

## VIII.

# Ueber eine bestimmte Form der primären combinirten Systemerkrankung des Rückenmarks, im Anschluss an einen Fall von spastischer Spinalparalyse mit vorherrschender Degeneration der Pyramidenbahnen und geringerer Betheiligung der Kleinhirn-Seitenstrangbahnen und der Goll'schen Stränge.

Von

Prof. Dr. **Adolf Strümpell**

in Leipzig.

(Hierzu Taf. II.)

In einer früheren Arbeit (dieses Archiv Bd. XI. Seite 27 fig.) habe ich zwei Fälle chronischer spinaler Erkrankung beschrieben, bei welchen es sich um eine combinirte systematische Erkrankung mehrerer Faserzüge des Rückenmarks, und zwar insbesondere der Pyramidenbahnen, der Kleinhirn-Seitenstrangbahn und der sogenannten Goll'schen Stränge handelte. Meine späteren Untersuchungen über die pathologische Anatomie der Tabes führten mich zu der Anschauung, dass diese schon klinisch von der Tabes grundverschiedenen Fälle auch in pathologisch-anatomischer Hinsicht einen ausgesprochenen Gegensatz zu derselben bildeten, und ich sprach daher schon damals (dieses Archiv Bd. XII. Seite 769) die Vermuthung aus, dass es eine bestimmte Form der combinirten spinalen Systemerkrankung gebe, deren klinisches Krankheitsbild im Allgemeinen der von Erb und Charcot geschilderten „spastischen Spinalparalyse“ zu entsprechen scheine. Durch die Mittheilung eines neuen, von mir lange Zeit kli-

nisch beobachteten und vor Kurzem anatomisch untersuchten, hierher gehörigen Falles, glaube ich zu der Kenntniss der in Rede stehenden Form der combinirten Systemerkrankung einen neuen Beitrag liefern zu können.

Der Fall betrifft den einen der zwei Brüder Gaum, deren Krankengeschichte ich schon früher, in meiner Arbeit über die „spastischen Spinalparalysen“ (dieses Archiv Bd. X. S. 711) erwähnt habe. Der leichteren Uebersicht wegen lasse ich die wichtigsten klinischen Angaben hier noch einmal in Kürze folgen.

Johann Friedrich Gaum, der jüngere der beiden kranken Brüder, stammt von einem Vater ab, der „auch ein wenig gelähmt“ gewesen sein soll. Etwas Näheres hierüber ist nicht zu erfahren. Sein zwei Jahre älterer Bruder ist seit längerer Zeit in fast ganz gleicher Weise erkrankt, wie er selbst (s. u.). Von seinen eigenen Kindern und der zahlreichen, freilich zum grössten Theil sehr jung gestorbenen Nachkommenschaft seines kranken Bruders, leidet Niemand an einer ähnlichen Affection. — Patient selbst ist in der Jugend ganz gesund gewesen, bis auf alle  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$  Jahr eintretende, anscheinend epileptische Krämpfe, welche auch später mehrmals wiedergekehrt sind. In seinen letzten Lebensjahren hat Patient, soweit bekannt, nicht mehr daran gelitten. Er ist Brunnenbauer und als solcher natürlich Erkältungen und Durchnässungen oft ausgesetzt gewesen. Im Jahre 1859 fiel er beim Arbeiten in einen Brunnen, ohne aber irgend eine schwerere Verletzung davonzutragen. Er hat auch gleich nach dem Sturze weiter gearbeitet. Kurze Zeit darauf soll aber sein Gang sich verändert haben, worauf ihn zuerst seine Frau aufmerksam machte. Seitdem soll sich sein Zustand bis zum Jahre 1878, zu welcher Zeit der Kranke zuerst von mir in der hiesigen medicinischen Klinik beobachtet wurde, nicht wesentlich verändert haben\*).

Die Untersuchung des damals 56 Jahre alten Kranken ergab folgenden Befund: Guter allgemeiner Ernährungszustand, normale Intelligenz. Patient selbst hat wenig subjective Beschwerden. Er klagt nur zuweilen über seinen Magen und über geringe, in der letzten Zeit zeitweilig auftretende rheumatische Schmerzen in den Beinen. Sonst ist er ganz wohl und kräftig und hat noch vor Kurzem, trotz seines eigenthümlichen Ganges, einen Weg von vier Stunden zurücklegen können.

Die Schädelbildung zeigt keine bemerkenswerthen Besonderheiten. Im Gesicht keine Lähmungen, kein Nystagmus, keine Sprachstörung, keine Schlingbeschwerden. Die oberen Extremitäten sind kräftig und in normaler Weise beweglich, zeigen aber eine deutliche Erhöhung der Sehnenreflexe (von den Enden der Vorderarmknochen, von den Sehnen des Biceps,

---

\*) Hiermit stimmt die später gemachte Angabe seines noch lebenden älteren Bruders nicht ganz überein, wonach die starke Gehstörung erst seit ca. 1870 auffallend geworden sein soll. Jedenfalls hat sich das Leiden also sehr langsam und sehr allmählig entwickelt.

Triceps u. a. aus). Auch in den unteren Extremitäten sind alle Bewegungen mit ziemlicher Kraft ausführbar, nur steif und zuweilen verlangsamt durch (reflectorisch) eintretende Muskelcontractionen. Bei der rascheren Ausführung passiver Bewegungen ist der sich sofort einstellende reflectorische Muskelwiderstand sehr deutlich bemerkbar. — Die Sehnenreflexe sind an beiden Beinen äusserst lebhaft: sehr starke Patellarreflexe, anhaltendes Fussphänomen, Hautreflexe normal. Sensibilität vollständig für alle Empfindungsqualitäten erhalten. Harn- und Stuhlentleerung durchaus normal. Geschlechtliche Potenz noch erhalten. — Am meisten auffallend und höchst charakteristisch ist das Gehen des Kranken, welches in ausgesprochenster Weise alle Eigenthümlichkeiten des „rein spastischen Ganges“ darbietet. Der Kranke geht mit ziemlich grossen und raschen Schritten, wobei die Kniee aber fast gar nicht gebeugt, die Beine demnach fast ganz steif gehalten werden. Die Füsse treten nur mit dem vorderen Theile der Sohle, mit ihren Spitzen, auf den Boden auf, da der ganze Körper bei jedem Schritte durch die reflectorische Contraction des Gastrocnemius ein wenig in die Höhe schnellt. Der Körper scheint daher beim Gehen stets etwas nach vornüber fallen zu wollen, und Patient ist genöthigt, ziemlich rasche Schritte zu machen, welche ihm weniger beschwerlich fallen, als absichtlich sehr langsames Gehen. Die Fussspitzen werden wegen der mangelnden Beugung im Knie (reflectorische Starre des Extensor cruris quadriceps) niemals vollständig erhoben und streifen fast beständig den Fussboden. Auf den mit Sand bestreuten Wegen des Krankenhausgartens konnte man an den breiten Strichen im Sande stets deutlich erkennen, wo Gaum gegangen war!

Der Kranke blieb mehrere Monate lang im Spital, ohne dass sich an seinem Zustande Etwas änderte. Er wurde dann entlassen und kam, da er zu seiner schweren Berufsarbeit nicht mehr fähig war, in das hiesige Armenhaus. Der Liebenswürdigkeit des dirigirenden Arztes daselbst, des Herrn Dr. Lohse, verdanke ich die Möglichkeit, den Kranken auch ferner im Auge behalten zu können. Ich habe ihn in den folgenden Jahren, bis 1884, wiederholt gesehen und untersucht. Eine wesentliche Aenderung seines Leidens trat nicht ein; nur klagte er, dass seine Beine langsam schwächer würden, und dass er nicht mehr so weit gehen könnte, wie früher. Uebrigens machte er mit Hülfe eines Stockes noch immer ziemlich weite Ausgänge in die Stadt. Harnbeschwerden traten auch jetzt nicht in bemerkenswerther Weise ein. In der zweiten Hälfte des Jahres 1884 zeigten sich die allmählig entstandenen sicheren Zeichen einer Lungentuberculose. Patient bekam Husten und Auswurf, wurde matter und schliesslich bettlägerig. Eine vollständige Lähmung der Beine trat aber sicher nicht ein. Patient konnte bis zuletzt alle Bewegungen im Bett ausführen. Wie weit die vorhandene Schwäche schliesslich von dem Spinalleiden, wie weit sie von dem schweren Allgemeinzustande abhängig war, liess sich freilich zuletzt nicht mehr sicher entscheiden. Am 4. Februar 1885 starb Patient unter allen gewöhnlichen Zeichen der fortschreitenden Lungentuberculose. Die Section wurde von Herrn

Dr. Vierordt gemacht, welcher so freundlich war, Gehirn und Rückenmark in Müller'scher Lösung für mich aufzubewahren.

**Pathologisch-anatomischer Befund.** Bei der makroskopischen Betrachtung des frischen Gehirns und Rückenmarks konnte eigentlich gar nichts Krankhaftes mit Sicherheit wahrgenommen werden. Insbesondere ist hervorzuheben, dass die allgemeine Bildung und Grösse der nervösen Centralorgane vollkommen normal erschien und dass die Seitenventrikel des Gehirns nicht die geringste ungewöhnliche Erweiterung zeigten. Die weichen Häute des Gehirns und des Rückenmarks waren nirgends besonders getrübt oder verdickt: es bestand mithin keine Andeutung einer sogenannten chronischen Meningitis. Ebenso waren auch die Rückenmarkswurzeln völlig normal. — Auch nach vollendeter Härtung der Organe in Müller'scher Lösung traten die krankhaften Veränderungen in den Seitensträngen des Rückenmarks nur undeutlich hervor, so dass erst die mikroskopische Untersuchung (ungefärbte Glycerinschnitte, Nigrosin, vor Allem aber Behandlung der Schnitte nach der vortrefflichen Weigert'schen Hämatoxylinmethode) ein richtiges Bild von der Ausbreitung der Erkrankung gab.

Hiernach stellen sich die Veränderungen im Rückenmark folgendermassen dar: Im unteren Lendenmark findet sich eine nicht sehr starke, aber vollständig deutliche Degeneration der beiden, das bekannte kleine Dreieck in den hinteren Seitensträngen einnehmenden Pyramidenbahnen. In der gesamten übrigen weissen Substanz ist eine ausgeprägtere Erkrankung nicht sicher nachweisbar. Wahrscheinlich findet sich aber auch an dem vorderen Rande der Vorderstränge ein geringer Ausfall einzelner Fasern, ebenso vielleicht in den mittleren und inneren Partien der Hinterstränge. Die graue Substanz erscheint vollständig gesund: die Ganglienzellen, das reiche Fasernetz in den Vorderhörnern, die Einstrahlungen aus den Hintersträngen in die Hinterhörner sind vollkommen normal, ebenso die vordere Commissur.

Im mittleren und oberen Lendenmark (Fig. 1, Taf. II.) ist die beiderseitige Erkrankung der PyS\*) bereits stärker, als in dem untersten Abschnitt des Rückenmarks. Von dem vorderen Ende der erkrankten Felder erstreckt sich eine schmale, aber ganz deutliche Randdegeneration in beiden Seitensträngen nach vorne und scheint in den Vordersträngen sogar noch etwas ausgebreiteter zu werden. In den mittleren Partien der Hinterstränge erscheinen die Anfänge der Degeneration auch bereits etwas deutlicher; sie sind aber immerhin noch sehr schwach und nicht scharf abgrenzbar. Die beigegebene Abbildung kann diese Erkrankung daher nur in schematischer Andeutung wiedergeben. — Die graue Substanz ist ebenso wie im unteren Lendenmark, vollständig unverändert. Ueber das Verhalten der Clarke'schen Säulen s. u.

---

\*) Ich gebrauche im Folgenden die schon in den früheren Arbeiten benutzten Abkürzungen PyS = Pyramiden-Seitenstrangbahn, PyV = Pyramiden-Vorderstrangbahn, Kls = Kleinhirn-Seitenstrangbahn, GoS = Goll'sche Stränge im Halsmark.

Im unteren Brustmark nimmt die erkrankte PyS den grössten Theil der Hinterseitenstränge ein. Der Grad der Erkrankung ist ein ziemlich bedeutender; doch ist es bemerkenswerth, dass auch hier, ebenso wie im Lendenmark, immerhin noch verhältnissmässig zahlreiche normale Fasern in den befallenen Abschnitten anzutreffen sind. Die Randdegeneration ist in der oben geschilderten Weise deutlich vorhanden. Die Hinterstränge erscheinen auch hier nicht völlig normal, doch ist ihr Befallensein noch immer sehr gering und nicht deutlich abgrenzbar. Ueber die Beschaffenheit der Clarke'schen Säulen ist es schwer, ein sicheres Urtheil zu fällen. Sie sind überhaupt auffallend wenig hervortretend und nicht so scharf, wie gewöhnlich umschrieben. Im obersten Lendenmark ist die Anzahl ihrer Ganglienzellen relativ gering (in wenigen Schnitten mehr, als 6—8); etwas Krankhaftes ist an den Zellen aber nicht nachweisbar. Im Brustmark werden dieselben reichlicher und sind scheinbar ganz normal. Auch an den Nervenfasern zwischen den Zellen ist eine sichere Veränderung nicht erkennbar; am ehesten könnte noch in dem inneren (medialen) Abschnitte der Clarke'schen Säulen eine Abnahme der Fasern vorhanden sein. — Im Uebrigen nichts Abnormes.

Im oberen Brustmark (Fig. 2) ist die Degeneration der PyS in gleicher Weise, wie bisher, nachweisbar. Die nach aussen und vorn von der PyS vorhandene Erkrankung zeigt sich hier schon entschieden als ein Befallensein der KLS. Beachtung verdient hier auch ein schmaler erkrankter Streifen in den Vordersträngen zu beiden Seiten der Fissura anterior. Derselbe ist aller Wahrscheinlichkeit nach als eine Erkrankung der PyV zu deuten. Die Degeneration in den Hintersträngen ist entschieden etwas stärker geworden. Sie betrifft theils die medialen Abschnitte, d. i. also bereits das Gebiet der Goll'schen Stränge, theils noch die äusseren Theile, insbesondere auch die von mir sogenannten „hinteren äusseren Felder“. Die Degeneration ist freilich auch hier überall noch recht gering und nirgends sehr scharf umschrieben. — Graue Substanz normal.

Die Halsanschwellung des Rückenmarks (Fig. 3) zeigt ein bereits deutlich verändertes Bild. Vor Allem ist auffallend, dass die Erkrankung der PyS hier zwar noch vorhanden, aber doch bereits entschieden im Abnehmen ist, weniger in Betreff der Ausdehnung, als in Betreff des Grades der Degeneration. Dagegen tritt die Erkrankung der nach aussen und vorn von der PyS gebogenen KLS um so mehr hervor, obgleich auch hier noch normale Fasern in Menge zu finden sind. In den Hintersträngen findet sich jetzt neben der hinteren Fissur ein ziemlich deutlich abgegrenzter, mit der Spitze nach vorn gerichteter degenerirter Keil, dem inneren Abschnitte der Goll'schen Stränge entsprechend. Die Keilstränge zeigen nur in ihren hinteren äusseren Abschnitten eine schwache Andeutung von Erkrankung. — Graue Substanz, Wurzelfasern etc. normal.

Im obersten Halsmark (Fig. 4) oberhalb der Cervicalanschwellung ist die Erkrankung der PyS noch undeutlicher und geringer geworden. Hier überwiegt die freilich auch nicht sehr starke Degeneration der KLS, welche sich in einer schmalen Randzone bis zur vorderen Fissur fortsetzt. In den

Hintersträngen ist das Befallensein der Goll'schen Stränge ganz deutlich, und zwar erscheint der vordere Theil derselben etwas stärker ergriffen, als der hintere. Auch in den hinteren äusseren Abschnitten der Keilstränge ist noch ein geringer Faserausfall nachweislich.

Noch weiter aufwärts lässt sich die schwache Degeneration der Goll'schen Stränge bis zu den Kernen der letzteren in der Oblongata verfolgen. Die Ganglien der Kerne selbst sind unverändert. Auch die Erkrankung der KIS ist in der Oblongata an der schon früher (dieses Archiv Bd. X. S. 686 und Tafel VIII., Fig. 1, 10) von mir angegebenen Stelle nach vorn von den Oliven sichtbar. Dagegen hört jede nachweisliche Degeneration der Pyramidenbahn von der Kreuzungsstelle derselben an weiter nach oben vollständig auf. Schon die Querschnitte der Pyramiden selbst erscheinen vollständig normal, ebenso die Querschnitte durch den die Pyramidenbahn enthaltenden Abschnitt des Hirnschenkelfusses. Im Gehirn konnte auch nach der Härtung desselben weder in der inneren Kapsel, noch in den Centralganglien, noch in den motorischen Rindengebieten etwas Krankhaftes gefunden werden.

Auf die histologischen Einzelheiten der Erkrankung bin ich nirgends näher eingegangen, da dieselben in keiner Weise von dem bekannten Bilde der systematischen Degenerationen im Rückenmark abweichen. Ueberall handelt es sich um eine einfache Atrophie der Fasern mit nachfolgender geringer Vermehrung des interstitiellen Gewebes. In den Gebieten der erkrankten Pyramidenbahn finden sich mehrfach Querschnitte kleiner Gefässe mit ziemlich stark verdickten Wandungen — ein Befund, dessen secundäre Bedeutung schon längst erkannt ist.

---

Ueberblicken wir jetzt noch einmal das bisher Mitgetheilte, so stellt sich unser Fall in klinischer Beziehung entschieden als eine vollkommen „reine spastische Spinalparalyse“ dar. Der Kranke ist Jahre lang bis zu seinem Tode genau ärztlich beobachtet worden, und bis zuletzt beschränkten sich alle Krankheitserscheinungen auf das motorische Gebiet, bis zuletzt handelte es sich ausschliesslich um eine, mit einer sehr beträchtlichen Steigerung der Sehnenreflexe einhergehende motorische Schwäche der unteren Extremitäten, während trophische Störungen, Sensibilitätsstörungen und Anomalien der Blasen-, Mastdarm- und Geschlechtsfunctionen bis zuletzt vollständig fehlten. Ja, sogar auf motorischem Gebiete war eigentlich die Steigerung der Sehnenreflexe lange Zeit das einzige krankhafte Symptom, auf welches alle sonstigen Störungen (die Erschwerung der passiven Bewegungen, die Veränderung des Ganges) unmittelbar zurückgeführt werden konnten\*). Erst in der letzten Zeit der Krank-

---

\*) Näheres hierüber findet man in meiner Arbeit „Zur Kenntniss der Sehnenreflexe“ (Deutsches Archiv für klin. Medicin, Bd. XXIV. S. 182 flg.).

heit trat eine wirkliche Abschwächung der motorischen Kraft in den Beinen hervor, welche aber so gering blieb, dass der Kranke bis kurz vor seinem Tode noch immer eine Strecke weit allein gehen konnte. Vorher konnte er, wie in der Krankengeschichte angegeben, trotz seines „spastischen Ganges“ noch einen Weg von mehreren Stunden ohne besondere Mühe machen. In derartigen Fällen erscheint es daher in der That, wie ich schon früher (a. a. O.) vorgeschlagen habe, richtiger, anstatt von einer spastischen Paralyse, von einer spastischen Pseudoparalyse resp. Pseudoparese zu sprechen, da die willkürlichen Bewegungen durch die mit ihnen zusammen stets eintretenden reflectorischen Muskelspannungen gehemmt werden und dadurch unvollkommener erscheinen, als sie es in Wirklichkeit sind.

Wenn unser Fall somit zu Lebzeiten des Kranken als typisches Beispiel der spastischen Spinalerkrankung im Sinne Erb's und Charcot's gelten konnte, so war hiermit eine sichere anatomische Diagnose doch noch nicht gewonnen. Zwar wurde selbstverständlich auch an eine Möglichkeit einer, der Annahme der genannten Autoren entsprechenden „primären Seitenstrangklerose“ gedacht, doch mussten, soweit die bisherigen spärlichen anatomischen Erfahrungen ein Urtheil gestatteten, auch andere Möglichkeiten in Betracht gezogen werden. Namentlich schien uns das Vorhandensein einer multiplen Sklerose (cf. Charcot, Leçons, tome II. p. 294), ausserdem aber auch das Bestehen eines chronischen Hydrocephalus (cf. R. Schulz, Deutsches Archiv für klinische Medicin, Bd. XXIII. S. 351) oder auch eines Hydromyelus (cf. meinen Fall, Dieses Archiv Bd. X. S. 695) nicht sicher ausgeschlossen werden zu können.

Dem gegenüber ergab nun aber die anatomische Untersuchung des Rückenmarks in der That als Hauptbefund eine Erkrankung der Seitenstränge, deren primärer Charakter nicht in Zweifel gezogen werden kann. Denn, auch abgesehen von dem Umstande, dass weder in dem oberen Abschnitte des Rückenmarks, noch in dem Hirnstamme, noch in den Hemisphären ein Krankheitsherd zu finden war, von dem die Seitenstrangaffection als secundäre absteigende Degeneration hätte abhängig sein können, so spricht schon die eine Thatsache mit voller Sicherheit für die primäre Natur der Seitenstrangerkrankung, dass nämlich diese letztere, im Lendenmark beginnend, im obersten Halsmark ihr Ende erreicht. Von dem Beginne der Pyramidenkreuzung an weiter nach aufwärts zeigte die Pyramidenbahn nicht mehr die geringste nachweisliche Veränderung, ein Verhalten, welches sich selbstverständlich nicht mit der Annahme irgend eines höher gelegenen Krankheitsherdes vereinigen lässt. Was

nun aber die speciellen Abschnitte der Seitenstränge betrifft, welche in unserem Falle erkrankt waren, so lehrt schon ein flüchtiger Blick auf die Abbildungen, dass es sich hierbei in erster Linie zweifellos um die Pyramidenbahn handelt. Dieselbe ist zwar lange nicht in ihrer gesamten Fasermasse, aber im Lenden- und im Brustmark doch in ihrer ganzen Querausdehnung ergriffen. Im Halsmark dagegen nimmt der Grad der Erkrankung schon merklich ab und, wie soeben schon erwähnt, ist von dem Beginne der Pyramidenkreuzung an nach aufwärts die Pyramidenbahn sicher vollständig normal.

Allein die Erkrankung der Seitenstränge beschränkt sich augenscheinlich nicht ausschliesslich auf die PyS. Auch die nach aussen und vorn von derselben gelegenen Abschnitte, welche der Kleinhirn-Seitenstrangbahn entsprechen, erscheinen nirgends vollständig normal und von der erkrankten PyS so deutlich abgegrenzt, wie man dies z. B. bei einer secundären absteigenden Degeneration einer PyS oder in einem reinen Falle von amyotrophischer Lateralsklerose sieht. Besonders hervorzuheben ist aber, dass die Erkrankung der KLS, zwar überhaupt gering, doch in den oberen Abschnitten des Rückenmarks entschieden verhältnissmässig stärker ist, als in den unteren. Sie reicht jedenfalls viel weiter nach aufwärts, als die Erkrankung der PyS, und liess sich bis zum Beginne der Corpora restiformia verfolgen.

Zu der Erkrankung der beiden genannten Fasersysteme gesellt sich weiter aber noch eine, zwar ebenfalls geringe, aber doch vollständig deutliche Degeneration der Goll'schen Stränge hinzu. Dieselbe beginnt oben an den sogenannten Kernen der GoS, ist im obersten Halsmark und in der Cervicalanschwellung verhältnissmässig am meisten ausgeprägt, wird dann aber nach unten zu rasch undeutlicher. Einzelne degenerirte Fasern in den Hintersträngen finden sich zwar aller Wahrscheinlichkeit nach noch bis zum Lendenmark vor, doch handelt es sich nicht mehr um die Erkrankung eines geschlossenen Bündels, sondern, wie gesagt, nur noch um einzelne Ausläufer. In den Hintersträngen nimmt also die Erkrankung ebenso wie die Degeneration der KLS, aber im Gegensatz zu der Affection der PyS, von oben nach unten zu ab.

Endlich ist noch der sogenannten „Randdegeneration“ Erwähnung zu thun, welche sich fast in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks, am deutlichsten im Lenden- und Brustmark vorfindet. Dass sie als ein häufiger Befund bei den verschiedensten Erkrankungen des Rückenmarks auftritt, ist lange bekannt. Ueber ihre Bedeutung lässt sich aber noch kein sicheres Urtheil fällen. Von einzelnen



Untersuchern ist sie als Folge einer bestehenden „chronischen Meningitis“ aufgefasst worden. Die verdickten Meningen sollen angeblich theils „durch Druck“, theils durch „eine Fortpflanzung der Entzündung per contiguitatem“ die Fasern in den benachbarten Randgebieten des Rückenmarks zur Atrophie bringen. Ich habe schon früher (dieses Archiv Bd. XII. S. 762) auf das Unwahrscheinliche dieser Annahme aufmerksam gemacht. In unserem Falle kann hiervon erst recht nicht die Rede sein, da in der That jede Spur einer „chronischen Meningitis“, d. h. einer Verdickung der weichen Rückenmarkshäute fehlte. Zum Theil ist die Randdegeneration jedenfalls mit der Erkrankung der KIS identisch, da letztere oft recht weit nach vorn reichen kann. Andererseits betrifft die Degeneration am vorderen und noch mehr am inneren Rande der Vorderstränge wahrscheinlich ganz oder wenigstens zum Theil auch die Pyramiden-Vorderstrangbahn, deren Erkrankung, wie aus zahlreichen anderen Beobachtungen (vergl. z. B. dieses Archiv Bd. XI. S. 53) hervorgeht, häufig (wenn eine PyV überhaupt vorhanden ist, sogar wahrscheinlich immer) gleichzeitig mit einer systematischen Degeneration der PyS nachweisbar ist. Betrifft die Randdegeneration ausser den zu der KIS und PyV gehörigen Fasern noch andere Elemente, so handelt es sich u. E. am wahrscheinlichsten auch hierbei um einen primär (resp. secundär bei auf- oder absteigender secundärer Degeneration) erfolgenden Untergang bestimmter, an der Peripherie des Rückenmarks gelegener Faserzüge. Ueber die nähere Bedeutung dieser letzteren ist freilich noch Nichts bekannt.

Somit sehen wir also, dass sich die oben mitgetheilte Beobachtung in anatomischer Beziehung als eine combinirte Systemerkrankung darstellt und zwar vorzugsweise als eine primäre Erkrankung der Pyramidenbahn, in geringerem Grade aber gleichzeitig auch der Kleinhirn-Seitenstrangbahn und der sogenannten Goll'schen Stränge. Die Beschränkung der Erkrankung auf die bekannten Abschnitte des Rückenmarksquerschnittes, die Symmetrie der Erkrankung in beiden Hälften desselben, das Fehlen aller sonstigen Krankheitsherde, von denen die Strangerkrankung secundär abhängig sein könnte, scheinen uns jeden Zweifel an der primär-systematischen Natur der Affection unmöglich zu machen. In klinischer Beziehung kommt nach unseren bisherigen Kenntnissen nur die Degeneration der PyS in Betracht. Jedenfalls wüssten wir nicht ein einziges Krankheitssymptom zu nennen, welches auf die geringe Betheiligung der KIS und der Goll'schen Stränge zu beziehen wäre

(Näheres s. u.). Mit der Erkrankung der PyS hängen aber wohl mit Sicherheit die zu Lebzeiten des Kranken beobachteten spastischen Erscheinungen d. i. die Steigerung der Sehnenreflexe und die mässige Parese der unteren Extremitäten zusammen. In dieser Beziehung muss es nur auffallen, dass die letztere trotz der anscheinend ziemlich starken Bethheiligung der PyS im Brustmark und im Lendenmark bis zum Tode des Kranken so gering blieb. Zwar waren, wie oben bemerkt, an allen Stellen der PyS immerhin noch zahlreiche normale Fasern vorhanden, so dass das Fehlen einer stärkeren Parese der unteren Extremitäten nicht gerade unerklärlich ist. Jedenfalls zeigt aber unser Fall auf's Neue, wie unmöglich es bis jetzt ist, aus der scheinbaren Intensität der anatomischen Erkrankung einen Schluss auf den Grad der vorher bestandenen klinischen Erscheinungen zu ziehen, zumal im Gegensatz zu dem oben beschriebenen Falle auch andere Beobachtungen vorliegen, bei denen trotz ebenfalls nur mittelstarker Degeneration der PyS eine vollständige Paraplegie bestand. Die Erwägung dieses Umstandes gewinnt noch an Interesse, wenn man die Frage aufwirft, ob auch wirklich alle in dem Gebiete der PyS gelegenen Fasern physiologisch gleichwerthig sind, eine Frage, welche uns namentlich auch im Hinblick auf das Verhältniss zwischen spastischen und Lähmungserscheinungen berechtigt zu sein scheint. Wie in der Krankengeschichte unseres Falles besonders hervorgehoben ist, bestand zu einer Zeit, wo eigentlich noch gar keine motorische Schwäche in den unteren Extremitäten nachweislich war, bereits eine äusserst lebhafte Steigerung der Sehnenreflexe mit allen ihren Folgen. Ein derartiges Verhalten, welches ich auch an anderen Kranken einige Male beobachtet habe\*), legt doch entschieden den Gedanken nahe, dass die Steigerung der Sehnenreflexe nicht von einer Erkrankung der motorischen Fasern selbst d. i. also der PyS-Fasern im engeren Sinne abhängig sein könne. Mit anderen Worten: die hemmenden Erregungen, deren Wegfall erst die abnorme Steigerung der Sehnenreflexe bewirkt, gelangen anscheinend nicht durch die eigentlichen motorischen Fasern, sondern auf besonderen Bahnen zu den die Reflexcentren bildenden motorischen Ganglienzellen der Vorderhörner. Hiernach würden also im Gebiete der PyS zunächst zwei Faserarten zu unterscheiden sein: die eigentlich motorischen, zur grossen cortico-musculären Hauptbahn gehörigen Fasern und die reflexhemmenden Fasern. Wollte man annehmen, dass sowohl die rein moto-

---

\*) Vergl. hierüber meine Angaben im deutschen Archiv für klinische Medicin, Bd. XXIV. S. 186 flg.

rischen, als auch die reflexhemmenden Erregungen durch dieselben Fasern geleitet würden, so müsste man die weitere Voraussetzung machen, dass die Fasern bei ihrer Erkrankung für die eine Art der Erregung noch leitungsfähig blieben, während sie für eine andere Art der Erregung ihre Leitungsfähigkeit bereits verloren hätten. Eine sichere Entscheidung, welche dieser Ansichten die richtige sei, ist freilich zur Zeit nicht möglich. Uns erscheint aber die zuerst ausgesprochene als die annehmbarere.

---

Durch den Nachweis der gleichzeitigen Erkrankung mehrerer Fasersysteme des Rückenmarks schliesst sich, wie bereits erwähnt, der oben mitgetheilte Krankheitsfall an die beiden früher (dieses Archiv Bd. XI.) von mir beobachteten Fälle combinirter Systemerkrankung an, und ich glaube jetzt behaupten zu können, dass man die in Rede stehenden drei Fälle als zu einer ganz bestimmten und besonders abzugrenzenden Form der combinirten Systemerkrankung des Rückenmarks gehörig betrachten muss.

In anatomischer Hinsicht handelt es sich vorherrschend um die Erkrankung dreier, im Wesentlichen jedenfalls aus langen Fasern bestehenden Fasersysteme des Rückenmarks: der Pyramidenbahn (PyS und PyV), der Kleinhirnseitenstrangbahn und der Goll'schen Stränge. In den ausgebildeten Fällen findet man diese drei Systeme gleichzeitig in mehr oder weniger hohem Grade erkrankt, während in den geringer entwickelten Fällen die Degeneration in einem oder in zweien dieser Systeme noch gering ist oder sogar ganz fehlen kann. Die einzelnen Systeme erkranken also wenigstens in der Regel nicht gleichzeitig, sondern nach einander, wobei in zeitlicher Beziehung wahrscheinlich grosse Verschiedenheiten vorkommen. Fast immer scheint aber die Pyramidenbahn zuerst zu erkranken, denn die Degeneration derselben ist gewöhnlich am stärksten und auch die klinischen Symptome (s. u.) weisen auf ihr frühes Befallenwerden hin. Die Affection ist im Allgemeinen vollkommen symmetrisch in beiden Hälften des Rückenmarks; kleine Unterschiede mögen in dieser Beziehung freilich vorkommen. Ist eine PyV überhaupt vorhanden, so erkrankt sie gleichzeitig mit der PyS, was mit dem systematischen Charakter der Erkrankung vollständig übereinstimmt.

Die Kleinhirnseitenstrangbahn findet man gewöhnlich etwas weniger stark erkrankt, als die PyS. Die kranke Region bildet entweder nur die nach aussen von der PyS gelegene Randzone der Seitenstränge, oder zeigt zuweilen auch nach vorn zu (vor der PyS)

eine deutliche Verbreiterung, wie man dies gewöhnlich bei der secundären aufsteigenden Degeneration der KIS sieht. Das letztere Verhalten (s. besonders Fig. II., 1, 2 und 3 auf Taf. I. von Bd. XI. dieses Archivs) muss deshalb besonders hervorgehoben werden, weil dieses knopfförmige am vordere Ende der KIS gelegene Gebiet vielleicht eine gesonderte Stellung einnimmt und gar nicht zu der KIS im eigentlichen Sinne des Wortes gehört. Sollte sich diese von Bechterew (Neur. Ctbl. 1885, No. 15) gemachte Angabe bestätigen, so müsste man demnach annehmen, dass die betreffenden Fasern bei der in Rede stehenden Form der combinirten Systemerkrankung zuweilen gleichzeitig mit der echten KIS erkranken, in anderen Fällen aber (wie in dem jetzt mitgetheilten, ebenso auch in meinem ersten Falle, dieses Archiv Bd. XI., S. 32 und Taf. I., Fig. 1, 1—4) verschont bleiben.

Die Erkrankung der Hinterstränge ist in allen bisher untersuchten Fällen im Halsmark am deutlichsten und betrifft hier zunächst den meist schon äusserlich abgrenzbaren Bezirk der sogenannten Goll'schen Stränge. Ueber die nähere systematische Stellung und Bedeutung der in den GoS enthaltenden Fasern sind unsere Kenntnisse bekanntlich noch in vieler Beziehung lückenhaft. Sicher scheint zu sein (Singer, Kahler), dass ein Theil der Fasern aus den hinteren Wurzeln der untern Abschnitte des Rückenmarks bis zum Lendenmark hinab stammt, indem die in den Hintersträngen aufwärts verlaufenden Fasern allmähig immer mehr in die Mitte gedrängt werden und im Halsmark auf diese Weise den medialen Abschnitt der Hinterstränge d. s. eben die „Goll'schen Stränge“ einnehmen. Ob daneben aber nicht auch noch andere Fasern in den GoS enthalten sind, ist nicht bekannt. Die Befunde über die Ausbreitung der systematischen Degeneration der GoS in unseren Fällen stimmen mit der oben erwähnten Anschauung zum Theil gut überein. So sieht man namentlich an den keineswegs schematisirten Abbildungen Fig. II., 1—6 auf Tafel I. Bd. XI. dieses Archivs sehr deutlich, wie die Degeneration der GoS nach unten zu immer mehr und mehr auseinander weicht und im Lendenmark (Fig. II., 5 und 6) schliesslich die mittleren, der sogenannten Wurzelzone angehörigen Gebiete betrifft. Auch in unserem ersten Falle (a. a. O. Tafel I., Fig. 1) sind ähnliche Verhältnisse vorhanden; nur liegt der erkrankte Bezirk der Hinterstränge im Lendenmark (Fig. 1, 8) mehr nach hinten, als in dem anderen Falle. Worauf diese Verschiedenheiten beruhen, lässt sich zur Zeit noch nicht sagen. Wahrscheinlich ist die Möglichkeit individueller Abweichungen in der Lage der einzelnen Fasergebiete in Betracht zu ziehen, wie dies ja z. B. von der

Pyramidenbahn hinlänglich bekannt ist. — In unserer dritten, oben veröffentlichten Beobachtung, ist die Erkrankung der GoS offenbar erst in ihren Anfängen vorhanden. Vollkommen deutlich abgegrenzt ist sie nur im Halsmark. Nach unten zu wird sie rasch undeutlicher. Die einzelnen sicher auch in den unteren Abschnitten der Hinterstränge degenerirten Fasern nehmen hier keinen umschriebenen Bezirk mehr ein, so dass es unmöglich war, von der Ausbreitung der Erkrankung auf den kleinen Figuren ein wirklich getreues Bild zu geben. Immerhin erkennt man aber doch, dass im Lendenmark (Fig. 1) die meisten degenerirten Fasern wiederum vorzugsweise im Gebiete der Wurzelzone zu liegen scheinen.

Ausser den GoS ist aber noch ein Abschnitt der Hinterstränge zu erwähnen, welcher bei unserer combinirten Systemerkrankung offenbar nicht selten mit ergriffen wird, nämlich die von mir so genannten hinteren äusseren Felder (Bd. XI, S. 70). Dass diesen Abschnitten der Hinterstränge eine selbstständige Stellung zukommt, musste sich mir bei der Untersuchung erkrankter Rückenmarke ergeben, und es freut mich daher, dass meine Anschauung durch die entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen Bechterew's\*) vollkommen bestätigt wird. Die Erkrankung dieser Felder, oder wenigstens eines Theiles derselben, findet sich neben der Degeneration der GoS in allen meinen drei Fällen. Am deutlichsten sieht man sie in Fig. I., 1—4 und Fig. II., 2 auf Tafel I., Bd. XI. In dem obigen dritten Falle ist die Erkrankung der hinteren äusseren Felder, ebenso wie die Erkrankung der GoS sehr gering, aber doch in Fig. 3 und 4 ebenfalls gut zu erkennen. Die Abgrenzung der genannten Bezirke ist bis jetzt am sichersten möglich im Halsmark; die Lage der analogen Gebiete in den unteren Abschnitten des Rückenmarks lässt sich vielleicht aus der Ausbreitung der Degeneration bei der Tabes erschliessen (s. Bd. XII. dieses Archivs, S. 765). Wahrscheinlich kommen aber auch hier geringe individuelle Abweichungen vor. Bei der jetzt besprochenen Form der combinirten Systemerkrankung ist die Degeneration der betreffenden Faserzüge im Lendenmark noch nicht beobachtet worden.

Ausser der bisher vorzugsweise berücksichtigten Ausdehnung des anatomischen Processes auf den verschiedenen Querschnitten des Rückenmarks, müssen wir aber jetzt noch eine charakteristische Eigenthümlichkeit der Erkrankung erwähnen, welche sich auf ihre Ausbreitung in der Länge der einzelnen Fasersysteme bezieht.

---

\*) Neurologisches Centralblatt, 1885, No. 2, S. 31.

Betrachten wir mit Rücksicht hierauf die Degeneration der drei hauptsächlich der Degeneration unterliegenden Systeme, der PyS, der KIS und der GoS, so ergibt sich Folgendes. Die Erkrankung der Pyramidenbahn findet sich ausnahmslos schon im unteren Lendenmark. In der Lendenanschwellung und im unteren Brustmark, zuweilen auch noch im Halsmark ist sie am stärksten ausgebildet, nimmt dann aber nach oben hin rasch ab und hört in allen bisher beobachteten Fällen spätestens an der Pyramidenkreuzung auf. In meinem ersten Falle reichte sie in ziemlich starkem Grade nach aufwärts bis in's oberste Halsmark hinein. In dem zweiten Falle war sie im Lendenmark und im Brustmark sehr ausgeprägt, setzte sich dann zwar auch noch in's Halsmark fort, aber doch entschieden schon mit abgeschwächter Intensität. In dem obigen dritten Falle endlich ist die auch im Lenden- und Brustmark erst mittelstark entwickelte Degeneration bereits in der Halsanschwellung sehr gering und hört schon im oberen Halsmark ganz auf. Hieraus ist also ersichtlich, dass die Atrophie die einzelnen Fasern nicht in ihrer gesammten Länge gleichzeitig befällt, sondern an ihrem unteren Ende, d. h. also, da die grossen Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Lendenmarks völlig normal sind, wahrscheinlich am Austritte der Fasern aus den Ganglienzellen anfängt und von hier sich allmählig weiter nach oben fortsetzt. Die primäre systematische Atrophie der Pyramidenbahn ist also eine aufsteigende Degeneration.

Gerade das umgekehrte Verhältniss bietet die Erkrankung der KIS und der GoS dar. Die KIS schien nur im ersten Falle in ihrer ganzen Ausdehnung, ja sogar mit Betheiligung der hinzugehörigen Ganglienzellen in den Clarke'schen Säulen erkrankt zu sein. In dem zweiten und ebenso in unserem jetzigen dritten Falle ist die Degeneration der KIS zweifellos im Halsmark am stärksten und nimmt nach unten hin rasch beträchtlich ab. Die Untersuchung der Oblongata in dem letzten Falle hat ausserdem gezeigt, dass sich die Erkrankung der KIS bis in die Corpora restiformia hinein verfolgen lässt. In den Goll'schen Strängen zeigten sich die Anfänge ihrer Erkrankung stets unmittelbar unter ihren Kernen im Beginne der Oblongata. Im Halsmark war ihre Affection in allen Fällen am ausgeprägtesten; nach unten zu nahm sie immer mehr und mehr ab, am raschesten in unserer letzten Beobachtung, bei welcher die Erkrankung der GoS offenbar noch sehr gering war. Demnach ist die primäre systematische Atrophie der Kleinhirn-Seitenstrangbahn und der Goll'schen Stränge eine absteigende Degeneration. Vergleicht man die soeben hervorgehobenen Thatsachen

mit dem bekannten Verhalten der secundären systematischen Degenerationen, so findet man sofort den grundsätzlichen Gegensatz der beiden Degenerationsformen: die Py-Bahn degenerirt secundär in absteigender, primär in aufsteigender Richtung, die KIS und die GoS degeneriren secundär in aufsteigender, primär in absteigender Richtung.

Wenn durch das bisher Mitgetheilte die anatomischen Eigenthümlichkeiten unserer combinirten Systemerkrankung hinlänglich scharf charakterisirt sind, so fragt es sich jetzt, welche klinischen Symptome den anatomischen Veränderungen entsprechen und ob es möglich ist, aus ihnen die anatomische Diagnose schon bei Lebzeiten des Kranken zu stellen. So weit die bisherigen Erfahrungen reichen, darf man hierauf antworten, dass das klinische Krankheitsbild, welches durch den besprochenen anatomischen Process hervorgerufen wird, im Wesentlichen dem Symptomencomplexe der „spastischen Spinalparalyse“ entspricht. Sowohl die klinischen, wie die anatomischen Erfahrungen sprechen dafür, dass die Erkrankung wenigstens in der Regel mit einer Degeneration der Pyramidenbahnen im Rückenmark beginnt, von dem Austritte der Fasern aus den Ganglienzellen der Vorderhörner an weiter nach oben steigend. Die Erkrankung beginnt im Lendenmark und betrifft also jedenfalls zunächst die mit den unteren Extremitäten in Zusammenhang stehenden Fasern. Demgemäss zeigen sich die ersten klinischen Symptome auch in den Beinen und bestehen in einer, mit lebhafter Erhöhung der Sehnenreflexe verbundenen Parese derselben. Wir haben bereits oben ausgeführt, wie die spastischen Symptome und die eigentliche motorische Parese nicht immer Hand in Hand zu gehen brauchen. Schliesslich tritt aber wohl in allen Fällen, entweder rascher oder langsamer, eine wirkliche Lähmung der unteren Extremitäten ein, welche zu völliger Gebunfähigkeit führt. Die mannigfachen spastischen Erscheinungen dauern dabei fort und ich habe bereits früher erörtert, wie dieselben zum Theil reflectorischen Ursprungs sind, zum Theil vielleicht auch auf directen Reizungsvorgängen in den motorischen Fasern zu beruhen scheinen (a. a. O. Bd. XI. S. 49ffg.).

In den Fällen, wo sich die Degeneration der Hauptsache nach auf die Pyramidenbahn beschränkt, wie in der obigen Beobachtung, tritt das reine Bild der von Charcot und Erb aus klinischen Gründen als besondere Krankheitsform geforderten „spastischen Spinalparalyse“ hervor. Werden aber noch andere Fasersysteme ergriffen, so müssen natürlich auch die Symptome mannigfaltiger werden. In dieser Beziehung lässt sich aber erst sehr wenig Genaueres sagen.

So kennen wir namentlich bis jetzt noch kein einziges Symptom, welches auf die Betheiligung der KIS hinweisen könnte. Ob die Erkrankung dieser Bahn auch zu den spastischen Erscheinungen in Beziehung steht, ist noch ganz ungewiss und ebenso erscheint uns die Vermuthung, dass die oben erwähnte vielleicht eine selbstständige Bedeutung besitzende vordere Verbreiterung der KIS sensible Fasern enthalte, durch die bisherigen pathologischen Erfahrungen keineswegs gestützt zu werden (vergl. z. B. dieses Archiv, Bd. X. S. 695). In unserem zweiten Falle (a. a. O. Bd. X., S. 55) schien die Sensibilität freilich herabgesetzt zu sein; da es sich aber um eine alte marastische Frau handelte, kann die Beobachtung in dieser Hinsicht nicht recht verwerthet werden. Bei der Tabes findet man die KIS und insbesondere den betreffenden Theil derselben in der Regel völlig normal, auch in solchen Fällen, welche zu Lebzeiten der Kranken ausgesprochene Störungen der Sensibilität gezeigt haben. — Auf die Betheiligung der Hinterstränge scheint mir bis jetzt nur ein Symptom hinzuweisen, die Störung in der Innervation der Harnblase. Deutliche Harnbeschwerden bestanden nur in meinen beiden ersten Fällen, bei welchen auch die Erkrankung der GoS schon ziemlich weit fortgeschritten war. Immerhin traten sie in dem ersten, genau beobachteten Falle viel später auf, als die spastische Parese der Beine, ein Umstand, welcher ebenfalls dafür spricht, dass die Degeneration der GoS erst in den späteren Stadien der Krankheit eintritt.

Trotz des verhältnissmässig sehr scharf charakterisirten klinischen Krankheitsbildes unserer combinirten Systemerkrankung dürfte aber doch die Diagnose derselben zu Lebzeiten der Kranken bis jetzt noch kaum möglich sein. Zwar wird man in den Fällen spinaler Erkrankung, welche in der Form einer reinen spastischen Paralyse ohne Sensibilitätsstörungen auftreten, stets an die Möglichkeit einer primären systematischen Affection der Pyramidenbahnen denken und wird auch etwa hinzutretende Blasenstörungen und dgl. auf die Combination der Seitenstrangdegeneration mit einer Affection der Hinterstränge, speciell der Goll'schen Stränge, beziehen können — eine vollkommene Sicherheit wird eine derartige Diagnose zur Zeit aber noch niemals erlangen können. Denn zahlreiche andere Erkrankungen des Rückenmarks — transversale Myelitiden, die multiple Sklerose, Hydromyelia u. a. — können zu durchaus ähnlichen Symptomencomplexen führen. In dieser Hinsicht wird erst eine weit ausgedehntere klinisch-anatomische Erfahrung, als sie bisher vorliegt, nöthig sein, um die diagnostischen Unterschiede zwischen den einzelnen, einander oft so ähnlichen Krankheitsbildern erkennen zu lassen.



Wahrscheinlich wird sich aber auch dann die Diagnose weniger auf das Bestehen einzelner bestimmter Symptome, als vielmehr, wie bei allen übrigen combinirten Systemerkrankungen (Tabes, Friedreichsche hereditäre Ataxie), vorzugsweise auf die besondere Gruppierung und Reihenfolge der einzelnen Erscheinungen stützen. Einige in dieser Beziehung vielleicht zu beachtende Bemerkungen werden sich uns später bei der Vergleichung der einzelnen Formen combinirter Systemerkrankung unter einander ergeben.

Ueber die Aetiologie der Erkrankung in unseren Fällen lässt sich nur Weniges sagen. In Betracht zu ziehen sind vorläufig alle diejenigen Momente, welche uns überhaupt das Auftreten systematischer Erkrankungen im Nervensystem verständlich machen können\*). Ja, es fragt sich sogar, ob derartige Krankheiten, wie die in Rede stehende, auch in ätiologischer Hinsicht einheitlich zu sein brauchen, da offenbar verschiedene Ursachen eine Degeneration derselben Fasern und somit natürlich auch dieselben klinischen Symptome hervorrufen könnten. Im Einzelnen wäre zunächst daran zu denken, ob nicht die Syphilis, deren Beziehungen zu den systematisch-degenerativen Processen der Tabes kaum bezweifelt werden kann, auch in der Aetiologie unserer combinirten Systemerkrankung eine Rolle spiele. Unsere eigenen Beobachtungen liefern hierfür bisher keine sicheren Anhaltspunkte; höchstens könnte in dieser Hinsicht von Bedeutung sein, dass die Patientin Werner (Fall I. in Bd. XI.) vor ihrer Erkrankung zweimal abortirt hatte. Andere Beobachtungen aber, namentlich ein unten noch einmal zu erwähnender Fall von Minkowsky, scheinen mehr für einen derartigen Zusammenhang zu sprechen. Von anderen chemischen oder infectiösen Giften ist bisher nichts sicheres bekannt. Einige Fälle scheinen dafür zu sprechen, dass die Erkrankung zuweilen im höheren Lebensalter auftritt und daher vielleicht mit senilen Involutionszuständen zusammenhängt. Ein derartiges vorzeitiges „Absterben“ einzelner bestimmter Fasersysteme wäre nicht undenkbar und nicht ohne Analogie. Mein zweiter Fall betraf eine 62 Jahre alte marastische Frau. Auch ein von Demange\*\*) bei einer 75jährigen Greisin beobachteter Fall gehört vielleicht hierher, obwohl er von dem Beobachter selbst als von Gefäßveränderungen abhängig aufgefasst wird. Unser dritter, oben mitgetheilter Fall endlich legt den Gedanken nahe, ob nicht eine here-

---

\*) Vgl. meinen Vortrag „über die Ursachen der Erkrankungen des Nervensystems“ im deutschen Archiv für klin. Medicin, Bd. XXXV., S. 4 flg.

\*\*) Revue de médecine, Juillet 1885, p. 545.

ditäre fehlerhafte Beanlagung einzelner Fasersysteme zu einem vorzeitigen Versagen und einer schliesslich eintretenden Atrophie derselben führen könne. Dieser Gedanke stützt sich namentlich auf die Thatsache, dass der zwei Jahre ältere, noch am Leben befindliche Bruder unseres Kranken Gaum fast das gleiche klinische Symptomenbild, wie sein verstorbener jüngerer Bruder, darbietet\*). Ich lasse einige kurze Notizen über den älteren Gaum, den ich fortwährend beobachte und erst vor wenigen Wochen zuletzt untersucht habe, hier folgen.

Johann Gottlob Gaum, Brunnenbauer, zur Zeit (1885) 65 Jahr alt, ist bis auf einige vorübergehende acute Erkrankungen bis zum Jahre 1876 gesund gewesen. Seit dieser Zeit bemerkt er eine Schwere in den Beinen und zuweilen Zittern in denselben. Niemals Schmerzen, Kriebeln u. dergl. in den Beinen. Keine Blasen- und Stuhlbeschwerden. Pat. hat 23 Kinder gehabt, von denen die meisten aber klein gestorben sind. Auffallende nervöse Erscheinungen hat, soweit bekannt, keines derselben dargeboten. Bis ca. 1880 hat Patient noch seine Arbeit verrichten können; dann wurde er allmählig wegen zunehmender Schwäche der Beine arbeitsunfähig.

Status praesens 1878. Kräftig gebauter Mann. Intelligenz nicht besonders entwickelt. Sprache leicht skandirend, aber vollkommend deutlich und verständlich. Leichter Tremor des Kopfes. Bei weitem Oeffnen des Mundes Zittern des Unterkiefers. In den Armen normale Kraft, aber leichter Tremor in denselben bei allen willkürlichen Bewegungen. Sehr lebhafte Sehnen- und Periostreflexe. Normale Sensibilität. Untere Extremitäten zeigen noch bedeutende Kraft, fühlen sich rigide an. Passive Bewegungen durch den reflectorischen Muskelwiderstand erschwert. Sehnenreflexe stark erhöht. Ausgesprochen spastischer Gang. Sensibilität normal, ebenso die Harnentleerung.

Status praesens von 1885. Tremor des Kopfes und der Arme noch immer deutlich, wenn auch nicht viel stärker geworden. Auch die Zunge zittert beim Herausstrecken. In den Gesichtsmuskeln beim Sprechen leichtes Zucken. Pupillen gleich, mittelbreit, träge, aber deutlich reagirend. In den oberen Extremitäten gute Kraft; Sehnenreflexe noch lebhaft, aber doch etwas schwächer, als früher. In den unteren Extremitäten auch noch ziemlich gute Kraft, so dass Patient noch  $\frac{1}{2}$ —1 Stunde lang mit dem Stock gehen kann. Kniereflexe sehr lebhaft, Fussphänomen aber nicht mehr so, wie früher, hervorgerufen. Sensibilität ganz normal. Harnentleerung nur ein wenig erschwert. Stuhl normal.

Wie man sieht, entspricht das Krankheitsbild fast ganz den bei dem anderen Bruder beobachteten Symptomen. Nur das Zittern am Kopf und in den Händen war bei dem jüngerer Gaum nicht zu be-

---

\*) Vgl. dieses Archiv Bd. X., S. 711.

merken. Ob auch die anatomischen Veränderungen in beiden Fällen die gleichen sind, wird vielleicht eine später einmal mögliche Untersuchung lehren.

---

Es erübrigt uns jetzt noch, unsere Form der combinirten Systemerkrankung mit den übrigen bekannten Formen derselben zu vergleichen und einige in der Literatur zu findende hierher gehörige Beobachtungen einer kurzen Besprechung zu unterziehen.

Bekanntlich ist der Ausdruck „combinirte Systemerkrankung“ zuerst von Kahler und Pick\*) für einen Krankheitsfall gebraucht worden, welcher sowohl den klinischen Erscheinungen, als auch dem anatomischen Befunde nach zu der Friedreich'schen „hereditären Ataxie“ gerechnet werden musste. Seitdem hat auch F. Schultze, welcher mehrere der von Friedreich selbst beobachteten Fälle anatomisch untersucht hat, den combinirt-systematischen Charakter der Affection anerkannt. Es kann somit wohl als sicher erscheinen, dass man diese klinisch und anatomisch wohl charakterisirte Erkrankung als eine besondere Form der combinirten Systemerkrankung betrachten muss. Ihre Eigenthümlichkeiten, durch welche sie sich von den anderen Formen unterscheidet, sind so auffällig, dass sie hier nicht näher besprochen zu werden brauchen.

Die zweite, am besten bekannte Form der combinirten Systemerkrankung ist die *Tabes dorsalis*, deren systematische Natur ich in einer früheren Arbeit\*\*) ausführlich erörtert habe. Ein Vergleich der *Tabes* mit unserer Form der combinirten Systemerkrankung ergibt neben einigen, für die Systemerkrankungen überhaupt charakteristischen Aehnlichkeiten so durchgreifende Unterschiede, dass zwischen den beiden Krankheiten bis zu einem gewissen Grade geradezu ein principieller Gegensatz zu bestehen scheint. In klinischer Hinsicht zeigt sich dieser Gegenstand namentlich in folgenden Beziehungen: die *Tabes* beginnt meist mit Sensibilitätsstörungen (Schmerzen, Parästhesien), mit Harnbeschwerden und mit reflectorischer Pupillenstarre, bei der spastischen Form der combinirten Systemerkrankung fehlen Sensibilitätsstörungen, Blasenstörungen und

---

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

\*\*) Dieses Archiv Bd. XII. S. 761 ffg. — Auf die von Adamkiewicz meiner Auffassung gemachten Einwände brauche ich nicht näher einzugehen, da dieselben bereits von F. Schultze (Neurologisches Centralblatt, 1885, No. 11) besprochen worden sind.

Pupillenveränderungen ganz oder treten wenigstens erst später auf; bei der *Tabes* erlöschen im ersten Beginn die Sehnenreflexe, bei der spastischen Paralyse sind dieselben von Anfang an hochgradig gesteigert; bei der *Tabes* bleibt die rohe motorische Kraft meist lange Zeit erhalten, bei der spastischen Paralyse zeigt sich oft schon frühzeitig motorische Schwäche; zahlreiche andere Erscheinungen, welche bei der *Tabes* häufig vorkommen (*Opticusatrophie*, gastrische Krisen u. a.), sind bei der spastischen Paralyse noch nicht beobachtet worden. Diesen klinischen Unterschieden entsprechend finden sich auch in anatomischer Hinsicht durchgreifende Gegensätze zwischen beiden Krankheiten: die tabische Erkrankung beginnt in den hinteren Wurzeln und Hintersträngen des Rückenmarks, die *PyS* und *KlS* kommen, wenn überhaupt, erst sehr spät an die Reihe; bei der spastischen Form der combinirten Systemerkrankungen erkranken, wie es scheint, die *PyS* und *KlS* fast immer zuerst, erst später werden auch die Hinterstränge ergriffen, und zwar nur bestimmte Theile derselben. So fällt es namentlich auf, dass die hinteren äusseren Felder der Hinterstränge bei der *Tabes* relativ sehr lange frei bleiben, während sie bei der spastischen Form der Systemerkrankung offenbar besonders häufig ergriffen werden.

Das Angeführte genügt wohl, um die Gegensätze zwischen beiden Krankheiten, welche noch viel ausführlicher dargestellt werden könnten, dem Leser vor die Augen zu führen. Andererseits lassen sich aber, wie gesagt, auch gewisse allgemeine Aehnlichkeiten beider Krankheiten nicht verkennen. Die *Tabes* kann zuweilen verhältnissmässig rasch verlaufen, in anderen Fällen dagegen ein ungemein langsames Fortschreiten zeigen. Dasselbe zeigt auch die spastische Form der combinirten Systemerkrankung. In unseren ersten beiden Fällen entwickelten sich alle Symptome in 1—3 Jahren, im letzten vergingen 15 Jahre, vielleicht sogar eine noch längere Zeit, ehe die Erscheinungen einen höheren Grad erreichten. Wie bei der *Tabes* ferner die durch das Erlöschen der Sehnenreflexe charakterisirte erste Periode der Krankheit Jahre lang bestehen kann, so ging in unserem letzten Fall das einzig durch die Steigerung der Sehnenreflexe ausgezeichnete erste Stadium der Krankheit ebenfalls Jahre lang der später eintretenden Parese vorher.

In den letzten Stadien beider Krankheiten, wo die Degeneration bereits zahlreiche Fasersysteme ergriffen hat, ergiebt sich freilich bei beiden ein anatomisches Bild der Erkrankung, dessen Hinzugehörigkeit zu der einen oder der anderen Form nicht immer sogleich zu erkennen ist. Eine genauere Berücksichtigung des gesamten

Krankheitsverlaufes lässt aber dann meist noch nachträglich die richtige Deutung des Falles zu. Unterziehen wir von diesem, jetzt neu gewonnenen Standpunkte aus die bisherigen spärlichen Beobachtungen über „combinirte Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge“ einer genaueren Betrachtung, so ergibt sich, dass dieselben zum grössten Theil der *Tabes*, zum kleineren Theil aber wahrscheinlich auch unserer Form der combinirten Systemerkrankung hinzuzurechnen sind. So gehören meines Erachtens zweifellos zur *Tabes* die von Westphal im Bd. VIII. dieses Archivs, S. 469 ff., veröffentlichten Fälle I., II., III. und V. Den Fall IV. halte ich, wie ich schon früher erwähnt habe (Bd. X., S. 688), für eine dorsale Myelitis mit secundären auf- und absteigenden Degenerationen. Ebenso gehören zur *Tabes* die Fälle von Prévost (*Archives de physiologie*, IV., p. 764), von Pierret (*Archives de physiologie*, IV., p. 576) und Dejerine (*Archives de physiologie*, 1884, II., p. 454). Die Ansicht des letztgenannten Autors, wonach die Affection der Seitenstränge durch eine die *Tabes* complicirende Meningitis spinalis posterior hervorgerufen werden soll, halten wir freilich für durchaus unmöglich. Zu der *Tabes* scheint uns endlich auch der durch die schliesslich eingetretenen capillaren Hämorrhagien bemerkenswerthe Fall von Stadelmann (*Deutsches Archiv für klinische Medicin*, Bd. XXXIII., S. 147) zu gehören. In allen diesen Beobachtungen ist die Erkrankung der PyS erst spät zu der tabischen Erkrankung der Hinterstränge gekommen, und zwar als selbstständige systematische Degeneration, wie ich dies für meinen Fall Wüstner (*Dieses Archiv*, Bd. XII., S. 757, und Bd. XI., Taf. I., Fig. III., 1—4) ausführlicher erörtert habe.

Zu der spastischen Form der combinirten Systemerkrankung dagegen gehören wahrscheinlich zunächst die wenigen, als „reine primäre Seitenstrangsklerose“ beschriebenen Fälle. Manche derselben sind nicht genügend genau untersucht und entziehen sich daher der näheren Beurtheilung (Fall von Stoffella u. A.) Der Fall von Morgan und Dreschfeld scheint in der That die PyS allein zu betreffen, zeigt aber eine Betheiligung der grauen Substanz, so dass er vielleicht der amyotrophischen Lateralsklerose näher steht. Dagegen scheint die Beobachtung von Minkowsky (*Deutsches Archiv für klinische Medicin*, Bd. XXXIV., S. 433) wohl hierher zu gehören, zumal hier die PyS und KIS gleichzeitig erkrankt waren. Bemerkenswerth ist, wie schon erwähnt, in diesem Falle auch die vorhergegangene Lues. Einen weiteren Fall von primärer Seitenstrangsklerose hat Jubineau (*Thèse de Paris*, 1883) veröffentlicht. Ausgesprochene

Ähnlichkeit mit unseren Beobachtungen haben in anatomischer Beziehung auch die Fälle von Babesiu (Virchow's Archiv Bd. 76) und Sioli (dieses Archiv, Bd. XI., S. 693), Ueber den ersteren sind die klinischen Angaben leider nicht vollständig genug, um ein sicheres Urtheil zu gestatten; doch scheinen die motorisch-spastischen Symptome vorherrschend gewesen zu sein. Der Fall von Sioli scheint dagegen mehr eine mittlere Stellung einzunehmen und in mancher Beziehung auch der Tabes geähnelt zu haben. Sehr analog unseren Fällen scheinen dagegen wiederum die Beobachtungen von Reymond (Archives de physiologie 1882, p. 457) und von Mader (Wiener medicin. Blätter, 1883, No. 11) zu sein. Die Beobachtung von Ballet und Minor (Archives de Neurologie, 1883) ist deshalb hier nicht zu verwerthen, da die Verfasser ihn selbst für eine diffuse Sklerose halten. Die Fälle von Damaschino (Gazette des hôpitaux, 1883, No. 1) waren mir leider nicht im Original oder in einem genügenden Auszuge zugänglich. Die vollständigste Uebereinstimmung mit unserem letzten Falle zeigt aber die von Westphal in diesem Archiv Bd. XV., S. 224 mitgetheilte Beobachtung. Hier waren die klinischen Symptome diejenigen einer reinen „spastischen Spinalparalyse“, während der anatomische Befund in einer Degeneration der PyS, KIS und GoS bestand, deren Einzelheiten grösstentheils dem oben Gesagten vollkommen entsprechen.

Wir sehen somit, dass die „spastische Form der combinirten Systemerkrankung“ immerhin schon durch eine genügende Anzahl von Beobachtungen sichergestellt ist und als eigene Form den anderen Typen der combinirten Systemerkrankung, nämlich der Tabes und der hereditären Ataxie, angereiht werden darf. Zahlreiche weitere Beobachtungen freilich werden noch nöthig sein, um alle Eigenthümlichkeiten und vorkommenden Möglichkeiten erkennen zu lassen. Dann werden wir auch ein richtiges Verständniss für die verschiedenen Uebergangsformen gewinnen, welche die einzelnen Typen der combinirten Systemerkrankungen mit einander zu verbinden scheinen. Der Beginn der Erkenntniss wird durch eine möglichst genaue Sonderung der Einzelthatsachen gefördert; die fortschreitende Erkenntniss fasst die Einzelthatsachen wieder unter höheren und allgemeineren Gesichtspunkten zusammen.

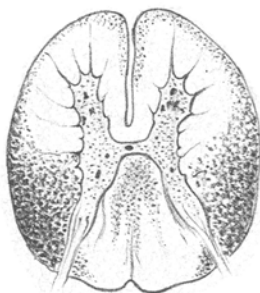
---

*Fig. 1.*



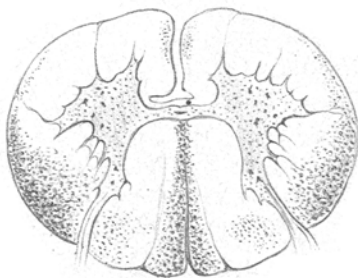
*Lendenmark.*

*Fig. 2.*



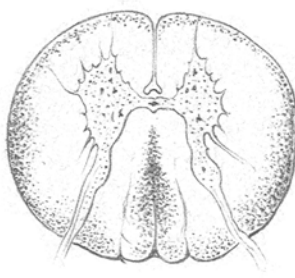
*Brustmark.*

*Fig. 3.*



*Halsanschwellung.*

*Fig. 4.*



*Oberstes Halsmark.*