der Erkrankung. Dieselbe gliedert sich bei genauerer Untersuchung in drei, auf allen Schnitten in gleicher Weise wiederzuerkennende Felder. Zunächst erkennt man (Fig. II, 1) den bekannten Keil der erkrankten Goll'schen Stränge, dessen vordere nicht sehr scharf abgesetzte Spitze nicht weiter, als bis zur Grenze des mittleren und vordersten Drittels der Fissura posterior reicht. Die Degeneration ist eine ziemlich intensive. Nur zu beiden Seiten der hintern Fissur finden sich zahlreichere normale Fasern. Nach aussen von dem hintern Theile der Goll'schen Stränge, aber von diesen beiderseits durch eine deutliche schmale Schicht normalen Gewebes getrennt, findet sich das ebenfalls stark degenerirte „hintere äussere Feld“. Es reicht nach vorn nicht so weit, wie die Goll'schen Stränge. Nach aussen stösst nur der hinterste Abschnitt bis hart an die hintern Wurzeln heran, welche im Uebrigen durch eine deutliche, nach vorn sich etwas verbreiternde normale Schicht von dem degenerirten hintern äussern Feld getrennt werden.

Drittens endlich findet sich noch im vordern Abschnitt der Hinterstränge, beiderseits wieder durchaus symmetrisch, je ein annähernd keulenförmiges erkranktes Feld, vorne breiter, sich nach hinten verschmälernd. Die beiden Felder zusammen umfassen die Spitze der Goll'schen Stränge, von welchen sie sich aber schon makroskopisch sondern lassen. Sie sind vorne und seitlich von durchaus normalem Gewebe begrenzt, so dass hier ihre Abgrenzung keine Schwierigkeiten macht. Nur ihre hintere Spitze verschmilzt ohne scharfe Begrenzung mit dem degenerirten hintern äusseren Felde. Ein Blick auf Fig. II, 1 wird alle diese Verhältnisse deutlich machen. Man sieht wie die hintere Commissur direct überall an normales Gewebe stösst.

In der Mitte der Halsanschwellung ist das Bild im Wesentlichen dasselbe. Man findet die Vorderstränge normal, in den Seitensträngen die starke Erkrankung der KIS, welche sich von den weniger intensiv erkrankten, umschlossenen PyS sehr deutlich absondern. In den Hintersträngen sieht man am meisten erkrankt die Goll'schen Stränge und die hinteren äusseren Felder. Von erstern ist besonders bemerkenswerth, dass sie ihre spitze keilförmige Gestalt vollständig bewahrt haben und nirgends sich auch nur eine Andeutung jener in den früheren Fällen geschilderten neuen vorderen Verbreiterung zeigen. Die Spitze reicht nirgends völlig bis zur hintern Com-

missur heran. *) Ein normaler medianer Gewebstreifen ist nicht zu erkennen. Die das vordere Ende der Goll'schen Stränge umschliessenden Felder sind auch hier deutlich nachweisbar, ihre Degeneration aber wenig intensiv.

Auch im untersten Halsmark bewahren die Goll'schen Stränge ihre Gestalt, nur wird ihre Spitze vorn etwas breiter. Bemerkenswerth ist, dass man hier an ihrem hintersten Abschnitt bereits relativ zahlreiche normale Fasern findet. Die degenerirten hintern äussern Felder in gleicher Weise sichtbar, während die vordern seitlichen Felder hier nicht mehr zu erkennen sind (Fig. II, 2).

Die übrigen Verhältnisse sind die gleichen geblieben. Die graue Substanz der ganzen Cervicalanschwellung zeigt überall ein vollkommen normales Aussehen.

Im obern Brustmark ist wieder die scharfe Abgrenzung der beiden erkrankten Gebiete in den Seitensträngen trotz ihrer unmittelbaren Nachbarschaft sowohl makroskopisch durch die verschiedene Chromfärbung (die KIS sind heller), wie mikroskopisch durch den verschiedenen histologischen Charakter der Degeneration (s. o.) in überraschender Deutlichkeit ersichtlich. Noch immer ist hier die Erkrankung der KIS viel intensiver, als diejenige der PyS.

In den Hintersträngen aber ist das Bild ein anderes, weniger complicirtes geworden. Hier finden sich intensiv erkrankt nur die Goll'schen Stränge, welche einen ziemlich breiten, fast ganz von normalem Gewebe umgebenen Keil darstellen. Nur noch eine schwache Andeutung der im Halsmark so intensiven Erkrankung der hintern äussern Felder findet man, und zwar deutlich auf der linken Seite noch etwas mehr ausgesprochen als rechts. Die Spitzen der beiden Goll'schen Stränge sind vorn etwas von einander durch eine schmale Schicht gesunden Gewebes getrennt. Die schmale gesunde Zone an ihrem hintersten Ende ist noch etwas deutlicher und breiter geworden.

Etwa von der Höhe des 4. — 5. Brustnerven an beginnen in den Hintersträngen die eben erwähnten normalen hintersten Bündel zu beiden Seiten der Fissura posterior sich zu sammeln und an Menge zuzunehmen, durch welchen kleinen sich vorne zuspitzenden Keil die hintern Abschnitte der beiden degenerirten Goll'schen Stränge auseinander gedrängt werden (Fig. II, 3). Dabei gelangt die Degeneration in ihren hintern Abschnitten auch wieder bis fast an die hintern Wurzeln heran und bleibt zwischen ihr und den Hinterhörnern nur ein ziemlich schmaler, normaler Gewebstreifen übrig. Weiter nach unten nimmt ganz allmählig der normale sich von hinten zwischen die Goll'schen Stränge hineinschiebende Keil immer mehr zu (Fig. II, 4), nach vorne mit seiner Spitze immer weiter vorrückend, bis schliesslich im unter-

*) Man darf sich hier nicht durch das makroskopische Ansehen der Chrompräparate täuschen lassen, wobei die helle Färbung der „Goll'schen Stränge“ weiter nach vorn reicht, als der durch das Mikroskop sofort festzustellenden vordern Grenze der Erkrankung entspricht.

sten Brustmark die hintere Fissur von ganz normalem Gewebe beiderseits begrenzt ist, die beiden degenerirten Felder der Hinterstränge vollständig von einander geschieden sind. Eine weitere Sonderung des Degenerationsfeldes in Unterabtheilungen ist nirgends möglich.

Die Erkrankung der Seitenstränge geht durch das ganze Brustmark in analoger Weise, wie im Halsmark, hindurch. Vom 6. Brustnerven an beginnt aber die Degeneration der PyS eine entschieden intensivere zu werden. Nirgends auch nur eine Andeutung einer Herderkrankung. Die graue Substanz durchaus normal, mit alleiniger Ausnahme der Clarke'schen Säulen. An diesen ist der beträchtliche Schwund der Ganglienzellen auf allen Präparaten sofort ersichtlich.

Im obersten Lendenmark sieht man die beiden getrennten Degenerationsfelder der Hinterstränge in der Fig. II, 5 gezeichneten Ausdehnung. Ihr Querschnitt hat hier im Vergleich zum Brustmark entschieden abgenommen, und dauert diese Abnahme bis zum mittleren Lendenmark weiter fort. Hier verliert sich auch die scharfe Abgrenzung der Degeneration. Man sieht auf einem kleinen, der degenerirten Partie des obern Lendenmarks der Lage nach analogen Felde die zerstreut liegenden ersten Anfänge der degenerirten Goll'schen Stränge (Fig. II, 6). Noch weiter abwärts im untern Lendenmark ist in den Hintersträngen alles normal. Dagegen ist das nach unten an Ausdehnung gleichfalls abnehmende Dreieck der degenerirten PyS bis in's unterste Lendenmark in voller Deutlichkeit beiderseits nachweislich (Fig. II, 7). Die graue Substanz der ganzen Lendenanschwellung bietet durchaus normale Verhältnisse dar, keine Spur einer Atrophie der grossen Ganglienzellen in den Vorderhörnern.

In Bezug auf symptomatologische Einzelheiten ist der Fall, wie gesagt, bei der nur unvollständig möglich gewesen klinischen Untersuchung wenig zu verwerthen. Auffallen muss uns, falls die Angabe zuverlässig ist, die sehr kurze Dauer des Krankheitsverlaufs. Die Patientin versicherte, bis $\frac{1}{2}$ Jahr vor ihrer Aufnahme gesund gewesen zu sein. Jedoch mögen vorzugsweise die äusserst dürftigen Verhältnisse, in welchen Patientin gelebt haben muss, zu dem raschen tödtlichen Ende beigetragen haben.

Der Hauptsache nach handelt es sich in diesem Fall um eine motorische Lähmung der untern Extremitäten, während die Arme anscheinend noch vollständig frei geblieben waren. Dem entsprechend fand sich auch erst im untern Brust- und vor Allem im Lendenmark eine stärkere Erkrankung der Pyramidenbahnen, während dieselben im Halsmark erst leichte Anfänge der Degeneration zeigten. Die hochgradige Contractur der Beine ist in keiner Weise klinisch zu verwerthen, da sie gewiss zum grössten Theil auf den Mangel jeglicher Pflege bei der elenden Frau geschoben werden kann. Die Sehnenreflexe waren bis kurz vor dem Tode in beiden Beinen sehr lebhaft.

Der anatomische Process erstreckte sich auch hier in den Hintersträngen bis in's Lendenmark hinein, dabei aber die Wurzelzonen freilassend und sich wahrscheinlich allein auf die Anfänge der Goll'schen Stränge im Lendenmark (s. u.) beschränkend.

Im Gegensatz zu dem ersten Fall schien die Sensibilität der untern Extremitäten deutlich herabgesetzt zu sein. Wer indessen gesehen hat, welche Analgesien bei alten Weibern ohne jegliche Spinalaffection zuweilen vorkommen, wird die Bedeutung dieses erst in den letzten Stadien der Krankheit constatirten Symptoms nicht überschätzen. Es wäre also fruchtlos, nach der anatomischen Ursache dieser Sensibilitätsstörung noch besonders zu suchen.

Anatomisch stellt der Fall eine combinirte Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge dar, deren systematischen Charakter wir auf den ersten Blick erkennen müssen. Wiederum sind es die drei langen Systeme, welche ergriffen sind, die Pyramidenbahnen, die Kleinhirn-Seitenstrangbahnen und gewisse Abschnitte der Hinterstränge, vor Allem die den sogenannten Goll'schen Strängen entsprechenden Theile. Von diesen drei Systemen ist die KIS am intensivsten und in grösster Ausdehnung erkrankt, ohne dass wir irgend ein klinisches Symptom nennen könnten, welches auf diese Erkrankung zu beziehen wäre. Dasselbe gilt (abgesehen vielleicht von der Blasenstörung) auch in Betreff der gleichfalls zweifellos systematischen Erkrankung der Hinterstränge. Die Degeneration der Pyramidenbahnen (eine PyV fehlte in diesem Fall) nimmt im Halsmark bereits an Intensität sehr erheblich ab, obgleich auch hier der gesammte Querschnitt der genannten Bahn eine Degeneration zeigt. Wir gewinnen somit hierdurch wieder die Anschauung, dass die Erkrankung eine von unten nach oben allmähig aufsteigende ist. Nirgends fanden sich Herderkrankungen, an welche die Systemerkrankungen secundär sich hätten anschliessen können. Die graue Substanz, insbesondere der Vorderhörner, verhielt sich trotz der intensiven Affection der PyS auch im Lendenmark, ganz normal.

Auf Grund der beiden mitgetheilten Fälle und der sonstigen bisherigen Erfahrungen glaube ich, dass wir in Bezug auf das Vorkommen primärer combinirter Systemerkrankungen im Rückenmark bis jetzt Folgendes aussagen dürfen:

Die anatomische Erfahrung lehrt uns, dass im Rückenmark ausgedehnte Erkrankungen vorkommen, deren Localisation zum Theil genau mit solchen Abschnitten übereinstimmt, welche durch die Resultate der entwicklungsgeschichtlichen Untersuchung (Markscheiden-

bildung) und des Studiums der secundären Degenerationen als Fasersysteme bereits festgestellt sind. Dies gilt vor Allem von den beiden Systemen der Pyramidenbahnen und der Kleinhirn-Seitenstrangbahn. In den andern befallenen Theilen weist die eigenthümliche scharfe Begrenzung der Erkrankung, die Wiederkehr genau derselben Grenzen in verschiedenen Krankheitsfällen, die absolute Symmetrie der Erkrankung gleichfalls mit Bestimmtheit auf den systematischen Charakter der Erkrankung hin. Der Nachweis der Uebereinstimmung der Erkrankungsfelder mit der entwicklungsgeschichtlichen Gliederung des Markmantels ist aber grösstentheils noch zu führen. *)

Alle bisherigen Beobachtungen weisen darauf hin, dass es vor Allem drei Systeme sind, welche primär erkranken können, die PyS, KIS und die Goll'schen Stränge. Das sind dieselben Systeme, welche auch der secundären Degeneration unterworfen sein können. In anatomischer Beziehung zeichnen sie sich dadurch aus, dass sie alle wahrscheinlich ausschliesslich lange Fasern enthalten. In entwicklungsgeschichtlicher Hinsicht gehören sie insofern zusammen, als sie diejenigen Systeme sind, deren Markscheidenbildung am spätesten eintritt.

Der Intensität nach findet man die Degeneration in den verschiedenen Systemen verschieden stark entwickelt. Es weist das darauf hin, dass die verschiedenen Systeme nicht gleichzeitig, sondern nach einander befallen werden können. In unserm ersten Fall betraf die Erkrankung vorherrschend die Pyramidenbahn, im zweiten Fall am intensivsten die KIS: Wie weiter unten noch ausführlicher gezeigt werden wird, ist das nacheinander Befallenwerden der einzelnen Systeme niemals als Folge eines einfachen directen Uebergreifens des Processes in querer Richtung aufzufassen. Jedes System erkrankt selbständig für sich. Wo eine Erkrankung von vorne herein eine systematische ist, ist stets die Möglichkeit gegeben, dass bei hinlänglich langer Krankheitsdauer, mehrere Systeme ergriffen werden. Dies zeigen besonders die anatomischen Verhältnisse der Tabes. Es existirt daher kein principieller Unterschied zwischen einfachen und combinirten Systemerkrankungen.

Die Erfahrung zeigt unabweislich, dass auch bei streng systematischen Erkrankungen ein befallenes System nicht in allen Fällen in seiner ganzen Ausdehnung erkrankt zu sein braucht. Wir sehen im ersten mitgetheilten Fall die PyS blos im Rückenmark erkrankt, während ihre Fasern in der Oblongata und den Gehirnschenkeln durch-

*) Eine Anzahl gut übereinstimmender Thatsachen in dieser Hinsicht hat Prof. Flechsig bei erneuter Durchsicht seiner Präparate bereits gefunden.

aus normal waren. Die Fasern der KLS schienen nur im untern Brustmark stärker erkrankt zu sein. Im zweiten Fall ist zwar die gesammte PyS nicht untersucht worden, doch war schon im Rückenmark ein sehr deutlicher Unterschied zwischen der schwachen Degeneration im Hals- und oberen Brustmark und der intensiven Erkrankung im unter Brust- und Lendenmark vorhanden. Für die Goll'schen Stränge ist bisher ein derartiges partielles Befallensein noch nicht bekannt geworden.

Wir haben es schon oben erwähnt, dass diese Thatsachen im Vereine mit der klinischen Beobachtung die Annahme wahrscheinlich machen, dass auch bei den primären systematischen Erkrankungen der anatomische Krankheitsprocess ein allmählig sich nach oben oder unten ausbreitender ist. Ob sich Gesetzmässigkeiten in der Richtung der Degeneration vorfinden, lässt sich zur Zeit noch nicht entscheiden. Für die Pyramidenbahnen ist in den beiden mitgetheilten Beobachtungen die Annahme einer aufsteigenden Degeneration sehr wahrscheinlich. Die bekannte klinische Beobachtung, dass bei der „amyotrophischen Lateralsclerose“ häufig in den oberen Extremitäten die ersten Krankheitssymptome sich zeigen, lässt sich am besten durch die Annahme einer successiven Erkrankung der einzelnen Abschnitte desselben Systems erklären.

Bestätigt sich durch fernere Beobachtungen diese allmähliche Ausbreitung der primären systematischen Erkrankungen, so liegt hierin wahrscheinlich auch ein principieller Unterschied zwischen diesen und den sogenannten secundären Degenerationen. Obgleich dieser Punkt bisher noch wenig näher berücksichtigt worden ist, so ist es doch von vorn herein anzunehmen, dass ein Faserzug, von seinem supponirten trophischen Centrum getrennt, in seiner ganzen Ausdehnung gleichzeitig oder wenigstens nahezu gleichzeitig den secundären Veränderungen anheimfällt. Die secundäre Degeneration der PyS nach einem Hirnherde trägt somit den Namen einer absteigenden Degeneration mit Unrecht, wenn man sich darunter vorstellt, dass die Degeneration im Verlaufe von Wochen oder Monaten allmählig durch die innern Kapseln, die Hirnschenkel, die Pyramiden bis schliesslich in die Seitenstränge hinein hinabsteigt. Soweit abwärts der trophische von dem Centrum ausgehende Einfluss reicht, soweit müssen sich auch sofort die schädlichen Folgen des Wegfalls dieses Einflusses geltend machen. Bei primären Erkrankungen aber, welche sich in einem vorher gesunden und nach allen anatomischen Beziehungen hin unverletzten Fasersystem etabliren, ist ein allmähliges Fortschreiten der Degeneration nach einer Richtung hin wohl denkbar.

Von Wichtigkeit zu wissen wäre ferner, ob ein in irgend einer Höhe befallenes System stets in seiner ganzen Querausdehnung, also in der Gesamtheit seiner Fasern ergriffen sein muss oder nicht. Die bisherigen spärlichen Erfahrungen sprechen eher zu Gunsten der letzteren Möglichkeit, wie wir dies an dem Verhalten der KIS-Degeneration im ersten Fall bereits gezeigt haben. Ferner spricht dafür die klinische Beobachtung, dass in manchen scheinbar typischen Fällen von amyotrophischer Lateralsclerose die Störungen sich Anfangs allein in den oberen Extremitäten zeigen. Hier können also wenigstens im Beginn der Krankheit nicht die PyS in ihrer ganzen Breite erkrankt sein.

Alle bisherigen Beobachtungen sprechen dafür, dass die primären systematischen Erkrankungen im Rückenmark in der Regel durchaus symmetrisch beiderseitig auftreten. Jedoch scheinen geringere zeitliche Unterschiede in dem Befallenwerden der beiderseitigen analogen Systeme vorkommen zu können. Diese Annahme findet zunächst wiederum eine klinische Stütze in dem vorkommenden einseitigen Beginn der Krankheitssymptome (cfr. u. A. die erste mitgetheilte Beobachtung). Anatomisch sind wenigstens Unterschiede in der Stärke der Degeneration zwischen beiden Seiten nachgewiesen worden, welche auf ein längeres Ergriffensein der einen Seite hinweisen, so namentlich in dem eben erwähnten Fall in Bezug auf die KIS.

Ein Gegenstand besonderer Aufmerksamkeit bei fernerer Untersuchung über die primären Systemerkrankungen muss das Verhalten der grauen Substanz sein. Die Bedingungen, unter welchen diese in Mitleidenschaft gezogen oder anscheinend normal bleibt, sind uns noch ganz unbekannt. Nach den bisherigen Beobachtungen schienen bei der primären Pyramidenbahn-Degeneration die Vorderhörner stets in hervorragendem Masse von der Erkrankung mit befallen zu werden (*sclérose latérale amyotrophique*). In den beiden mitgetheilten Fällen waren dagegen trotz der intensiven Degeneration der PyS keine sichern Veränderungen in den Vorderhörnern vorhanden. Damit ist also die Möglichkeit auch einer primären ausschliesslichen PyS-Degeneration ohne gleichzeitige Affection der Vorderhörner wieder näher gerückt. Aber freilich dürfen wir die grossen Schwierigkeiten des Nachweises von pathologischen Veränderungen in der grauen Substanz nicht übersehen. Unsere beiden Fälle kamen nach verhältnissmässig kurzem Krankheitsverlauf zur Autopsie. Vielleicht entwickeln sich die stärkeren atrophischen Vorgänge in den Ganglienzellen erst nach längerer Zeit. Wie ich schon im ersten Abschnitt dieser Beiträge hervorgehoben habe, müssen die Zellen der Clarke-

schen Säulen in dieser Hinsicht in engerem „trophischen“ Zusammenhang mit den zugehörigen Fasern der KIS stehen, als die Ganglienzellen der Vorderhörner mit den Fasern der PyS. Denn in den Clarke'schen Säulen hat sich bis jetzt stets eine deutliche Abnahme und Atrophie der Zellen vorgefunden, wo die KIS eine stärkere Erkrankung zeigten.

Wenn wir nun aber auch, wie ich überzeugt bin, an dem tatsächlichen Vorkommen primärer vollkommen streng systematischer Erkrankungen nicht mehr zweifeln können, so erhebt sich die schwierige Frage, wie wir uns das Zustandekommen derartiger Erkrankungen denken sollen. Wie schon in der Einleitung erwähnt, hat die scheinbare Unlöslichkeit dieser Frage gerade besonders dazu beigetragen, die Zweifel an dem Vorkommen primärer Systemdegenerationen zu unterstützen. Jetzt aber, wo wir die Thatsache ihres Vorkommens anerkennen müssen, tritt uns vor Allem eine Voraussetzung entgegen, welche zwar schon früher ausgesprochen, nun von Neuem uns zur unabweisbaren Forderung wird: Der pathologisch-anatomische Process der Erkrankung kann seinen Ausgangspunkt nicht im Bindegewebe, den Gefässen u. dgl. haben, sondern muss in einer primären Erkrankung der Nervenfasern selbst bestehen und kann derselbe daher nicht als ein chronisch-entzündlicher Vorgang, sondern nur als ein eigenartiger parenchymatöser Degenerationsprocess aufgefasst werden. Unter dieser Voraussetzung allein, ist die Localisation der Erkrankung überhaupt denkbar, da wir uns sonst absolut nicht vorstellen könnten, wie eine im Bindegewebe oder längs den Gefässen sich entwickelnde anatomische Störung eine derartige, nach physiologisch-zusammengehörigen Fasermassen sich vollkommen scharf abgrenzende Ausbreitung zeigen kann. Wir müssen also zu der Vorstellung kommen, dass die in degenerirten Stellen vorhandene Bindegewebsvermehrung erst ein secundär sich entwickelnder Vorgang ist, in seiner Ausdehnung ausschliesslich bedingt durch die Grösse des Bezirks der primär erkrankten Nervenfasern. Die systematischen chronisch-degenerativen Processe im Rückenmark schliessen sich hierin gewissen in andern Organen vorkommenden analogen Vorgängen vollständig an, deren Deutung in diesem Sinne zuerst von Weigert ausgesprochen worden ist. Wie Weigert*) es zunächst besonders von

*) Cf. dessen Aufsatz über „die Bright'sche Nierenerkrankung“ in der Volkmann'schen „Sammlung klinischer Vorträge“, Heft 162—163, bes. Seite 29, wo bereits auf die secundären Degenerationen im Rückenmark hingewiesen ist.

den unter dem Namen des Morbus Brigthii zusammengefassten Erkrankungen der Nieren nachgewiesen hat, dass überall der Ausgangspunkt der Erkrankung in dem eigentlichen Parenchym der Niere, den Epithelzellen derselben zu suchen ist, während die interstitielle Wucherung des Bindegewebes ein nach einem allgemeinen pathologischen Gesetze erfolgender secundärer Vorgang ist, so kann auch bei den in Rede stehenden Erkrankungen des Rückenmarks, die „Wucherung der Neuroglia“ nicht das Wesentliche des anatomischen Processes sein, sondern nur eine Art Ersatzvorgang für die primär untergegangenen nervösen Elemente. Ja das Vorkommen systematischer Erkrankungen im Rückenmark mit reichlicher Bindegewebsvermehrung im ausschliesslichen Bereich einzelner Fasersysteme kann als eine weitere Stütze für die oben erwähnte Anschauung Weigert's dienen. Mit der Annahme der primären Erkrankung der Nervenfasern selbst ist nun freilich die Lösung des Räthsels noch nicht gegeben, sondern nur eine der Schwierigkeiten für die Auffassung des Processes hinweggeräumt. Welcher Art die Schädlichkeiten sein müssen, welche so ausschliesslich blos Fasern eines oder mehrerer Systeme in strenger Abgrenzung treffen, ist damit noch vollständig unerklärt. Ein entschiedenen ansprechender Gedanke ist von Pick ausgesprochen worden, welcher die Thatsache des Vorkommens streng systematischer Erkrankungen mit der Thatsache der systemweise erfolgenden fötalen Entwicklung des Rückenmarks in Zusammenhang hat bringen wollen. Da sich die einzelnen Fasersysteme nach einander ausbilden, so ist es denkbar, wie irgendwelche das Rückenmark während seiner Entwicklung treffende Schädlichkeiten oder Störungen der Entwicklung selbst die einzelnen Theile des Marks in ganz verschiedenem Masse betreffen müssen. Hiernach wären also in letzter Instanz alle primär systematischen Erkrankungen als congenitale zu betrachten. Ich selbst habe im ersten Theil dieser Beiträge das gleichzeitige Vorkommen einer systematischen Pyramidenbahndegeneration und einer andern Entwicklungskrankheit des Rückenmarks, eines Hydromyelus, in gleichem Sinne zu deuten gesucht. Auch die bei Geschwistern vorkommenden Fälle hereditärer Ataxie sind bekanntlich von Kahler und Pick als congenitale combinirte Systemerkrankungen gedeutet worden.

Aber auf der anderen Seite muss man auch zugeben, meine ich, dass diese Anschauung für alle Fälle nicht ausreicht. Wenn wir, wie in dem zweiten oben beschriebenen Falle, bei einer vorher angeblich gesunden dreiundsechsigjährigen Frau eine vollkommen streng

systematische Erkrankung vorfinden, so ist es doch immerhin etwas misslich, hier von congenitaler Anlage zu sprechen. Ganz ohne Analogie (cf. z. B. die Heredität der Carcinome) wäre freilich auch eine derartige Anschauung nicht. Ferner erscheint mir noch der Umstand beachtenswerth zu sein, dass, wie aus dem Mitgetheilten hervorgeht, bei den primär systematischen Erkrankungen nicht immer das erkrankte System in ganzer Ausdehnung (sowohl der Länge, wie dem Querschnitt nach) befallen zu sein braucht, dass ein allmähliges Fortschreiten der Erkrankung sehr wahrscheinlich ist und die Degeneration an irgend einer Stelle des Querschnitts stehen bleiben kann. Diese Beobachtungen sind gewiss mit der Annahme einer fehlerhaften Anlage des ganzen Systems nicht ohne Weiteres zu vereinigen. Und endlich müssen wir noch an die häufigste Systemerkrankung erinnern, an die gewöhnliche *Tabes dorsalis*, eine Krankheit, deren Entstehen nach bestimmten äussern Schädlichkeiten ohne jede nachweislich hereditäre Disposition der Patienten, doch eine nicht seltene klinische Erfahrung ist. Sollen wir auch für alle Tabiker eine fehlerhafte congenitale Anlage der Hinterstränge annehmen?

Vielleicht erscheint uns aber das Vorkommen systematisch begrenzter Degenerationen im Rückenmark auch unerklärlicher, als es in der That ist. Wir haben von den neben einander liegenden Fasersystemen nur eine anatomische Anschauung. Unter dem Mikroskop freilich sieht Faser neben Faser nahezu gleich aus. Denken wir aber an die verschiedene Function der einzelnen Systeme, wie verschieden daher die feineren chemischen und physiologischen Vorgänge in den einzelnen nicht analogen Fasern sein müssen, so sondern sich die einzelnen Systeme in viel selbständigerer Weise von einander ab. Ist denn eine Systemerkrankung unerklärlicher, als die Wirkung zahlreicher Gifte, von denen wir wissen, wie sie ausschliesslich auf irgend ein Nervengebiet ihren Einfluss ausüben, allen andern Nervengebieten gegenüber völlig indifferent bleiben? Und was für das Curare, Strychnin und Morphinum gilt, kann auch für andere Schädlichkeiten gelten, die wir bis jetzt noch nicht kennen. Eine grosse, bis jetzt nicht hinwegzuräumende Schwierigkeit liegt nur darin, wie wir uns das Erkranken von Fasersystemen ohne gleichzeitige Erkrankung der hinzugehörigen Ganglienzellen denken sollen. Die Fasern sind ja nach den jetzt meist herrschenden Anschauungen die indifferenten Leiter der Nervenenerregung, die Ganglienzellen die Träger der specifischen Functionen. Es scheint daher schwer begreiflich, wie eine supponirte specifische Krankheitsursache bloß die unwesentlicheren leitenden Theile eines Systems treffen soll, während die Ganglienzellen

(also z. B. die Vorderhornzellen in den beiden mitgetheilten Fällen von intensiver Erkrankung der PyS) anscheinend normal bleiben. Aber hierbei müssen wir bedenken, wie unvollkommen unsere Hilfsmittel noch sind, um Veränderungen in den Ganglienzellen nachzuweisen. Eine Vervollkommnung dieser Hilfsmittel gehört jetzt m. E. zu den wichtigsten und dringendsten Aufgaben der pathologischen Anatomie der Rückenmarkskrankheiten. —

Es erübrigt uns jetzt noch, einige Punkte hervorzuheben, welche sich aus der anatomischen Untersuchung der Fälle ergeben haben und für den Fortschritt unserer Kenntnisse von der systematischen Gliederung des Rückenmarks von Wichtigkeit werden können.

In Bezug auf die Lage der PyS schliessen sich unsere Beobachtungen dem bisher Bekannten fast vollständig an. Für die PyV ist durch die erste Beobachtung nachgewiesen, dass dieselbe nicht auf allen Querschnitten die dem Flechsig'schen Schema angegebene Lage neben der ganzen Länge der vordern Fissur zu haben braucht. Sie kommt offenbar zuweilen, wie der Fall I. zeigt, in verschiedenen Höhen des Rückenmarks an etwas verschiedene Stellen des Vorderstrangs zu liegen, so dass ihre Fasern keinen geradlinigen Verlauf nehmen können, sondern wie die Fig. I, 1—7 zeigen, im Vorderstrange bald mehr nach vorn, bald mehr nach hinten durch andere Fasern gedrängt werden.

Die Ausdehnung des Gebiets der KIS lässt sich am besten an der Fig. II, 1—3 sehen. Auch hier finden wir, wie ich schon früher erwähnt habe, den verbreiterten vordern Abschnitt des Systems, welches hierdurch, namentlich im Halsmark, eine annähernd keulenförmige Gestalt auf dem Querschnitt annimmt. Das vordere Ende der KIS kommt dabei oft ziemlich weit nach vorn im Seitenstrange zu liegen.

Besonders erwähnenswerth sind aber die Anhaltspunkte, welche wir aus der Untersuchung der Fälle für die systematische Gliederung der Hinterstränge entnehmen können. In erster Linie geht aus den Beobachtungen hervor, dass eine nähere Abgrenzung der als Goll'sche Stränge bezeichneten Fasern dringend geboten scheint. Bekanntlich wird mit diesem Namen der unter normalen Verhältnissen sich nur im Halsmark einigermaßen scharf abgrenzende mediane Theil der Hinterstränge bezeichnet. Aber auch hier ist nur die seitliche Abgrenzung durch ein vom Sulcus intermedius posterior nach vorn ziehendes stärkeres Bindegewebsseptum ermöglicht, während sich eine vordere Grenze nicht genau feststellen lässt. Erst Flechsig hat entwicklungsgeschichtlich im Halsmark und obern Brustmark eine

genauere Abgrenzung der zusammengehörigen medianen Fasern in den Hintersträngen zu geben vermocht. Aus den pathologisch-anatomischen Befunden scheint aber eine weitere Sonderung dieses medianen Feldes hervorzugehen, insofern wenigstens in mehreren Fällen bereits constatirt werden konnte, dass ein schmaler, zu beiden Seiten der Fissura posterior gelegener Streifen von Fasern eine besondere Stellung einnehmen muss. In den Bildern Fig. I. sieht man diesen Streifen besonders deutlich, im obersten Halsmark bloß neben dem hintern Abschnitt der Fissura posterior, weiter unten sich allmählig nach vorn vergrößernd und dabei sich nicht unbeträchtlich verbreiternd. Dadurch erscheinen die oben noch neben einander liegenden beiderseitigen Felder der „Goll'schen Stränge“ nach unten zu immer mehr und mehr auseinandergedrängt, während gleichzeitig auch ihre Spitze weniger weit nach vorne reichend wird. Im zweiten Fall (Fig. II, 1—6) erscheint im obersten Halsmark dieses mediane Feld auch als ein schmaler Streifen zu beiden Seiten der hintern Fissur, ist dann im übrigen Halsmark aber nicht abgrenzbar (degenerirt?). Dagegen sieht man, wie vom obern Brustmark an auch hier sich von hinten her ein kleines keulenförmiges normales Feld zwischen die „Goll'schen Stränge“ einschiebt und diese nach unten zu mehr und mehr auseinanderdrängt, wobei aber erst im obern Lendenmark auch die Spitzen der Goll'schen Felder von einander abzustehen kommen.

Ob diese Verschiedenheiten in den beiden Fällen bloß, wie mir wahrscheinlich ist, individuellen Varianten des Faserverlaufs entsprechen, oder ob sie eine andere Bedeutung haben, lässt sich nicht entscheiden. Nach Vergleichung mit andern Fällen scheint mir der zweite Fall das gewöhnlichere Verhalten der Goll'schen Stränge anzugeben und somit Fig. II, 6 ihre ersten Anfänge im Lendenmark, Fig. II, 5 ihre Lage im oberen Lendenmark darzustellen. Letzteres Bild, mit dem birnförmigen degenerirten Felde in jedem Hinterstrang, habe ich auch in mehreren andern Fällen schon gesehen, so dass den Feldern zweifellos eine systematische Bedeutung zukommt. Dass es sich dabei höchst wahrscheinlich um die Anfänge jenes Feldes handelt, welches weiter oben zu den Goll'schen Strängen gehört, geht auch aus der einen Beobachtung von Pierret*) von „ausschliesslicher Degeneration der Goll'schen Stränge“ hervor. Auch hier findet man im Lendenmark offenbar genau dieselbe Ausdehnung der

*) Archives de Physiologie. Tome V, 1873. S. 74. Die Abbildungen zu diesem Fall findet man auch bei Charcot, Leçons sur les maladies du système nerveux. Tome II, S. 9 und 10.

Degeneration, wie in unserer Fig. II, 5, und setzt sich die Erkrankung weiter nach oben unmittelbar in die Goll'schen Stränge fort.

Aus beiden Beobachtungen geht hervor, dass die Goll'schen Stränge sich bis in's obere Lendenmark verfolgen lassen, dass wahrscheinlich ihre Anfänge noch etwas tiefer hinabreichen, als die Anfänge der Kleinhirn-Seitenstrangbahn. Das in dem Flechsig'schen Schema Fig. 8, von ihm für den Anfang der Goll'schen Stränge gehaltene, grüne Feld, hat mit diesen wahrscheinlich nichts zu thun, entspricht aber wohl einem zusammengehörigen Faserzuge, dessen Bedeutung wir aber nicht kennen. In unserer Fig. II, 6 ist das gleiche Feld durch zwei auf der Zeichnung angedeutete Bindegewebs-septa ziemlich scharf erkennbar.

Ein weiteres Feld, welches sich von den Goll'schen Strängen abtrennen lässt, häufig aber mit diesen zusammen degenerirt vorkommt, liegt vor der Spitze der Goll'schen Stränge, bis zur hintern Commissur heranreichend. Vergleicht man die Ausdehnung der Degeneration der Goll'schen Stränge in unsern beiden Fällen, so sieht man, dass in dem ersten derselben das Bild im mittleren und untern Halsmark, abgesehen von dem medialen normalen Streifen, demjenigen der aufsteigenden secundären Degeneration entspricht. Die Degeneration reicht bis zur hintern Commissur heran, vor dieser sich knopfförmig noch einmal verbreiternd. Im zweiten Fall dagegen bewahren die Goll'schen Stränge überall ihre spitze keilförmige Gestalt, wie sie auf den Flechsig'schen Zeichnungen überall dargestellt sind. Sieht man Fig. I, 5 an, so bemerkt man, wie hier nach vorn von der Spitze der Goll'schen Stränge je ein kleines schwach degenerirtes Feld sich findet, welches sich aber von den ersteren hinlänglich scharf absetzt. Wäre dieses Feld auch hier in gleicher Stärke degenerirt, so resultirte daraus die flaschenförmige Gestalt der Goll'schen Stränge im obersten Brustmark bei der secundären aufsteigenden Degeneration. Die Untersuchung tabischer Rückenmarke hat mir weitere Bestätigungen dafür geliefert, dass dieses Feld eine gesonderte Stellung einnimmt und bei Erkrankung der Goll'schen Stränge mitafficirt oder intact sein kann.

Somit ist also der Name „Goll'scher Strang“ durchaus keinem einheitlichen, scharf definirbaren Fasersysteme entsprechend und wären andere Bezeichnungen für die in demselben zu unterscheidenden Felder zum Zwecke einer leichter möglichen genauen Beschreibung sehr wünschenswerth.

Eine genauere Gliederung der Keilstränge ist bisher noch nie versucht worden. Auch hierfür liefert die Untersuchung der primären

systematischen Erkrankungen mehrere Anhaltspunkte. Es kann zunächst kaum mehr einem Zweifel unterliegen, dass der hintere Abschnitt derselben, unmittelbar nach aussen von den Goll'schen Strängen, eine selbständige Bedeutung hat. Wir finden in Fig. I, 1—7 und Fig. II, 1 und 2 dieses „hintere, äussere Feld der Hinterstränge“ in sehr scharf abgesetzter Weise erkrankt, und liessen sich aus andern Fällen noch mehrfache Belege für die Selbständigkeit desselben anführen. In den vorderen Theilen der Keilstränge sind die „bandelettes“ von Charcot zu suchen, welche aber von diesem noch nirgends präcis beschrieben sind. Indem ich die genauere Besprechung dieser Frage auf eine spätere Mittheilung über die pathologische Anatomie der *Tabes dorsalis* verschiebe, weise ich hier nur noch besonders auf die Fig. I, 1 und II, 1 hin, welche in fast genau übereinstimmender Weise ein die Spitze der Goll'schen Stränge umgebendes Feld zeigen, welches im Gegensatz zu den Goll'schen Strängen vorne breiter ist und seine Spitze nach hinten gerichtet hat. Auch dieses Feld erkennt man bei der Untersuchung tabischer Rückenmarke leicht wieder. Ob es den *Bandelettes* entspricht, bleibe jetzt noch dahin gestellt. In Fig. I, 5, dem oberen Brustmark entnommen, stellt sich die Gliederung des Hinterstrangs am schönsten dar. Wir erkennen auch hier die analogen beiden, hier normal gebliebenen Felder mit ihren nach hinten gerichteten Spitzen.

Die Bedeutung aller dieser Felder wird erst eine lange Untersuchung, nach den verschiedensten Methoden ausgeführt, enträthseln können. Die pathologischen Bilder geben uns weiter nichts an, als Grenzlinien der einzelnen zusammengehörigen Faserzüge in den verschiedenen Querschnittshöhen des Rückenmarks. Aber auch hierin erkennen wir eine Anzahl von Thatfachen, welche zum Ausgangspunkte und zur Anregung fernerer Untersuchungen werden können.

Ich habe oben erwähnt, dass bei einer primären systematischen Erkrankung des Rückenmarks die weitere Ausbreitung der Erkrankung nicht (oder nur im geringem Grade?) in Form einer einfachen Querausbreitung des *Processes per continuitatem* geschieht. Da die Krankheit ein primärer Degenerationsvorgang in einer Anzahl functionell zusammengehöriger Fasern ist, so wäre auch eine derartige Ausbreitung durchaus nicht ohne Weiteres verständlich. Vielmehr geschieht auch das Fortschreiten der Krankheit in der Weise, dass ein System nach dem andern befallen wird.

Es ist jetzt noch meine Aufgabe, diesen Satz thatsächlich zu be-

legen, wozu die folgende, daher schon hier angeführte Beobachtung einer selten weit fortgeschrittenen *Tabes dorsalis* dienen soll.

Dass bei der *Tabes dorsalis*, namentlich wenn dieselbe im Verlaufe der Krankheit schliesslich zu wirklichen Lähmungen geführt hat, auch andere Theile des Rückenmarks ausser den Hintersträngen, und zwar speciell die Seitenstränge mit erkrankt gefunden werden können, ist längst bekannt. Nach der bisherigen Anschauung hat man aber diese Erkrankung der Seitenstränge aufgefasst als Folge einer directen Querausbreitung der Degeneration der Hinterstränge. Dem gegenüber zeigt nun der folgende Fall, dass diese Auffassung absolut unmöglich ist, dass die Affection der Seitenstränge (abgesehen von der in ihrer Bedeutung überhaupt noch unklaren „Randdegeneration“) eine durchaus systematische ist. Zudem konnte durch denselben zum ersten Mal die systematische Miterkrankung der KIS bei der *Tabes dorsalis* nachgewiesen werden.

Fall III.

Typische *Tabes dorsalis* mit schliesslicher Lähmung der untern Extremitäten. Ataxie und Parese der obern Extremitäten. Fast vollständige Anästhesie der Beine und des Rumpfes. Blindheit, Taubheit. Autopsie: Fast vollständige Degeneration der Hinterstränge und hintern Wurzeln, der gesammten Kleinhirn-Seitenstrangbahn und der Pyramiden-Seitenstrangbahn im untern Brust- und Lendenmark. Chronische Meningitis. Atrophie der Nn. optici und acustici.

Carl Wüstner, Müller, 50 Jahr alt, wird am 7. September 1878 in's Spital gebracht. Von anamnestischen Angaben ist nach und nach zu erfahren, dass derselbe jetzt seit 19 Jahren krank ist. Die Krankheit begann 1859 mit reissenden Schmerzen in den Beinen. Zu derselben Zeit blieben auch die früher reichlichen Fusschweisse aus. Zwei Jahre später, 1861, begannen Gehstörungen, Schwanken und Unsicherheit des Ganges. *) Seit 14 Jahren, also seit 1864, ist Patient vollständig blind auf beiden Augen, seit 4 Jahren (1874) völlig taub auf beiden Ohren. Seit 4—5 Jahren sind auch die Arme von der Krankheit befallen und etwa seit dieser Zeit die Beweglichkeit der Beine so beschränkt, dass Patient bettlägerig wurde.

Status praesens. Patient ist ein mittelgrosser Mann. Muskulatur am ganzen Körper sehr schlaff und abgemagert, aber nirgends eine beschränkte hervortretendere Atrophie. Keine fibrillären Muskelcontractionen. Haare dunkel. Im Gesicht keine Lähmungen, insbesondere nicht in den Augenmuskeln. Die Pupillen sind gleich, verengt und nur undeutlich reagirend.

Patient ist vollständig blind und taub. Beiderseits ophthalmosko-

*) Nach Aussage des behandelnden Arztes, des Herrn Dr. Barth, bot Patient früher das typische Bild der *Tabes* dar.

pisch hochgradige Atrophie der Optici sichtbar. Trommelfellbefund beiderseits bis auf leichte Trübung normal. Der Geruch des Kranken ist sehr gut, der Geschmack aber deutlich abgestumpft.

Intelligenz des Kranken durchaus normal. Sprache monoton, wie bei tauben Personen gewöhnlich, sonst aber ganz normal.

Der Verkehr mit dem Kranken ist ein ausserordentlich beschränkter. Da Patient blind und taub ist, so wird die einzige ihm noch mögliche Communication mit der Aussenwelt ausschliesslich durch den Tastsinn vermittelt, und zwar vorzugsweise durch den Tastsinn der Stirn. Schon zu Hause bei seinen Angehörigen war diese eigenthümliche Methode geistigen Verkehrs ausgebildet worden. Es wurden dem Patienten die einzelnen Buchstaben der Reihe nach mit dem Finger auf die Stirn geschrieben. Der Kranke hatte allmählig eine ziemlich grosse Fertigkeit darin gewonnen, sie zu erkennen. Jeden aufgeschriebenen Buchstaben sprach er laut nach, war es richtig, so schrieb man ihm den folgenden Buchstaben des mitzutheilenden Worts auf die Stirn, hatte er den Buchstaben nicht oder falsch verstanden, so wurde ihm das durch ein Wischen auf der Stirn zu verstehen gegeben und der Buchstabe wiederholt, bis er ihn richtig erkannte. War ein Wort oder Satz zu Ende, so wurde ihm das durch ein einfaches Antippen der Stirn bekannt gemacht. Dieses bedeutete ebenso auch „ja“ und war ferner auch stets die Bestätigung, wenn Patient eine Frage richtig verstanden hatte, während das Wischen auf der Stirn gleichzeitig auch „nein“ und „falsch“ bedeutete. Auf diese Weise liess sich bei gehöriger Geduld und Zeit eine leidliche Unterhaltung mit dem Patienten führen. Da dieser durchaus intelligent war, so errieth er die meisten häufig wiederkehrenden Wörter schon nach den ersten Buchstaben richtig. Jeden Morgen bei der Visite brauchte ihm blos ein „d—o“ auf die Stirn geschrieben zu werden, dann antwortete er schon: ach, der Herr Doctor ist wohl da, schön guten Morgen, Herr Doctor!“ Ein blosses „w—i“ vertrat die ganze Frage „wie geht es Ihnen“. Komisch war, wie er die seinem eigenen früheren Schreibvermögen wohl mehr entsprechenden Buchstaben der Wärterin im Ganzen leichter verstand, wie die Buchstaben von uns Aerzten. Sein Interesse für diese Unterhaltungen vermittelt seines Tastsinns war ein sehr reges. Er erkundigte sich häufig nach dem Wetter, nach der Tageszeit u. dgl. Sonst lag er meist still im Bett, mit den Händen fast immer sein Gesicht bedeckend. Letzteres ist deshalb interessant, weil er sich bei der Anästhesie der untern Extremitäten und des Rumpfes so allein deutliche Gefühle von seiner eigenen Körperlichkeit verschaffen konnte.

Mit den Armen kann Patient noch active Bewegungen in ziemlicher Ausdehnung ausführen. Die Kraft der Arme aber ist sehr gering und alle Bewegungen geschehen vollständig uncoordinirt, schleudernd, so dass man oft unversehens vom Patient einen Schlag in's Gesicht erhält. Beide untere Extremitäten dagegen sind vollständig gelähmt, so dass auch nicht die kleinste active Bewegung in ihnen geschehen kann. Sie sind dabei vollständig und zwar abnorm schlaff, so dass passive Bewegungen auf gar

keinen Widerstand stossen. Die Sehnenreflexe an Armen und Beinen absolut fehlend.

Die Sensibilität an den untern Extremitäten und am Rumpf bis herauf zur dritten Rippe ist für Nadelstiche ganz erloschen. Ebenso ruft Belastung der Beine mit Gewichten bis zu 10 Pfund keine Empfindung hervor. Starke faradische Ströme riefen angeblich auch in den Beinen eine Empfindung hervor, die aber nur sehr unbestimmt gewesen sein muss. Dagegen sind sicher noch deutliche Reste der Temperaturempfindung vorhanden. Eis bewirkt stets eine Empfindung, welche auch meist richtig als Kälte gedeutet wird. Auch heisses Wasser erregt eine Empfindung, welche indessen auch oft als „kalt“ angegeben wird.

Hautreflexe können in beiden Beinen noch in geringem Grade, aber ganz deutlich hervorgerufen werden, und zwar am leichtesten durch Berühren der Haut mit Eisstücken.

An den obern Extremitäten und am Halse ist die Berührungsempfindung noch ziemlich erhalten, die Schmerzempfindung dagegen ganz fehlend; Temperaturempfindungen ziemlich deutlich.

Im Gesicht ist die Sensibilität vollständig normal.

In den untern Extremitäten, weniger in den Armen wird viel über spontane Schmerzen geklagt.

Incontinentia urinae. Harn trübe, eiterhaltig. Sehr hartnäckige Obstipation (bis zu 8—14 Tagen andauernd).

Die galvanische und faradische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln an den Beinen sicher sehr herabgesetzt, so dass erst bei verhältnissmässig sehr bedeutenden Stromstärken Zuckungen entstehen. Qualitative Veränderungen der Erregbarkeit nicht sicher nachweislich.

In der Folgezeit trat keine besondere weitere Veränderung ein. Die Cystitis nahm zu, Decubitus stellte sich ein und am 3. Januar 1879 wurde Patient durch den Tod von seinem Zustande erlöst.

Die Section ergab ausser hochgradiger Pyelo-Cystitis keine Besonderheiten der inneren Organe. Im Rückenmark, welches durch seine grosse Schmalheit auffiel, schon makroskopisch sehr deutlich die graue Degeneration der Hinterstränge sichtbar. Ausserdem relativ starke chronische Verdickung der Pia.

Mikroskopisch fanden sich im Halstheil die Hinterstränge fast vollständig in Bindegewebe verwandelt, dabei ihr Volumen, namentlich in der Richtung von vorn nach hinten, sehr reducirt (Fig. III, 1). Die Degeneration ist so intensiv, dass man nicht eine einzige normale Nervenfasern in denselben mehr wahrnehmen kann. Um so auffallender erscheint zu beiden Seiten vorn das in der Abbildung gezeichnete kleine, fast ganz normale Feld, wo man einen Nervenquerschnitt neben dem andern sieht. Die hintern Wurzeln sind gleichfalls hochgradig degenerirt, und ebenso sind die grauen Hinterhörner vollständig atrophisch, so dass sie kaum mehr scharf von den Hintersträngen zu unterscheiden sind.

In den Seitensträngen sieht man beiderseits eine ebenfalls höchst-

gradige Degeneration der KIS. Dass es sich hier um eine systematische Erkrankung dieser Bahn und nicht um die gewöhnliche „Randdegeneration“ handelt, geht unabweislich aus der ganzen Form der Degeneration hervor, welche in dieser Ausdehnung genau beiderseits an der vordern seitlichen Incisur aufhört, nachdem sie vorher noch die gewöhnliche charakteristische Verbreiterung erfahren hat. Von da an weiter nach vorn erstreckt sich eine schmale Randdegeneration bis in die vordere Incisur hinein. — Die übrigen Theile der Seitenstränge und die Vorderstränge sind normal, ebenso die grauen Vorderhörner. Im ganzen obern Dorsalmark (Fig. III, 2) finden sich die gleichen Veränderungen vor, nur dass hier in den vordersten Theilen der Hinterstränge das kleine normale Feld nicht mehr nachweisbar ist. Im untern Dorsalmark beginnt allmählig eine schwache, aber deutliche Degeneration der PyS (Fig. III, 3).

Im Lendenmark zeigen die Hinterstränge, welche sonst vollständig sind, wieder vorne die zwei ganz normalen Abschnitte (Fig. III, 4). In den Seitensträngen sieht man die durchaus systematisch abgegrenzte Degeneration der PyS. Dieselbe ist indessen viel weniger intensiv, als diejenige der Hinterstränge und enthält die PyS sicher noch eine ziemliche Anzahl anscheinend intacter Fasern. Die Vorderhörner erscheinen etwas zellenärmer wie gewöhnlich. Die hintern Wurzeln sind vollständig degenerirt.

In der Medulla oblongata lässt sich die Degeneration der Goll'schen und Keilstränge in stärkster Intensität bis zu deren Kernen verfolgen. Ebenso ist die Erkrankung der KIS an der früher von mir angegebenen Stelle (Bd. X. S. 691) bis zum Corpus restiforme zu verfolgen. In diesem selbst aber ist die Degeneration merkwürdiger Weise nicht mehr nachweisbar. *)

Ich hoffe, dass der anatomische Befund in diesem Fall den unzweifelhaften Beweis liefern kann, dass die Erkrankung der Seitenstränge bei der Tabes unmöglich sich durch die Annahme einer einfachen queren Ausbreitung des Processes von den zuerst erkrankten Hintersträngen aus erklären lässt. Das Freibleiben der unmittelbar an den ursprünglichen Krankheitssitz anstossenden kleinen Felder an der Spitze der Hinterstränge, die durchaus systematische Abgrenzung der Degeneration in der KIS und PyS, welche durchaus keinen durchweg continuirlichen Zusammenhang mit der Degeneration der Hinterstränge zeigen, machen eine derartige Annahme undenkbar. Nur in der systematischen Zusammengehörigkeit der einzelnen Faserzüge kann das Princip der anatomischen Localisation der Krankheit gesucht werden, so dass wir zu der Anschauung gelangen müssen, dass genau genommen auch die Tabes dorsalis zu den primären combinirten Systemerkrankungen des Rückenmarks gehört.

*) Die zeitraubende und schwierige mikroskopische Untersuchung des Gehirns habe ich noch nicht anstellen können. Die Atrophie der Nn. optici und acustici war schon makroskopisch deutlich sichtbar.

Fig. I.

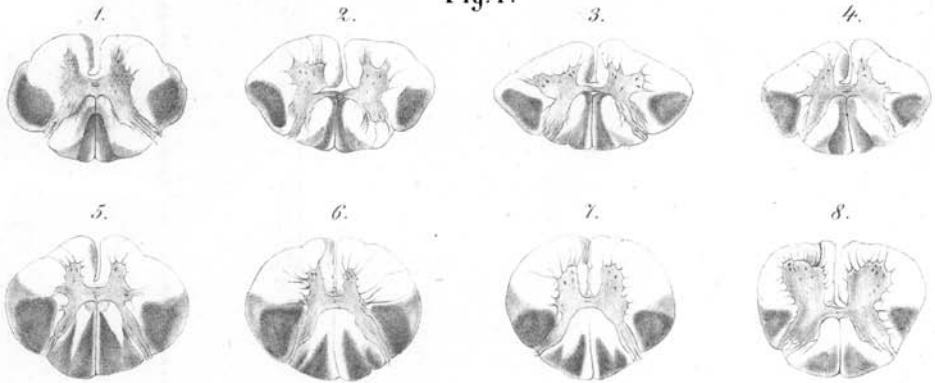


Fig. II.

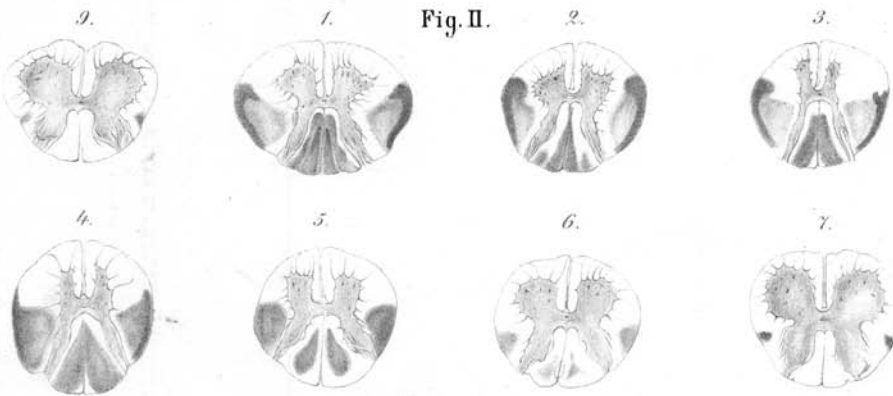


Fig. III.

