

## XI.

# Ueber einen in congenitaler beziehungsweise acquirirter Coordinationstörung sich kennzeich- nenden Symptomencomplex.

Von

Dr. Nonne

in Hamburg.



Vor drei Jahren theilte ich (Dieses Archiv, Bd. 22, 1891) Beobachtungen mit, die sich auf drei Brüder bezogen, welche an einem eigenartigen Complex von Krankheitssymptomen litten, der manche der für eine Atrophie des Kleinhirns als charakteristisch geltenden Züge darbot; auf Grund meiner damaligen klinischen und — auf der makroskopischen und mikroskopischen Untersuchung des centralen und peripheren Nervensystems des einen zur Obduction gekommenen Falles fußenden — anatomischen Studien konnte ich zu dem Schlusse gelangen: „Es gibt eine angeborene, auf familiärer Anlage beruhende Kleinheit des Central-Nervensystems bei normalen histologischen Verhältnissen, deren klinische Symptome denen der Atrophie des Kleinhirns am Nächsten kommen.“

Ein ganz gleiches Symptomenbild war bis dahin noch nicht beschrieben worden; ich setzte in meiner Arbeit des Näheren auseinander, in welchen Punkten das vorliegende Krankheitsbild von der Friedreichschen Ataxie und von dem von Menzel\*) fast gleichzeitig mit mir beschriebenen eigenartigen Falle abwich, weshalb es sich nicht um eine „Forme fruste“ von multipler Sclerose handeln konnte, ebensowenig wie um die von Westphal\*\*) beschriebene eigenartige Form von Neurose, sowie dass auch die wenigen als „Cerebellar-Atrophie“ publicirten Fälle hiervon gesondert werden müssten.

\*) Dieses Archiv Bd. XXII.

\*\*) Dieses Archiv Bd. XIV. Heft 1.

Die Aetiologie meiner Fälle lag ausschliesslich in der familiären Disposition: nicht nur waren die drei Brüder Stüben von derselben Krankheit befallen, sondern bei einer Reihe anderer Mitglieder der weitverzweigten und von mir der Mehrzahl nach untersuchten Familie fanden sich einzelne „Stigmata“ der ausgesprochenen Krankheit der drei Leidenden.

Mit Schultze\*) und Friedreich musste ich in der anatomisch von mir nachgewiesenen Kleinheit und Zwerghaftigkeit der Nervenelemente (Hirn, Rückenmark, Medulla oblongata, ein Theil der peripherischen Nerven resp. extraspinalen Rückenmarkswurzeln) „als in einer durch ungenügende Entwicklung bedingten Formation der Nerventheile, den sichtlichen Ausdruck der hereditären Krankheitsdiathese“ erblicken.

Die von mir beschriebene Krankheitsform schloss sich somit der schon nicht mehr kleinen Zahl von hereditären resp. familiären Krankheiten an, wie wir sie als Friedreich'sche Krankheit, als Thomsensche Krankheit, als die verschiedenen Formen der hereditären und familiären, myopathischen, spinalen und neurotischen (Erb, Hoffmann etc.) Muskelatrophien, der hereditären spastischen Spinalparalyse (Bernhardt, Strümpell), der Chorea hereditaria (Huntington, Huber, Hoffmann), des Diabetes insipidus (Weil) etc. etc. kennen.

Seither haben eine Reihe von Autoren auf diesen von mir beschriebenen Symptomcomplex Bezug genommen und haben deren Sonderstellung anerkannt, zunächst Bernhardt 1891 (Virchow's Archiv, Bd. 126) bei Gelegenheit des Berichtes über eine Familie, in der mehrere Mitglieder an den Symptomen der „spastischen Spinalparalyse“ litten, in zweiter Linie Destrée (Journ. de méd. de Bruxelles, 1892), gelegentlich der Publication eines Falles von Friedreich'scher Krankheit; ferner widmete Pierre Marie in seinem schönen Bucbe „Vorlesungen über die Krankheiten des Rückenmarks“ (1893) beim Capitel der Differenzialdiagnose der Friedreich'schen Krankheit dieser „besonderen Krankheitsform“ eine kurze Bemerkung. Pierre Marie sagt: „wir wissen nicht, welche Affection da eigentlich vorlag, trotzdem soll man an neuen Thatsachen nicht vorübergehen ....“ In allerneuester Zeit ist die Krankheit der Gebrüder Stüben — so war der Name meiner Kranken — in einem literarischen Streit, der zwischen Senator und Schultze ausgefochten wurde (Berl. klin. Wochenschr. 1893. No. 21, 1894. No. 28 und 33, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. V. Heft 1 und 2), des öfteren erwähnt worden: ich komme darauf weiter unten zurück.

---

\*) Virchow's Archiv Bd. 79. Heft 1.

1893 war es wiederum Pierre Marie, der in einem Aufsatze in der *Semaine medicale* (1893, No. 56) aus den Beobachtungen von Fraser\*), Nonne\*\*), Sanger-Brown\*\*\*), Klippel und Durante†) die Krankheitsgruppe der „Ataxie héréditaire cérébelleuse“ abstrahirte. Als die vorwiegend charakteristischen Momente hob er einmal die (cerebellare) Ataxie und zweitens die Heredität hervor; im Gegensatz zur Friedreich'schen Ataxie handele es sich hier eben um Heredität, d. h. directe Vererbung, weil die Kranken, da sie zuweilen erst später erkrankten, sich noch hätten verheirathen und Kinder erzeugen können, während bei der Friedreich'schen Krankheit eine eigentliche Vererbung fehle, weil schon im Kindesalter die Krankheit manifest werde. Wenn Pierre Marie die Krankheitsbilder, die die genannten Autoren beschrieben haben und die den Lesern dieser Zeitschrift — aus den Originalen oder aus Referaten — bekannt sind, als eine zusammengehörige Krankheitsgruppe betrachtet und beschreibt, wenn er auch meine Fälle mit einbegreift in seine „Ataxie héréditaire cérébelleuse“, so darf doch meinerseits nicht unerwähnt bleiben, dass er den Rahmen des Bildes etwas weit nimmt: es finden sich in seiner Form nämlich Fälle mit Sensibilitätsstörungen und ohne Sensibilitätsstörungen, ebenso einzelne Fälle mit Störung der Pupillenfunction, unter denen — der Mehrzahl — mit intakter Pupillarreaction; das scheinen mir doch — bis dargethan worden ist, dass diese Symptome nicht wesentlich sind — principielle Grenzen zu sein, die von uns nicht überschritten werden sollten ohne das Bewusstsein, dass wir uns von einem Gebiet in ein anderes begeben; jedenfalls aber bleibt das Verdienst von Pierre Marie unantastbar, auf die für viele Punkte zu Recht bestehende Aehnlichkeit der verschiedenen einschlägigen Krankheitsbilder hingewiesen zu haben und die Frage, ob hier Verwandtschaften von bisher von einander gesonderten Krankheitsbildern vorliegen, angeregt zu haben.

Und in der That lässt sich nicht verkennen, dass in neuerer Zeit die Kliniker danach streben, bisher gesondert gestellte Krankheitsbilder und Symptomengruppen mit einander in gemeinsame Gruppen zu bringen, so hat Erb††) mit Erfolg die verschiedenen myopathischen Formen der Amyotrophie von einem gemeinsamen Gesichtspunkt aus betrachtet und die fliessenden Uebergänge zwischen den einzelnen „Typen“ nach-

\*) Glasgow med. journ. 1880. Fasc. 1.

\*\*) l. c.

\*\*\*) Brain 1892, Part LVIII.

†) Rev. de méd. octobre 1892, p. 745 und *Semaine méd.* 1892, p. 467.

††) Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. Bd. 1.

gewiesen; Strümpell\*) ist dann noch weiter gegangen und will auch diejenigen Formen der Amyotrophieen, in denen nachgewiesenermaassen gewisse Abschnitte des Nervensystems erkrankt sind, nicht principiell von den „myopathischen“ Formen gesondert wissen. In seinen Bemerkungen\*\*) über die hereditäre Krankheitsanlage gewisser „Systeme“ des Centralnervensystems hat Strümpell ebenfalls dankenswerthe Anregungen gegeben, und fast will es mir scheinen, als ob auch in den mannigfach anregenden Bemerkungen, die in den polemischen Artikeln der Herren Schultze und Senator\*\*\*) enthalten sind, sich Manches findet, was für die Theorie der congenitalen Krankheitsanlage gewisser „Systeme“ verwerthet werden kann.

Die Uebergangsformen zwischen scharf abgegrenzten Krankheitsbildern sind es stets gewesen, die die Symptomatik einzelner Krankheiten vertieft haben, die uns lehrten, weniger engherzig in einzelne Systeme unsere Erfahrungen einzupressen und die uns immer von Neuem lehrten, über den Einzelheiten die grosse gemeinsame Zusammengehörigkeit nicht zu vergessen. So hat auch neuerdings (l. c.) Pierre Marie bereits bei der Aufstellung des Krankheitsbilds der „Ataxie cérébelleuse héréditaire“ uns Uebergangsformen gezeigt; als solche betrachtet er den Fall von Seeligmüller†) und von Menzel (l. c.).

Bei Gelegenheit seiner neuesten Bemerkungen über die Friedreich'sche Krankheit ist von Schultze hervorgehoben worden, dass bei dieser Krankheit Romberg's Symptom fehlen kann, dass es in späteren Stadien zu Sensibilitätsstörnngen kommen kann; dass der familiäre Charakter fehlen kann, bewies schon Friedreich selbst in seiner bekannten Originalarbeit, und nach ihm bewiesen es die Arbeiten von Blocq††), Barnabéi†††) und Besold\*†). Dass auch die reine Form der Friedreich'schen Krankheit sich in fruhem Kindesalter bereits documentiren kann, geht aus der Literatur hervor und ist noch jüngst von Besold (l. c.) betont worden. Schultze selbst bringt neuerdings drei Fälle, die er, weil neben den Cardinalsymptomen — familiäres Auftreten, Entstehung in der Pubertätszeit, progressive Tendenz des Leidens, Ataxie, schwankendes Gehen und Stehen, Fehlen der

\*) Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. Bd. III.

\*\*) Ibid. Bd. V.

\*\*\*) l. c.

†) Dieses Archiv Bd. X.

††) Arch. de neurol. 1887.

†††) La riforma medica 1888.

\*†) Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. Bd. V. Heft 2. und 3.

Sehnenreflexe, Skoliose, Sprachstörung, nystagmusartige Zuckungen, keine Sensibilitäts-, keine Sphincter-Störung — darin eine Abweichung bestand, dass die Ataxie sehr wenig hervortrat, das Krankheitsbild sozusagen nicht beherrschte, als eine Abart der Friedreich'schen Krankheit beschreibt. Auch Besold, nächst Schultze und Senator, der jüngste Autor über Friedreich'sche Krankheit, betont, dass bei dieser Krankheit „Uebergänge und Mischformen“ vorkommen.

Dass es nun wieder eine „Uebergangsform“ giebt zwischen den sich in vielen Punkten gleichenden Krankheitsbildern der Friedreich'schen Krankheit, der Kleinhirnatrophie, der Marie'schen Ataxie cérébelleuse héréditaire, dem von mir s. Z. beschriebenen Symptomencomplex, sowie den bisher als „Mischform“ rubricirten Fällen, soll von mir jetzt an der Hand einer Reihe von Fällen gezeigt werden.

### Fall 1.

Else Eggers, 5 Jahre alt, Fruchthändlerskind, am 7. April 1892 zuerst von mir untersucht.

Patientin stammt von ganz gesunden Eltern ab — für Lues fehlt jeder Anhalt —, deren sämmtliche Geschwister auch wiederum normal sind; zwei Geschwister (Brüder) sind normal, einer nur etwas zart. Patientin wurde von einer gesunden und kräftigen Amme genährt; im ersten Lebensjahr fiel der Mutter, so lange keine Steh- und Gehversuche gemacht wurden, keine Anomalie bei dem Kinde auf; in der zweiten Hälfte des zweiten Lebensjahres machte Patientin Masern durch und bald nachher wurde die Abnormität im Stehen und Gehen bemerkt; ein hartnäckiges Eczem bestand im Anfang des zweiten Lebensjahres, wurde von specialistischer Seite zur Heilung gebracht.

Die Unsicherheit im Stehen und Gehen nahm unaufhaltsam zu, so dass Patientin schon in der Mitte ihres vierten Lebensjahres nicht mehr ohne Unterstützung stehen und gehen konnte; niemals bestanden Schmerzen; niemals Sphincterstörungen; Patientin lernte rechtzeitig sprechen, sprach aber von vorne herein auffallend ungeschickt und schwer verständlich; geistig entwickelte sie sich nicht ganz ihrem Alter entsprechend, alle vegetativen Functionen waren durchaus normal.

Ich fand ein mässig gut genährtes Kind, nicht anämisch, mit normalen inneren Organen; leicht rhachitischer Schädelbau; was zunächst in die Augen fiel, war die hochgradige statische Ataxie; Patientin konnte sich nur mit Mühe und mit den Armen in der Luft balancirend, auf den Beinen halten, und auch so war sie, unter starkem Schwanken des Rumpfes, stets der Gefahr ausgesetzt zu fallen. Beim Gehen zeigte sie eine Motilitätsstörung der unteren Extremitäten, welche die Mitte hielt zwischen dem atactischen

Schleudern und der „Intentionstörung“; es war deutlich ersichtlich, dass beim schwankenden Gehen eine Anzahl von Muskeln in Action traten, deren Innervation nicht beabsichtigt war; es entstand auf diese Weise ein complicirtes Bild der Gehstörung; die kleine Patientin sah ängstlich auf den Boden bei ihren Gehversuchen.

In der Ruhe zeigten sich keine abnormen Muskelbewegungen.

Die Sprache war lallend und kramphaft; die einzelnen Worte wurden gewissermassen „herausgeschleudert“; Patientin „atmet falsch“ beim Sprechen; dabei zeigten sich zahlreiche Mitbewegungen in den mimischen Muskeln: der Mund wurde verzerrt, die Augen weit aufgerissen etc.

Die Augen zeigten nach keiner Richtung eine erheblichere Störung, nur liess sich constatiren, dass die Bewegungen der Bulbi die Extremstellungen nicht mehr zu erreichen vermochten und ein geringer Grad von Nystagmus zuweilen bemerkbar war.

Das Sehvermögen war, soweit sich dies bei der Kleinen prüfen liess, intact; der ophthalmoskopische Befund war beiderseits normal, Anomalien im Bereiche der Pupillen bestanden nicht.

An den unteren Extremitäten zeigten sich die Sehnenreflexe sehr lebhaft; links deutlicher als rechts, liess sich eine Andeutung von Fussclonus nachweisen; eigentliche „Spannungen bei passiven Bewegungen“ bestanden nicht, doch vermochte die Kleine die Muskeln nur schwer und oft nur unvollkommen zu entspannen.

Sensibilitätsstörungen fehlten, ebenso Muskelatrophien etc.

In den oberen Extremitäten bestand zweifellos auch eine, wenn auch nur recht geringe, Coordinationsstörung.

Die Intelligenz entsprach, wie eine längere Beobachtung in Ueber-einstimmung mit den Angaben der Mutter ergab, nicht ganz ihrem Alter.

Eine sehr sorgfältige, unter der Controlle der aufopfernden Eltern ausgeführte Behandlung mit Hydrotherapie, Massage, Zander'scher Maschinengymnastik nützte ebenso wenig wie ein Aufenthalt an der See (1892) und in Nauheim (Dr. Grödel, 1893).

Der Zustand blieb im Wesentlichen in den zwei und drei viertel Jahren meiner Beobachtung derselbe: zeitweise Besserungen der Coordinationsstörung wechselten mit Verschlechterungen, die Sprache behielt ihren „explosiven“ Charakter, die Coordinationsstörung der oberen Extremitäten trat wieder deutlicher hervor, als Patientin zu schreiben anfing (s. untenstehende Schriftprobe vom October 1894), die Störung der Intelligenz trat deutlicher hervor, als Pa-

vorgeschrieben.

tientin Privatunterricht in den Anfangsfächern — Lesen, Schreiben, Rechnen — bekam.

Anfang November 1894 untersuchte ich die Kleine zum letzten Male und fand das Symptomenbild im Princip unverändert; quantitativ hatten sich alle Störungen etwas mehr ausgebildet.

Betreffs der Augen bestätigte Dr. Beselin den oben geschilderten Befund (November 1894).

In dem soeben beschriebenen Falle constatiren wir:

1. Spontanen (oder nach Masern entstandenen resp. manifest gewordenen) frühzeitigen (zweites Lebensjahr) Beginn.
2. Keine Heredität.
3. Eine Coordinationsstörung, welche sowohl Züge der locomotorischen — spinalen — Ataxie als der Intentionsstörung, als auch der „cerebellaren Ataxie“ entlehnt; diese Coordinationsstörung betrifft die Extremitäten, den Rumpf, die mimischen Muskeln.
4. Stärkeres Ergriffensein der unteren Extremitäten.
5. Abnorme Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe.
6. Neigung der Extremitätenmuskeln zu Rigidität.
7. Eine „phonische“ Störung der Lippen-, Zungen- und Kehlkopfmuskeln, die zum Sprechact dienen.
8. Geringe Insuffizienz der exterioren Augenmuskeln und Andeutung von Nystagmus.
9. Leichte Störung der Intelligenz.

Dem gegenüber keine Pupillenstörungen und keine Alteration der Sensibilität, keine Sphincterenstörungen, keine Atrophie des Nervus opticus.

Man sieht, dass man, differenzialdiagnostisch den Fall betrachtend, ausschliessen musste:

1. Die reine Form der Friedreich'schen Ataxie (Fehlen des familiären Moments, anderer Charakter der Ataxie der Extremitäten, Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe, sehr frühzeitiger Beginn).

2. Die „reine Form“ der Kleinhirnatrophie (in den bisher beschriebenen Fällen wurden constatirt: Motilitätsstörungen — Huppert\*), Kohts, Schultze\*\*), Fraser\*\*\*), Seppilli†), Kirchhoff††),

---

\* ) Dieses Archiv Bd. VII.

\*\*) Virchow's Archiv Bd. 108. H. 2.

\*\*\*) Erlenmeyer's Centralbl. 1880.

† ) Ibidem 1880.

†† ) Dieses Archiv Bd. XII. Heft 3,

Claus\*), Ferrier\*\*) —, Anomalien der Augenbewegungen — Ferrier, Schultze, Budge, Wagner —, Sprachstörungen — Huppert, Schultze, Fraser, Seppilli, Kirchhoff, Sommer\*\*\*) —, ein diesem Falle analoges Symptomenbild nicht. Es konnte

3. eine abnorme Form der multiplen Sclerose nicht in Frage kommen, da, abgesehen von der Intactheit des Nervus opticus, die Sprachstörung und die Coordinationsstörung einen anderen Charakter trug.

4. Von Marie's „Ataxie cérébelleuse héréditaire“ trennt sich obiges Krankheitsbild durch den Mangel der Heredität sowohl wie durch den frühzeitigen Beginn der Erkrankung.

5. Von dem von mir beschriebenen Symptomen-Complex (Stüben) unterscheidet sich wieder der vorliegende Fall durch das Fehlen der familiären Anlage, den Beginn in früher Kindheit und das Fehlen der Opticusatrophie.

6. Bei Gowers'†) „atactischer Paraplegie“ treten zuerst die Symptome der spastischen Paraplegie auf, dann kommt die Ataxie, die Sphincteren sind dabei nicht selten paretisch, der Beginn der Erkrankung fällt meistens erst ins 30.—40. Jahr.

7. Von der „Uebergangsform“ Seeligmüller's (l. c.) unterscheidet sich der Fall einerseits dadurch, dass bei dieser keine Sprachstörung vorliegt, dass andererseits bei S.'s Fall Blasenstörungen da waren, in Menzel's Fall (l. c.), auch als „Uebergangsform“ aufzufassen, traten hochgradige Contracturen der Extremitäten auf, die Augenbewegungen blieben ganz normal, es bestand Romberg's Symptom.

Demgegenüber hat der beschriebene Fall sehr viele gemeinsame Züge mit 1. der Friedreich'schen Ataxie, 2. dem Bilde der als „Kleinhirnatriophie“ beschriebenen Fälle, 3. meinen Fällen Stüben, 4. der Marie'schen hereditären Cerebellarataxie, 5. mit den eben erwähnten „Uebergangsfällen.“

Was nun das anatomische Substrat der klinischen Symptome des vorliegenden Falles betrifft, so kann es sich nach dem, was wir auf Grund des bisherigen Erfahrungen gelernt haben, handeln: 1. um eine combinierte Systemerkrankung im Rückenmark mit Erkrankung des Kleinhirns (Menzel), 2. nur um eine Erkrankung des Kleinhirns, in Form einer mangelhaften Anlage oder Sclerose der nervösen Elemente des Kleinhirns (s. o. Autoren bei Erwähnung der Kleinhirnatriophie),

\*) Dieses Archiv Bd. XII. Heft III.

\*\*) Neurol. Centralbl. Bd. VI. 1887. S. 185.

\*\*\*) Dieses Archiv 1884.

†) Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

3. um eine mangelhafte Ausbildung des gesammten nervösen Central-organs — „abnorme Kleinheit“ (s. Nonne).

Bestimmter können wir uns obigem Falle gegenüber nicht aussprechen.

Ich würde es für falsch halten, für diesen Fall eine klinische Sonderstellung zu verlangen, sondern ich möchte ihn in die Mitte jenes oben erwähnten Krankheitsbildes stellen. Will man unseren Fall — und er kommt in der That dem Symptombild der Gebrüder Stüben am nächsten — zu dem von mir s. Z. beschriebenen Symptomencomplex rechnen, so muss man sagen: Dieser Symptomencomplex kommt ebenso wie die Friedreich'sche „hereditäre“ Ataxie, ebenso wie die Strümpell'sche „congenitale spastische Spinalparalyse“ auch isolirt, d. h. nicht in familiärer Häufung vor. Ich meinerseits möchte in diesem Punkt, nämlich der familiären Anlage einerseits (Fall Stüben), sowie in dem anderen Punkt, nämlich dem frühzeitigen Beginn der Krankheit andererseits (Fall Eggers) Grund genug erblicken, diesen neuen Fall nicht mit den Fällen Stüben zu identificiren.

### Fall 2.

Anna Plambeck, 17 Jahre, Bürgermeisterstochter aus Marne (untersucht 7. Juli 1892).

Die Eltern leben und sind ganz gesund, auch bei deren Verwandten sind irgendwelche nennenswerthe Neuropathien nicht vorgekommen; zwei Geschwister der Patientin sind gesund. Die Patientin ist rechtzeitig geboren; sie lernte das Gehen zur rechten Zeit, wurde zur rechten Zeit reinlich und begann auch zur rechten Zeit zu sprechen; doch so lange sie denken kann, konnte sie „nie recht mit“ beim Spiel und Umgang mit anderen Kindern; sie war von vorne herein „wackelig und ungeschickt“ auf den Beinen; ebenso hatte sie von Beginn an einen eigenthümlichen Fehler beim Sprechen, indem sie die Worte hastig hervorstieß, andere Worte verschluckte und dadurch schwer verständlich war; auch mit den Händen war sie von Anfang an ungeschickt, von Handarbeiten konnte sie nur grobe verrichten, die Handschrift ist stets ungelenkig und etwas zittrig geblieben (s. beistehende Schriftprobe). Auch geistig stand sie

*Ein Gymnastik zählt darauf für Sie*

nicht auf demselben Niveau mit ihren gleichaltrigen Genossinnen, sie lernte sehr schwer und man liess sie „nur aus Mitleid“ mit ihren Mitschülerinnen dieselben Klassen durchmachen.

Der ganze Zustand hat bisher keine eigentliche Progression gezeigt.

Die vegetativen Functionen waren normal; sie wurde mit funfzehn Jahren menstruiert. Für Lues in der Familie durchaus kein Anhalt.

#### St a t u s p r a e s e n s.

Patientin ist klein, gracil, chlorotisch.

Am Cor der typische Befund einer schweren Chlorose; „chlorotisches Venensausen“ am Halse.

Lungen ganz normal.

Abdominalorgane ohne Besonderheit.

Urin ohne Albumen und Sacch.

Die Sprache hat den Charakter des Unberechneten und Mass-losen; manchmal kommt ein Wort lauter heraus als es sollte, gewissermassen herausgestossen, manchmal wird eine Silbe hastig verschluckt; ohne äussere Veranlassung ist auch die Respiration dabei nicht gleichmässig und ruhig, sondern oft seufzend, oft schnappend, aber anders als man es bei der Chorea sieht; beim Sprechen sieht man hie und da Mitbewegungen in der Gesichtsmuskulatur.

Der Gang ist etwas unsicher; Patientin geht etwas breitbeinig, leicht schwankend, im „Seemannsgang“; sie heftet, wenn sie schnell gehen will, die Augen auf den Boden; beim Stehen mit geschlossenen Augen beginnt der Rumpf unruhig zu werden, aber es besteht kein Romberg'sches Symptom; die Bewegungen der oberen Extremitäten sind ungeschickt, haben etwas „Krampfhaftes“, sind nicht eigentlich atactisch, ähneln auch durchaus nicht dem „Intentionstremor“.

Die Sehnenreflexe sind sämmtlich auffallend lebhaft, doch nicht mit Sicherheit als pathologisch erhöht aufzufassen; kein Achillesclonus; keine Contracturen.

Die Augen, im Uebrigen nach jeder Richtung — auch speciell ophthalmoskopisch — normal, können nicht ganz normal weit nach oben bewegt werden, während sie nach unten und nach der Seite (innen und aussen) die Extremstellung erreichen; kein Nystagmus, Pupillarreflexe normal.

Keine Sensibilitätsstörungen; keine Sphincterstörungen.

Patientin kam nach Hamburg, um die Zander'sche Maschinengymnastik zu treiben; ich sah und untersuchte Patientin nur einmal in meiner Sprechstunde. Ihre Intelligenz erschien mir als „beschränkt“, sie hatte etwas Blödes im Gesichtsausdruck.

Patientin ging ungebessert in ihre Heimath zurück; am 26. Februar 1893 erhielt ich von dem Vater einen Brief, in dem er mir mittheilt, dass der Zustand seiner Tochter sich auch im Laufe des Herbstes und Winters nicht geändert hätte, und dass dieselbe Mitte Februar ganz plötzlich „von einer Ohnmacht befallen“ worden sei, „aus der sie trotz sofortiger ärztlicher Hülfe nicht mehr erwachte“.

In diesem Falle sehen wir:

1. Spontanen frühzeitigen Beginn.

2. Keine Heredität.
3. Eine mässig starke resp. geringe, am meisten der „cerebellaren Ataxie“ gleichende Coordinationsstörung der unteren und der oberen Extremitäten.
4. Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe, ohne Muskelspannungen.
5. Phonische Sprachstörung und Mitbewegungen der mimischen Muskeln.
6. Intellectuelle Minderwerthigkeit.
7. Geringe Insufficienz einzelner exteriorer Augenmuskeln; kein Nystagmus, keine Opticusatrophie, keine Pupillenstörungen.
8. Sensibilität und Sphincteren normal.
9. Chlorose mit Gefässsystemssymptomen.

Also nur durch die geringe Rigidität der Muskeln, die „Andeutung von Nystagmus“ sowie durch den höheren Grad der Coordinationsstörung — in der Behinderung des Gehens zum Ausdruck kommend — unterscheidet sich der erste Fall — Fall Eggers — von diesem Falle.

Was ich betreffs der diagnostischen Würdigung dieses Falles sagen kann, habe ich beim ersten Fall bereits gesagt; nicht uninteressant ist hier noch die typische Chlorose; es ist ja bekannt, dass gewisse Formen der Chlorose von Virchow und nach seinem Vorgang auch von vielen Anderen auf eine abnorme Kleinheit des gesamten Gefässsystems zurückgeführt werden; im Hinblick auf die Möglichkeit, dass diesen zwei Fällen eine „abnorme Kleinheit des Centralnervensystems“ zu Grunde liegt, gewinnt eben diese Chlorose ein besonderes Interesse.

### Fall 3.

Paul Gerber, 5 Jahre, Colonialwaarenhändlerssohn.

Die Mutter ist „nervös“, der Vater gesund — war nicht syphilitisch —; ein Bruder starb, vier Wochen alt, an „Schlucklähmung und Lähmung der rechten Seite“ (der Arzt sagte, das Kind würde, wenn lebend, idiotisch geworden sein), ein anderes Kind litt an halbseitiger Lähmung in Folge von „Gehirnentzündung“. Patient selbst ist zur rechten Zeit, spontan (ohne Forceps) geboren, von der Mutter gestillt; hat keine nennenswerthe Krankheit bisher durchgemacht. Als er anfing — rechtzeitig — zu gehen, fiel die Anomalie der Gehbewegungen auf; er fiel fortwährend hin; auch das Stehen war unsicher; die Sprache war undeutlich, „unordentlich“; die Intelligenz soll intact, d. h. dem Alter des Kindes ganz entsprechend, sein. Das Kind zahnte rechtzeitig, wurde zur rechten Zeit reinlich.

St a t u s p r a e s e n s (9. November 1894).

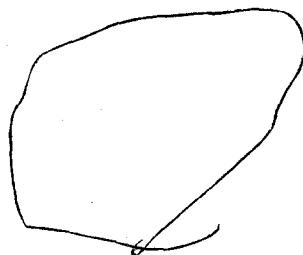
Gut genährtes, durchaus normal aufgewecktes Kind, mit normalen inneren Organen,

Leichter Strabismus concomitans convergens; kein Nystagmus; die Augenbewegungen gehen nach oben, aussen und innen nicht ganz ad maximum von Statten. Patient sieht und hört normal; ophthalmoskopisch normaler Befund (von Dr. Beselin bestätigt); Pupillen nach jeder Richtung normal.

Patient steht unsicher, nur mit gespreizten Beinen kann er sich sicher halten, auch dabei leichtes Schwanken des Körpers; sehr charakteristisch ist das von Charcot zuerst beschriebene Spiel der dorsalflectirten Zehen; der Gang ist auch etwas breitbeinig, unsicher, schlecht äquilibirt, Patient stolpert leicht. Die Sehnenreflexe sind lebhaft, kein Achillesclonus. Patient kann die Muskeln schwer entspannen, wodurch zeitweilig „Spannungen bei passiven Bewegungen“ vorgetäuscht werden.

Keine Sensibilitätsstörungen. Kein Romberg'sches Symptom.

Die oberen Extremitäten sind in ihren Bewegungen ungeschickt, „schlecht berechnet“ (siehe beistehend die einem vorgezeichneten Kreis nachgezeichnete Figur).



Die Sprache ist stossend, ungleichmässig in der Betonung der Wörter und Silben.

Sphincteren intact.

Dieser Fall zeigt uns:

1. Spontanen frühzeitigen Beginn.
2. Kein gleicher Fall in der Familie, in der zwei andere Kinder an Encephalitis gelitten zu haben scheinen.
3. „Statische“ Ataxie und „cerebellare“ Störung des Gehens sowie geringe Coordinationsstörung der oberen Extremitäten.
4. Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe und Neigung der Muskeln zu Rigidität.
5. „Explosive“ Art des Sprechens (leichte „phonische“ Störung).
6. Geringe Insuffizienz einzelner exteriorer Augenmuskeln; kein Nystagmus, keine Opticusatrophie; keine Pupillenstörungen.
7. Keine Störung der Sensibilität, der Sphincterenfunction.
8. Intelligenz normal.

Das heisst also: Bei intakter Intelligenz sehen wir im Uebrigen fast ganz dasselbe Bild, wie es uns der zweite Fall (Fall Plambeck) bietet; aber hier haben wir wieder eine Andeutung von Muskelrigidität wie im Fall 1 (Fall Eggers), von dem sich dieser dritte Fall, ausser durch die Intactheit der Intelligenz, durch das Fehlen jedes Nystagmus unterscheidet: man sieht, durch jeden weiteren Fall wird die „Flüssigkeit der Uebergänge“ immer deutlicher illustrirt.

#### Fall 4.

Carla Teifke, 7 Jahre, Landmannskind aus Uetersen.

Die Eltern des Kindes leben und sind gesund — für Lues kein Anhalt — ebenso zwei ältere und zwei jüngere Geschwister; in der ganzen Verwandtschaft ist ein ähnlicher Fall nicht vorgekommen. Das Kind ist zur rechten Zeit, spontan geboren, entwickelte sich angeblich ganz normal bis zu  $1\frac{1}{2}$  Jahren, war zur rechten Zeit reinlich. Als es 18 Monate alt war, machte es die Masern durch, die sehr schwer verliefen; es lag mehrere Tage ganz still da, hatte aber keine Krämpfe und kein Erbrechen.

Zu gehen und zu sprechen begann es erst nach den Masern, und dann wurde sofort die Anomalie bemerkt; geistig entwickelte sich das Kind ziemlich gut, blieb aber doch hinter anderen Kindern ihres Alters zurück; irgend welche moralische Defekte wurden nicht bemerkt; die Sprache war stets schwierig; „sie hilft oft mit dem Gesichte nach“ (Ausspruch des Vaters).

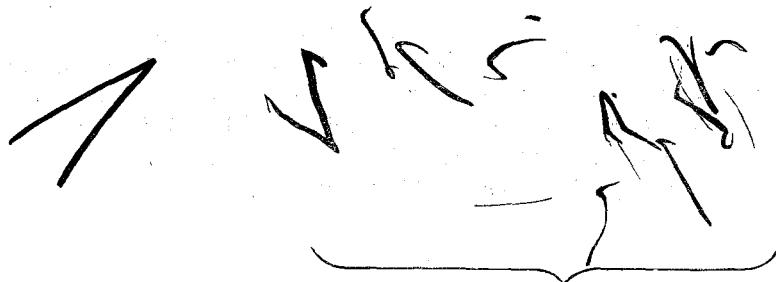
#### St a t u s p r a e s e n s (9. Juli 1892).

Mässig gut genährtes, nicht anämisches, nicht rhachitisches Kind, mit normalen inneren Organen.

Im Sitzen und im Stehen fällt schon ein Wackeln des Kopfes, des Halses und des Rumpfes auf; die Bewegungen der oberen und unteren Extremitäten zeigen eine deutliche Coordinationsstörung, die nicht rein atactisch ist, sondern mit einem leicht spastischen Moment vermischt ist; beim Gehen wackelt das Kind wie ein Betrunkener und droht oft umzufallen („fällt bei jeder Gelegenheit“); kein nennenswerther Unterschied bei Augenschluss; die Bewegungen der oberen Extremitäten sind ungeschickt, Patient folgt ihnen stets mit den Augen (siehe umstehende Linienzeichnung).

Patient sieht und hört gut; der ophthalmoskopische Befund ist normal, bei Bewegungen der Augen zeigt sich ein starker atactischer Nystagmus, und zwar nach allen Richtungen; die Pupillenfunktionen sind ungestört.

Die Sprache geht mit erheblicher Luftverschwendung vor sich, ohne eigentliche articulatorische Störungen, aber mit atactischer Störung der Mund-, Backen- und Lippenmuskeln; ab und an zeigen sich „Mitbewegungen“ in den Gesichtsmuskeln.



vorgeschrieben.

nachgeschrieben.

Die Sehnenreflexe der unteren und oberen Extremitäten sind sehr lebhaft; ab und an „Andeutung von Achillesclonus“ (d. h. der dorsalreflectirte Fuss wiederholt die Flexionen mehrere Male und kommt dann zur Ruhe). Patient kann die Muskeln der unteren Extremitäten schwer entspannen, es bestehen aber keine eigentlichen Contracturen.

Sensibilität, soweit bei dem Kinde zu prüfen, nicht gestört.

Die Intelligenz vielleicht nicht ganz derjenigen eines 7jährigen Kindes entsprechend.

Hinterhauptschädel auffallend klein.

Nach einem am 29. November 1894 vom Vater erhaltenen Bericht hat sich der Zustand der Patientin langsam verschlechtert: „Die Krankheit ist von Zeit zu Zeit immer noch schlechter geworden, und jetzt ist sie soweit herunter, dass das Kind ohne Führung keinen Schritt mehr allein laufen kann, auch nicht mehr selbst Nahrung zu sich nehmen kann, sondern von uns gefüttert werden muss, da das Zittern der Glieder viel stärker geworden ist. Im Uebrigen ist das Kind gross und kräftig geworden, ist auch nicht geistig zurück...“.

Wir constatiren im vorliegenden Fall demgemäß:

1. Beginn in früher Kindheit, möglicherweise Entstehung der Krankheit während resp. in Folge schwerer Mäsern.
2. Progression des Leidens.
3. Keine familiäre oder hereditäre Anlage.
4. Statische und locomotorische Coordinationsstörung vom Charakter der cerebellaren Ataxie, in den Extremitäten sowohl wie an Kopf und Rumpf.
5. Kein Romberg'sches Symptom.
6. Starker atactischer Nystagmus, bei normalem Verhalten des N. opticus und der Pupillenfunctionen.
7. „Phonische Sprachstörung“ und auf Ataxie der mimischen Muskeln beruhendes Grimassiren.
8. Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe; Schwierigkeit die Muskeln zu entspannen, ohne eigentliche Muskelcontracturen.

9. Keine Sensibilitätsstörungen; keine Sphincterenstörungen.
10. Keine sichere Intelligenzstörung.

Dem vorhergehenden Fall gleicht dieser Fall in ganz ausserordentlicher Weise, er unterscheidet sich nur durch das Vorhandensein von Nystagmus; auch hier ist die Intelligenz intact, wodurch der Fall sich ausserdem vom ersten und zweiten Fall unterscheidet. Durch das Fehlen von Intelligenzstörung und von Opticusatrophie einerseits, durch die Isolirtheit des Falles und den Beginn in früher Kindheit andererseits unterscheidet er sich von meinen Fällen Stüben; zusammengefasst: es liegt hier ein neuer Fall vor, der in keinem einzigen wesentlichen Punkte von den bisher in diesem Aufsatz beschriebenen drei Fällen sich principiell unterscheidet.

Dieser Fall Teifke beweist, dass das Wesentliche des für uns hier in Rede stehenden Symptomencomplexes nach einer schweren Infectionskrankheit des Kindesalters — hier Masern — zuerst manifest werden kann.

In diesem Punkte berühren wir uns wieder mit der Friedreichschen Ataxie, die erwiesen ermaassen — bei Rütimeyer's Fällen Scharlach und Tyhus, in Bernabei's Fall Masern, in Besold's Fällen Influenza bezw. eine nicht näher zu bestimmende acute Krankheit — im Anschluss an acute Krankheiten zuerst in die Erscheinung treten kann (citirt nach Besold, I. c. S. 178).

Die Uebersicht obiger vier Fälle dürfte uns lehren: „Es giebt ein Symptomenbild, welches sich zusammensetzt aus einer der cerebellaren Ataxie am meisten gleichenden Coordinationsstörung der Extremitäten, des Kopfes, des Rumpfes, der phonischen, dem Sprechact dienenden, sowie der mimischen Muskeln, bei welchem Störungen der Ausgiebigkeit der Augenbewegungen vorkommen, während die Function der Pupillen normal bleibt und der Nervus opticus keine Degeneration zeigt, bei welchem die Intelligenz minderwerthig sein kann, bei dem die Sehnenreflexe sich lebhaft oder abnorm gesteigert zeigen, Muskelrigiditäten in die Erscheinung treten können, bei dem Störungen der Sensibilität sowie der Function der Sphincteren sich nicht einstellen.“

Dieser Symptomencomplex kann sich in früher Kindheit spontan allmälig entwickeln, er kann nach acuten Infectionskrankheiten entstehen bezw. manifest werden; familiäre Anlage oder directe Heredität fehlt dabei.

Der Verlauf ist entweder ein eminent langsamer — die Entwicklung von Paralysen und Contracturen ist dabei bisher noch

nicht constatirt worden; da die Fälle jedoch, in denen sich unser Symptomcomplex spontan und allmälig entwickelt hat, bisher nur einige Monate resp. eine kurze Reihe von Jahren beobachtet worden sind, so bleibt die Möglichkeit weiterer Erfahrungen hier offen — oder es tritt, nachdem sich schon in früher Kindheit das Symptomenbild herausgebildet hat, ein Stillstand ein.

Einzelne dieser Züge können im Bilde fehlen, so z. B. brauchen keine Augenmuskelstörungen da zu sein, so können Muskelrigiditäten fehlen, so kann die Intelligenz intact bleiben, so kann die Coordinationsstörung auf die Extremitäten beschränkt sein: diese Unterschiede genügen jedoch nicht, um die Fälle prinzipiell von einander zu trennen.

Entwickelt sich obiges Symptomenbild nach Vollendung der Kindheit resp. des Jünglingsalters spontan und ist der Fall in der Familie nicht isolirt, so haben wir das Bild, welches ich gelegentlich der Fälle Stüben zuerst gezeichnet habe und welches P. Marie mit unter die „Ataxie cérébelleuse héréditaire“ — von der ich, wie bereits oben bemerkt, Fälle mit Pupillenstörungen und Sensibilitätsstörungen ausgenommen wissen möchte — einbegreift.

In obigen, wie man sieht, weitgefassten Rahmen lassen sich auch die „Uebergangsformen“ einbegreifen. Der einzige wesentliche Unterschied gegenüber den Fällen der Friedreich'schen Ataxie, die in der That auch ihrerseits unter sich eben solche Unterschiede zeigen, wie die oben beschriebenen Fälle unter einander differiren, besteht darin, dass bei den echten Fällen Friedreich'scher Krankheit der Patellarreflex fehlt; im Uebrigen sind die positiven und negativen Merkmale obiger Fälle dieselben wie die der „Gruppe“ „Friedreich'sche Krankheit.“

Ich glaube gezeigt zu haben, dass in klinischer Beziehung eine ununterbrochene Kette von Uebergängen existirt von den als „Cerebellar-atrophie“, beschriebenen Fällen durch die Categorie meiner Fälle von „congenitaler Kleinheit des Centralnervensystems“, weiter durch Marie's „Ataxie cérébelleuse héréditaire“ zu den „Uebergangsfällen“ Menzel's und Seeligmüller's, und zu den in diesem Aufsatz beschriebenen Fällen, und es kommt somit in Rücksicht auf die Friedreich'sche Krankheit nur darauf an, welche Bedeutung resp. welchen Werth man dem Unterschied im Verhalten der Sehnenreflexe beilegen will, und da ist ja gerade in allerneuester Zeit ein Streit ausgefochten worden zwischen Schultze und Senator (l. c.): Schultze legt auf das Moment des Fehlens der Sehnenreflexe ein ausserordentliches Gewicht, und richtig ist ja zweifellos, dass in den „chemisch reinen“ Fällen, um Schultze's Ausdruck zu gebrauchen, die Patellarreflexe fehlen; immerhin hat schon

im Jahre 1880 Seeligmüller (l. c.) bei Gelegenheit der Publication der Fälle seiner hereditär-atactischen Kranken, die, in vielen wesentlichen Punkten dem Friedreich'schen Bilde gleichend, in einzelnen Punkten von jenem Bilde sich unterscheiden, gerade in Betreff der Patellarreflexe bemerkt — dieselben waren in S.'s Fälle vorhanden —, dass diese Frage nach seiner Meinung keine principielle Scheidung bedingen dürfe, und Seeligmüller hat damals — soweit ich sehe — unwidersprochen, trotz der Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe in seinen Fällen, diese Fälle der Friedreich'schen Gruppe angegliedert. Seither sind diese Fälle stets und noch neuerdings von Pierre Marie als „Misch- und Uebergangsformen“ zur Friedreich'schen Ataxie rubricirt worden. Wenn man ferner bedenkt, dass auch in Menzel's Fall, der intra vitam lebhafte Patellarreflexe bot, eine combinirte Systemerkrankung im Rückenmark sich vorfand, die derjenigen der Friedreich'schen Krankheit sehr nahe kam, so scheint mir in der That, dass man einen principiellen Werth dem Verhalten der Sehnenreflexe da, wo alle anderen Cardinalsymptome vorhanden sind, nicht beizumessen braucht.

Gehen wir nun, nach Besprechung der klinischen Seite unseres Themas, zur Betrachtung der anatomischen Verhältnisse über, so lehrt uns die Durchsicht der Literatur folgendes:

Nur im Rückenmark sind Veränderungen gefunden worden bei den reinen Fällen Friedreich'scher Krankheit.

Nur im Kleinhirn sind Veränderungen constatirt worden (in Fällen, welche in klinischer Beziehung den unsrigen ähnlich waren): von Otto\*) (sehr kleines, verkümmertes Kleinhirn), von Lallement\*\*) (Atrophie der linken Kleinhirnhemisphäre), von Huppert (l. c.) (hochgradig verkleinertes, aber in allen seinen Theilen regelmässig gebautes und entwickeltes Kleinhirn), von Sommer (l. c.) (zurückgebliebene Entwicklung des Kleinhirns). Die Fälle von Seppilli, Kirchhoff, Claus führe ich nicht an, weil die klinischen Symptome ganz andersartig waren, den Fall von Schultze (l. c.) nicht, weil die anatomischen Veränderungen in diesem Fall wahrscheinlich auf einer, auf alkoholischer Basis entwickelten, Arteriosklerose beruhten; ebensowenig gehört der Fall Arndt's\*\*\*) in den Kreis unserer Betrachtungen.

Im Rückenmark und im Kleinhirn fand Menzel (l. c.) in seinem zu den „Uebergangsformen“ zu rechnenden Fall anatomische

\*) Dieses Archiv Bd. IV. S. 730ff.

\*\*) Citirt bei Nothnagel, Top. Diagnostik. S. 45.

\*\*\*) Dieses Archiv Bd. XXVI. Heft 2.

Veränderungen, und nur eine Kleinheit des Kleinhirns und Rückenmarks, bei normalem mikroskopischem Verhalten, konnte ich in meinen oft erwähnten Fällen Stüben feststellen.

In allen diesen Fällen, wo das Kleinhirn abnorm gefunden wurde, handelte es sich um Entwickelungs- oder Bildungshemmungen, theils congenital, theils durch eine acute Nervenkrankheit — wie in Huppert's Fall: Verlangsamung des sonst regelmässigen Wachsthumus, hervorgerufen durch eine im dritten Lebensjahr überstandene Nervenkrankheit — bedingt; es handelte sich in keinem dieser Fälle um eine jener Erkrankungsformen, die sich uns bei anderen chronischen Erkrankungen dieses Organs — ich folge hier der sorgfältigen Zusammenstellung, die uns Arndt (l. c.) in seiner schönen Arbeit: „Zur Pathologie des Kleinhirns“ gegeben hat — in Gestalt von gleichmässiger Degeneration von Rinde und Marklager, von Degenerationen, die vorwiegend das Marklager oder solchen, die vorwiegend die Rinde betreffen, entgegenstellen.

Es ergiebt sich somit, dass in allen anatomisch untersuchten Fällen, die die wesentlichen Züge des uns hier beschäftigenden Symptomenbildes gezeigt hatten, sich palpable Anomalien an mehr weniger ausgedehnten Partien jener grossen Bahn zeigten, welche von den Kleinhirnsträngen des Rückenmarks, durch die Oliven, das gekreuzte Corp. restiforme ins Kleinhirn — Vliess — und von dort weiter durch die Bindearme ins Grosshirn führt\*). Die Unversehrtheit dieser Bahn macht man bekanntlich für die Erhaltung des Körpergleichgewichts und der Coordination verantwortlich.

In einer Reihe von Fällen waren auch die Hinterstränge verändert, und es muss noch weiteren Forschungen überlassen bleiben, auszumachen, ob in der That das Befallensein dieser Theile des Rückenmarks für die klinischen Symptome von wesentlichem Einfluss ist.

Dass nicht nur bei das Rückenmark und das Kleinhirn selbst betreffenden Erkrankungen Coordinationsstörungen vorkommen, sondern auch bei Affectionen anderer, dem Cerebellum nahe gelegener Hirntheile, wie Pons, Medulla oblongata, Corpp. quadrigemina, Crura cerebelli ad pontem etc., ist allgemein bekannt, ebenso wie auf Grund vielfacher

---

\*) Ob nicht in Fällen dieser Categorie auch die Grosshirnrinde „anatomisch minderwerthig“ ist, müssen weitere Untersuchungen zeigen; erst die neuesten Methoden (Kultschitzky-Wolters) sind im Stande, feinere Anomalien der Systeme der Nervenfasern der Grosshirnrinde zu zeigen, und hat uns Käs in seinen mühevollen aber dankbaren Arbeiten hier den Weg gezeigt.

Fälle — Epstein\*), Witkowski\*\*), Mosler\*\*\*), Hebra†), Ogiloce††) u. A. — es feststeht, dass Erkrankungen — Hemmungsbildungen, Tumoren, Abscesse, Erweichungen etc. — des Kleinhirns symptomlos verlaufen können: für uns gilt es hier nur, festzustellen, dass in denjenigen Fällen, die sich der Hauptsache nach in unsere Symptomen-Gattung einreihen lassen, eine anatomische Anomalie, sei es Hemmungsbildung, sei es eine chronische Degeneration, sei es eine Combination beider (wie in Menzel's Fall) in jener systematischen Bahn (systematisch, weil gemeinsam einer Function dienend) besteht.

Ich kann mir nun sehr wohl denken, dass einzelne Details im Gesammtbild wechseln können, je nachdem der eine oder andere Theil dieser Bahn mehr gelitten hat, ebenso wie die Entstehung der Krankheit ein anderes Gepräge tragen muss, je nachdem ein hereditärer Einfluss sich geltend macht oder eine Noxe von aussen einwirkt; ich kann, um es anders auszudrücken, den Gedanken von vornherein nicht ganz von der Hand weisen, dass obige Bahn erkranken kann in Folge congenitaler (s. Anmerk.) — zum Theil familiärer — Einflüsse: wir hätten dann das Bild der Friedreich'schen Krankheit und ihrer Abarten, das der Marie'schen Krankheit und das der Uebergangsformen, verschieden unter sich je nach der Localisation der Noxe; es könnte ferner in anderen Fällen von vornherein die ganze Bahn — ebenfalls in Folge familiär-hereditärer Einflüsse — im Zustand der „Subevolution“ sich befinden: wir hätten dann das klinische Bild, als dessen Repräsentant die Brüder Stüben gelten können; wir kämen damit zu dem erst jüngst von Strümpell aufgestellten Begriff der acquirirten und der congenitalen Systemerkrankung.

Obgleich ich mir bewusst bin, dass der Vergleich ein gewagter ist, so möchte ich doch hier eine Parallele ziehen zu einem von Strümpell gelegentlich einer Besprechung über progressive Muskelatrophie geäußerten Gedanken: Strümpell†††) meint, es hänge nur von der Lo-

---

Anmerk. Dass die Isolirtheit der Fälle an sich noch nicht gegen die „congenitale Aetiology“ spricht, das betonte noch neuerdings Strümpell bei Gelegenheit seiner Bemerkungen über die congenitale spastische Spinalparalyse (l. c.).

\*) Virchow's Archiv Bd. 49. S. 145.

\*\*) Dieses Arch Bd. XIV. S. 415.

\*\*\*) Deutsches Archiv f. klin. Med. XV. S. 229.

†) Vierteljahrsschr. f. Dermat. und Syph. III. S. 608.

††) Brain 1885. Oct. p. 405—408.

†††) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. III.

calisation des Krankheitsagens ab, ob das Bild der chronischen Ophthalmoplegie, der chronischen Bulbärparalyse, der progressiven Muskelatrophie, der amyotrophischen Lateralsklerose zu Stande kommt; auch diese Krankheitsformen können „spontan“ entstehen und können auch die Folge einer Noxe — Infection resp. Intoxication — sein. Analog könnte man — mutatis mutandis — annehmen, dass sich die Unterschiede im klinischen Krankheitsbild gestalten müssen, je nachdem nur im Kleinhirn, nur im Rückenmark, oder in beiden zusammen die anatomischen Anomalien localisiert sind, und je nachdem die einen oder die anderen Bahnen im Rückenmark von der — congenitalen oder acquirirten — Noxe mehr betroffen sind.

Im Anschluss möchte ich noch zwei Krankengeschichten veröffentlichen, die illustriren sollen, dass derselbe Symptomencomplex auch als Residuum einer acuten Gehirnerkrankung sich darstellen kann: in diesem ätiologischen Moment einer acuten Erkrankung des Hirns, sowie in dem Umstand, dass das Symptomenbild, einmal ausgebildet, stabil bleibt, liegt selbstverständlich ausgedrückt, dass die Pathogenese eine andere ist als in den Fällen, deren Aetiologie in der eigenen Tendenz des Nervensystems zur Erkrankung liegt, welche Tendenz auch in dem progressiven Charakter der Krankheit zum Ausdruck kommt: trotz der Gleichartigkeit des ausgebildeten Symptomenbildes muss somit die Auffassung des Krankheitsbildes eine andere sein als in den oben beschriebenen vier Fällen. Es bleibt darum doch die Thatsache interessant, dass auf dem Boden einer ganz anderen Aetiologie ein im Wesentlichen gleicher Symptomencomplex zu Stande kommen kann.

### Fall 5.

Johann Kühl, 20 Jahre, aus Hamburg.

Die Eltern und Geschwister sind ganz gesund; auch über die übrigen Verwandten weiss Patient — später wurden mir seine Angaben von einer seiner verheiratheten Schwestern, die ich aufsuchte, bestätigt — von keiner Nervenkrankheit zu berichten; Patient war niemals syphilitisch infiict (hat überhaupt noch nicht coitirt); kein Potatorium oder sonstige chronische Intoxication nachweisbar; als Kind war Patient im Wesentlichen stets gesund, lernte Gehen, Sprechen zur rechten Zeit; zahnte rechtzeitig und war rechtzeitig reinlich; im 12. Lebensjahr machte Patient eine schwere „hitzige Krankheit“ durch, die die Schwester mir als „Gehirnentzündung“ schilderte: Patient fieberte, hatte „Krämpfe am ganzen Körper“,

war mehrere Tage besinnungslos; als Patient nach langsamer Reconvalescenz wieder aufstand, zeigten sich Bewegungsstörungen an den vier Extremitäten in Form von „Krämpfen“; sein Verstand hat sich seither nicht normal entwickelt, er blieb „dösig“ und konnte bisher nur als Viehhirt verwertet werden. Niemals hatte er Schmerzen oder Parästhesien, die Sinnesfunctionen blieben gut, ebenso die Function der Sphincteren; niemals nennenswerther Kopfschmerz oder Schwindel. Patient wurde von seinem Schwager in die Poliklinik des Herrn Dr. Cordua gebracht; auf Veranlassung von Herrn Dr. Cordua untersuchte ich den Kranken.

*Status praesens* (7. November 1889).

Ziemlich robuster junger Mann; Hinterhauptsschädel auffallend klein. Patient ist geistig abnorm stumpf.

Beim Stehen wackelt der ganze Mensch etwas; das Schwanken betrifft den Kopf, den Rumpf, die Extremitäten; das von Charcot beschriebene Balanciren mit den Zehen ist sehr ausgesprochen; ein nennenswerther Unterschied tritt bei Augenschluss nicht auf. Beim Gehen zeigt sich die Störung zunächst als Schwanken, dann aber auch in einer Form, die theils, durch die ausfahrende Art, an Ataxie erinnert, theils durch unwillkürliche krampfhafte Muskelcontraktionen etwas durchaus Atypisches erhält; in den oberen Extremitäten besteht dieselbe Art der Coordinationsstörung; Patient fährt unsicher und auf Umwegen auf sein Ziel zu, kann Hand und Finger aber, am Ziel angekommen, ruhig halten (s. folgende Schriftprobe, am 10. October 1894 erhalten).



Die Augenbewegungen zeigen keinen Nystagmus, wohl aber sind sie nicht ganz sufficient, d. h. die Extremstellungen — nach allen Richtungen — werden nicht erreicht; Patient muss dann Drehungen des Kopfes mit zu Hülfe nehmen, um dem extrem geführten Object mit den Augen folgen zu können; alle Pupillenfunctionen sind normal; ophthalmoskopischer Befund normal.

Die Sprache ist stossend und heftig, dieser Charakter ist bedingt durch „falsches“, d. h. mangelhaft moderirtes Athmen; eine eigentlich articulatorische Sprachstörung besteht nicht; keine Mitbewegungen in der Mimik; die Zungenbewegungen sind anscheinend normal.

Kauen, Schlucken etc. normal.

Sehen, Hören, Riechen, Schmecken normal.

Die sämmtlichen Sehnenreflexe sind sehr lebhaft, ohne mit Sicherheit als pathologisch gesteigert angesprochen werden zu können. Die Hautreflexe sind normal. Die Muskelcontouren springen rigide vor; eigentliche Contracturen — Spannungen bei passiven Bewegungen — fehlen.

Volum der Muskeln, grobe Kraft etc. normal.

Sphincteren normal.

Am 10. October 1894 suchte ich Patient, über dessen Verhalten ich, mit diesem Thema beschäftigt, mich orientiren wollte, wieder auf. Er war in Wils-ter in der Marsch als Viehhirt angestellt.

Ich fand ganz dasselbe Bild, nur war die Störung des Gehens vielleicht etwas hochgradiger geworden; sein Herr äusserte, dass sein Knecht nur sehr langsam vom Flecke käme und jeder Ausdauer entbehre; auch sei seine Intelligenz sehr gering, so dass er ihm durchaus nichts Verantwortliches anvertrauen könne.

Wir constatiren in diesem Fall:

Im Anschluss an eine acute, unter cerebralen Erscheinungen verlaufene Krankheit entwickelt sich, ohne familiäre oder hereditäre Disposition, im zwölften Lebensjahr:

1. Eine locomotorische Coordinationsstörung der vier Extremitäten, die die Mitte hält zwischen Ataxie und Intentionstremor; statische Ataxie.
2. Eine Sprachstörung von phonischem Charakter, auf einer gleichen Coordinationsstörung der zum Sprechact unentbehrlichen Respirationsmuskeln beruhend.
3. Insufficienz exteriorer Augenmuskeln, bei normalem Verhalten der Pupillen und normaler Function des Nerv. opticus.
4. Deutliche, mittelgradige Defekte der Intelligenz.
5. Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe mit leichter Rigidität der Muskulatur.
6. Fehlen von Störungen der Sensibilität und der Sphincteren.

Also wiederum ein Symptomenbild, welches im Wesentlichen alle dieselben Züge bietet wie Fall 1—4, sowie die Fälle Stüben und die der Ataxie cérébelleuse héréditaire Marie's; es fehlt: 1. die hereditäre Anlage, 2. die Atrophie des Nerv. opticus und 3. — und das ist hier der principielle Unterschied — die Krankheit hat sich nachweislich aus einer acuten Krankheit, die am Hirn sich abgespielt hat, entwickelt.

War mir dieser Fall schon gerade wegen dieses letzten Punktes sehr bemerkenswerth erschienen, so bot sich mir nach dem Gesetz der Duplicität der Fälle wenige Monate nach der Untersuchung dieses Falles ein analoger Fall dar.

### Fall 6.

Carl Rosenberg, 29 Jahre, Kaufmann.

Patient stammt aus gesunder Familie; speciell sind irgendwie nennenswerthe Neuropathien in der Familie nicht vorgekommen; er war früher im Wesentlichen stets gesund. Keine Lues, kein Tripper; kein Alkoholismus etc. Patient war in Chile als Kaufmann aufhältlich; vor circa  $\frac{5}{4}$  Jahren machte Patient bei grosser Hitze in der Nähe von Valparaiso einen sehr anstrengenden Ritt; sehr heiß geworden und körperlich ermattet, nahm er unmittelbar nachdem er nach Hause gekommen war, ein kaltes Bad. Noch am selben Abend stellten sich heftige Kopfschmerzen ein und Uebelkeit, am nächsten Tage war der Kopfschmerz noch heftiger, es traten Delirien auf und Patient fiel in Bewusstlosigkeit, welche über drei Wochen dauerte. Als Patient wieder zu sich kam, musste er eine Zeit lang katheterirt werden. Dazu hatte sich eine Unsicherheit in den vier Extremitäten eingestellt, Patient konnte wegen grosser Schwäche und wegen „Wackligkeit“ der Beine nicht gehen und stehen; geringe Parästhesien bestanden in Händen und Fingern und in den Füßen. Psyche, Intelligenz, Gedächtniss war normal geblieben. Durch einen mehrmonatlichen Landaufenthalt erholte sich Patient ganz ausserordentlich, so dass er nach einigen Monaten an zwei Stöcken zu gehen vermochte. Auch die Sprache hatte sich geändert, sie hatte etwas auffallend Stossweises bekommen; die Exurese wurde allmälig normal. Die vegetativen Functionen waren sämmtlich ungestört. Patient ist seit circa 3 Monaten in Deutschland, nachdem eine weitere Besserung sich nicht eingestellt hatte.

#### status praesens.

Kräftig gebauter, gut genährter junger Mann.

Innere Organe normal; Urin ohne Zucker und Eiweiss.

Patient kann stehen nur in der Weise, dass er sich auf zwei Stöcke stützt und die Augen auf den Boden heftet; dabei zeigt sich ein Schwanken und Wackeln im Rumpf, Nacken und Kopf; beim Gehen muss er ebenfalls vorsichtig beide Stöcke gebrauchen und darf die Augen nicht vom Boden heben; er setzt die Beine breitbeinig und wackelnd auf; es ist kein eigentliches Stampfen und Schleudern wie bei der spinalen Ataxie; durch Contraction solcher Muskeln, in die ein Willensimpuls unfreiwillig geschickt wird, wird offenbar dieser Charakter der Gehstörung erzielt.

*leid, dass es nicht*

Die oberen Extremitäten zeigen dieselbe Störung, wenngleich in viel geringerem Masse (s. vorstehende Schriftprobe).

Die grobe Kraft sämmtlicher Muskeln ist durchaus normal.

Beim Sprechen kann Patient die Stärke der Laute nicht modifizieren; er poltert und hastet beim Sprechen, atmet dabei auch in nicht richtig abgemessener Weise; eine eigentlich articulatorische Störung der Sprache besteht nicht; Mitbewegungen in den mimischen Muskeln fehlen.

Bei der Untersuchung der Augenbewegungen fällt auf, dass die Maximalstellungen der Bulbi nur für kurze Momente und unter ruckweisem Zucken eingehalten werden können; eigentlicher Nystagmus fehlt. Die Pupillen funktionieren in jeder Beziehung normal; Nervus opticus normal.

Die Sehnenreflexe sind an allen vier Extremitäten abnorm lebhaft; Achillesclonus ist rechts angedeutet (nicht typisch); die Peristostreflexe sind ebenfalls sehr lebhaft; es bestehen keine Muskelspannungen bei passiven Bewegungen. Nirgends Muskelatrophie; durchaus keine Sensibilitätsstörungen für eine eingehende und auf alle Qualitäten der Sensibilität sich erstreckende Untersuchung.

Der Schädel ist normal, nirgends empfindlich auf Beklopfen.

Keine Seh-, keine Hörstörungen; Riechen, Schmecken, Kauen, Schlucken, intact.

Die Sphincteren funktionieren jetzt normal.

Die Intelligenz sowie das Gedächtniss sind nicht gestört.

Bis zum December 1894 hat sich der Status (nach Aussage des Hausarztes) nicht nennenswerth geändert.

---

Bei diesem Kranken entwickelte sich, ohne dass in der Familie eine hereditäre Disposition vorlag, im Anschluss an eine Gehirnerkrankung, die wir als Folge einer schweren Insolation auftreten sehen, folgendes, die wesentlichen Züge des uns jetzt bereits genügend bekannten Symptomencomplexes tragende, Krankheitsbild:

1. Eine statische und locomotorische, nicht rein atactische Coordinationsstörung der Extremitäten, des Rumpfes, der „phonischen“ Sprachmuskeln, bei intakter Mimik.

2. Insuffizienz der exterioren Augenmuskeln bei normalem Verhalten der Pupillen und bei Fehlen von Nystagmus und Opticusveränderungen.

3. Erhöhung der Sehnenreflexe, ohne Rigidität der Muskeln.

4. Fehlen von Sensibilitätsstörungen und Sphincterstörungen.

5. Intactheit der Intelligenz.

Also auch in diesem Falle hat sich der uns hier interessirende Symptomencomplex im Anschluss an eine acute Hirnerkrankung entwickelt. Wie im vorhergehenden Fall (Fall

Kühl) ist es zum Stillstand der Krankheit gekommen: wir haben es in diesem und im vorhergehenden Fall mit dem abgeschlossenen Folgezustand einer Krankheit zu thun, die eine das Hirn befallende, von aussen gekommene Noxe geschaffen hat.

Weitere Mittheilungen von anderen Seiten werden vielleicht zeigen, dass der hier geschilderte Symptomencomplex gar nicht so selten ist, speciell dass öfter als man bisher gewusst hat, derartige Fälle bei Kindern isolirt in Familien vorkommen, und dass es somit keine zufällige Häufung sehr seltener Fälle war, die mich obige Beobachtungen machen liess: ich möchte die Anregung zur Mittheilung derartiger Fälle hiermit gegeben haben.

Hamburg, December 1894.

---