

## XL.

### Ein weiterer anatomischer Befund bei einem Fall von familiärer Kleinhirntaxie.

Ueber die Berechtigung der Eintheilung des Morbus Friedreich in eine spinale und cerebellare Form. Casuistische klinische Beiträge zur congenitalen Form der Kleinhirntaxie und zur „acuten Ataxie“.

Von

Dr. M. Nonne,

Oberarzt am Allgemeinen Krankenhaus Hamburg-Eppendorf.

(Hierzu 7 Figuren im Text.)

Nachdem Fraser, Nonne, Sanger-Brown, Klippel und Durante und Menzel ihre Fälle beschrieben hatten, fasste bekanntlich im Jahre 1894 Pierre Marie diese zusammen unter dem Namen Ataxie héréditaire cérébelleuse, indem er, absehend von einzelnen abweichenden klinischen Punkten (Störungen der Sensibilität, Reaction der Pupillen), das ihnen Gemeinsame hervorhob. Das Gemeinsame und Wesentliche war die Coordinationsstörung, der cerebellare Charakter derselben und das hereditäre resp. familiäre Vorkommen.

In einer ausführlichen Monographie über „Hérédo-ataxie cérébelleuse“ verbreitete sich dann Marie's Schüler Londe 1895 über das neue Krankheitsbild, das durch Marie's glückliche, weil den Kern der Sache treffende und kurze Bezeichnung sich in der Wissenschaft Bürgerrecht erworben hatte. Wir finden in der Arbeit Londe's eine treffliche differential-diagnostische Besprechung der Hérédo-ataxie cérébelleuse gegenüber der Atrophie des Kleinhirns, der Friedreich'schen Krankheit, der multiplen Sklerose, der hereditären spastischen Spinalparalyse und der Diplegia cerebralis, die im Wesentlichen zu denselben Resultaten kommt wie die differential-diagnostischen Ueberlegungen, wie schon früher ich sie und dann Pierre Marie angestellt hatten.

Auf Grund des bis 1895 vorliegenden Materials, d. h. der Fälle

von Fraser, Nonne, Sanger-Brown, Klippel-Durante, Menzel, Erb, Seeligmüller und eines eigenen, zusammen mit Brissaud beobachteten Falles constatirte Londe, dass zu dem von P. Marie für die Diagnose „Ataxie héréditaire cérébelleuse“ geforderten Krankheitsbild gehöre:

1. Auf dem Gebiet der Motilität: Störung der Equilibrirung, auch eine Mischung von Ataxie und Intentions-Tremor, eventuell auch daneben choreiforme Zuckungen, Muskelspannungen, Ataxie der Mimik.

2. Auf dem Gebiete der Sensibilität keine wesentlichen Störungen, speciell Intactheit des Muskelsinns: Parästhesien und leichte Schmerzen kommen hie und da zur Beobachtung.

3. Im Gebiet der Hirnnerven oft — nicht immer — Sehschwäche, beruhend auf einer partiellen Atrophie der Nervi optici; ferner häufig — ebenfalls nicht immer — Störungen im Gebiet der Augenmuskeln in Gestalt von Nystagmus und Parese der Bulbus-Muskeln; Pupillenstörungen seien nur einmal (Sanger-Brown) beobachtet.

4. Störung der Intelligenz.

5. Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe.

6. Intactheit der Sphincteren.

7. Heredität oder familiäre Anlage.

Es zeigte sich, dass die Krankheit in die Erscheinung treten kann in der zweiten Kindheit, im Jünglingsalter und im erwachsenen Alter, aber nach den bisherigen Beobachtungen nicht nach dem 45. Lebensjahre.

Eine auslösende Ursache war entweder überhaupt nicht nachweisbar oder sie liess sich finden in einem physischen oder psychischen Trauma; in letzterem Fall war der Beginn ein acuter, sonst aber ein langsamer und allmäliger.

Der Verlauf konnte ein unaufhaltsam progredienter sein; er konnte zu langen Stillständen führen, im Anschluss an eine acute Krankheit ein schnelleres Tempo annehmen und endlich auch mehr oder weniger weitgehende Remissionen zeitigen.

Die Dauer der Krankheit, die Londe in drei Stadien eintheilen will (Periode der Ataxie, der Astasie und der impotence motrice complète), ist eine sehr verschiedene: in einem Fall Fraser's wurde eine Dauer von 27 Jahren beobachtet. Die Dauer hängt aber nicht von der Krankheit als solcher ab, sondern meistens setzen complicirende Krankheiten — vorwiegend die Tuberculose — dem Leben des Kranken und damit der Krankheit ein Ziel.

Aus Obigem ergibt sich bereits, dass individuelle Schwankungen im Krankheitsbild vorkommen, und interessant ist die Thatsache, dass

in einzelnen der beschriebenen familiären Fälle diese Fälle eben specielle „Familien-Stigmata“ zeigten, so Ptosis (Sanger-Brown), Propulsion (Fraser), Augenmuskelparesen im Sinne der seitlichen Bewegungen der Bulbi (Nonne), Klumpfuss (Erb), Kyphose und Skoliose (Classen).

Die casuistischen Beiträge kamen dann nicht spärlich: 1896 wurden von Spiller 4 Fälle mitgeteilt, von denen allerdings Fall 2 einer strengen Kritik nicht ganz Stand halten dürfte, indem er wahrscheinlicher als multiple Sklerose zu deuten ist, und von denen Fall 4, der zur Section kam, insofern keineswegs „rein“ war, als sich eine Complication zeigte mit einem grossen Defect im Corpus callosum und einer Atrophie der linken Grosshirnhemisphäre (auch Bruns bezweifelt in seinem Referat Neurol. Centralbl., 1898, S. 227 die Zugehörigkeit dieses Falls zur Hérédo-ataxie cérébelleuse).

1897 wurde ein Fall klinisch von Knöpfelmacher beschrieben.

1898 publicirte Classen einen interessanten casuistischen klinischen Beitrag: Drei Vettern boten das „klassische“ Bild der Hérédo-ataxie cérébelleuse; in dieser „Familie“ fand sich auch als „Familien-Stigma“ durchgehend Skoliose und Kyphose.

Im gleichen Jahre theilte auch Miura aus Tokio seine Beobachtung mit, die er an drei Geschwistern gemacht hatte; seine Fälle dürfen auch als „klassische“ gelten.

Noch aus dem Jahre 1898 stammt ferner eine Mittheilung von Rossolimo, die die klinische Beobachtung von vier an unserem Symptomencomplex leidenden Geschwistern darstellt.

1900 berichtete Romanow über eine einschlägige Familie, in der von acht Geschwistern drei den Symptomencomplex der Cerebellar-Ataxie zeigten.

1901 publicirte Clarke die Krankheitsgeschichte zweier Brüder, bei denen sich das reine „cerebellare Symptomenbild“ im Anschluss an ein Trauma entwickelt hatte; ferner Bäumlin gleichfalls dasselbe Krankheitsbild bei zwei Geschwistern, die — neben drei gesunden Geschwistern — aus einer Blutsverwandten-Ehe stammten. Bäumlin nennt die „Hérédo-ataxie cérébelleuse“ das „spastische Gegenstück“ der Friedreich'schen Krankheit.

In einem Fall Paravicini's lag keine Heredität und kein weiterer Familien-Fall vor, die Patellarreflexe fehlten, im Uebrigen war das Bild das geforderte.

Den Fall von Süsswein aus dem Jahre 1903, der unter dem Titel „Ein Fall von subacuter spinocerebellarer Ataxie mit anatomischem Befunde“ 1903 beschrieben wurde, dürfen wir hier nicht mitzählen, weil

es sich nach dem ganzen Verlauf (acuter spontaner Beginn bei einem 71 jährigen arteriosklerotischen Individuum) um eine wesensverschiedene Erkrankung handelt und weil Anfälle von Schwindel und Erbrechen den Fall, abgesehen vom Fehlen der Patellarreflexe, schon klinisch in eine andere Kategorie weisen, und weil der an Kleinhirn und Rückenmark erhobene pathologisch-anatomische Befund neben älteren, mit der Arteriosklerose zusammenhängenden Veränderungen, eine acute Erkrankung betraf. S. selbst sieht die Ursache der von ihm gefundenen mannigfachen anatomischen Veränderungen in dem Einfluss des Seniums, der Arteriosklerose, des Marasmus und der zugleich vorhandenen Lungentuberculose (Befunde von Pal, Summa, Pick, Becker, Ransohoff).

Derjenige, der diese seit Londe's Arbeit erschienenen einschlägigen Publicationen über das Thema der Hérédo-ataxie cérébelleuse liest, erkennt, dass die Fälle untereinander sich nicht völlig gleichen, dass einmal die Heredität oder das familiäre Vorkommen fehlt, dass einmal der Beginn der Krankheit sich acut, im Anschluss an ein Trauma oder ein infectiöses Moment, ein anderes Mal scheinbar spontan, allmählig und schleichend, sich darstellt, dass Symptome Seitens der Augenmuskeln, der Optici nicht in allen Fällen da waren, dass auch das Verhalten der Sehnenreflexe nicht immer das der Steigerung resp. Lebhaftigkeit war, dass hie und da Sensibilitätsstörungen und Anomalien der Pupilleninnervation vorhanden waren.

Dass fließende Uebergänge existiren zwischen den Fällen von Kleinhirnatrophie, von Hérédoataxie cérébelleuse, von atypischen Friedreich-Fällen und den Uebergangsfällen von Seeligmüller, Erb u. A., das hatte ich schon im Jahre 1894 betont, und zwar hatte sich mir diese Ueberzeugung aufgedrängt an der Hand meines eigenen Beobachtungsmaterials. Die Arbeit ist von den meisten der später sich mit der klinischen Stellung der Hérédoataxie cerebelleuse beschäftigenden Autoren übersehen worden, wohl deshalb, weil der Titel der Arbeit: Ueber einen in congenitaler bzw. acquirirter Coordinationsstörung sich „kennzeichnenden Symptomencomplex“ unglücklich gewählt war, insofern als er jedenfalls auf den wesentlichen Inhalt der Arbeit nicht hinwies. Dieser war der, dass es eine „Uebergangsform“ giebt zwischen den sich in vielen Punkten gleichenden Krankheitsformen der Friedreich'schen Krankheit, der Kleinhirnatrophie, der Marie'schen Ataxie céréb. héréd., den Fällen von congenitaler Kleinheit des Centralnervensystems, sowie den bisher als „Mischform“ rubricirten Fällen. Dies hatte ich nachgewiesen an der Hand von Fällen, aus denen sich ableiten liess: „Es giebt ein Symptombild, 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 Nerv. 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 denen Störungen der Sensibilität, sowie der Function der Sphincteren sich nicht einstellen. Dieser Symptomencomplex kann sich in früher Kindheit spontan allmählig entwickeln, er kann nach acuten Infectiouskrankheiten entstehen bezw. manifest werden; familiäre Anlage oder Heredität fehlt dabei. Der Verlauf ist entweder ein eminent langsamer oder es tritt, nachdem sich schon in früher Kindheit das Symptombild herausgebildet hat, ein Stillstand ein.“

Zweitens ergab sich mir schon damals aus der Betrachtung der bisher vorliegenden anatomischen Befunde die Ueberzeugung, dass alle diese in einzelnen Zügen von einander differirenden, sich der Hauptsache nach aber zu einer grossen Gesamtheit vereinigenden Fälle eine Erkrankung erkennen liessen in der grossen spino-cerebellaren Bahn. Ich führte dann aus: „Ich kann mir nun sehr wohl denken, dass einzelne Details im Gesamtbild 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 Ursache von aussen einwirkt. Ich kann, um es anders auszudrücken, den Gedanken nicht ganz von der Hand weisen, dass die oben genannte spino-cerebellare Bahn erkranken kann in Folge congenitaler — 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 die ganze Bahn — ebenfalls in Folge familiär-hereditärer Einflüsse — im Zustande der Subevolution sich befinden: wir hätten dann das klinische Bild, als dessen Repräsentant die 3 früher von mir beschriebenen Brüder Stüben gelten können. Wir kämen damit zu dem erst jüngst von v. Strümpell aufgestellten Begriff der acquirirten und der congenitalen Systemerkrankung. Dass die Isolirtheit der Fälle an sich noch nicht gegen die „congenitale Aetiologie“ spricht, das betont noch neuerdings v. Strümpell bei Gelegenheit seiner Bemerkung über die congenitale spastische Spinalparalyse“.

Endlich zeigte ich an zwei weiteren Fällen in derselben Arbeit, dass derselbe Symptomcomplex auch als Residuum einer acuten Gehirn-erkrankung sich darstellen kann. „Es bleibt die Thatsache interessant, dass auf dem Boden einer ganz anderen Aetiologie ein im Wesentlichen gleicher Symptomencomplex zu Stande kommen kann.“

Ich habe die Schlussfolgerungen meiner Arbeit aus dem Jahre 1894 hier recapitulirt, weil neuere Arbeiten zu denselben Resultaten kommen, ohne sich auf meine Arbeit zu beziehen, nachdem schon nach dem Erscheinen meiner Arbeit 1895 Londe bei der Besprechung der klinischen Aehnlichkeiten und Uebergänge zwischen der eigentlichen Friedreich'schen Krankheit und der Marie'schen *Hérédoataxie cérébelleuse* die Frage angeworfen hatte, ob das cerebello-medulläre System nicht einmal vorwiegend im cerebellaren, einmal in seinem spinalen und endlich einmal im ganzen cerebello-spinalen Theil seiner Bahn erkranken könne. Londe führte den Gedanken weiter aus, indem er meinte, in der Friedreich'schen Krankheit sei die primäre Erkrankung der Clarke'schen Säulen, in der *Hérédoataxie cérébelleuse* die Erkrankung des Kleinhirns die Hauptsache.

1902 veröffentlichte dann Seiffer eine interessante Studie „über die Friedreich'sche Krankheit und ihre Trennung in eine spinale und cerebellare Form“; Seiffer kommt in dieser Arbeit durch die Analyse von 8 Fällen zu der Ueberzeugung, dass man bei der Diagnose der Friedreich'schen Krankheit kein Ausschlag gebendes Gewicht legen dürfe auf einzelne Symptome, wie z. B. das Fehlen der Patellarreflexe, den Nystagmus, die pathologische Fussstellung („Friedreich'scher Fuss“), etwaige leichtere Sensibilitätsstörungen; vielmehr könne jedes einzelne Symptom fehlen, charakteristisch sei nur die Gesamtheit des Krankheitsbildes. Ebenso habe sich die schematische Darstellung der Marie'schen Krankheit nicht bewährt, wie mannigfache Uebergangsformen bewiesen, und es sei zu empfehlen, nach dem Vorgehen von Londe und Edinger die Friedreich'sche und Marie'sche Form zusammenzufassen unter dem Sammelbegriff der hereditären oder vielmehr familiären Ataxie. Das sei das Resultat der durch Senator's und Schultze's Controverse über die Bedeutung von Anomalien des Kleinhirns für die Genese der Friedreich'schen Krankheit in Fluss gekommenen klinischen Untersuchungen. Zu demselben Resultat führten aber auch die pathologisch-anatomischen Erfahrungen, d. h. auch hier sei das Schematisiren und Eintheilen in cerebellare Erkrankung einerseits, spinale Erkrankung andererseits nicht das den nackten Thatsachen Entsprechende, sondern auch hier zeigten fließende Uebergänge die Wesenszusammengehörigkeit der Friedreich-

schen und Marie'schen Krankheit. Somit kommt Seiffer zu dem Schluss, dass der Morbus Friedreich die spinale und der Marie'sche Symptomencomplex die cerebellare Form der hereditären (familiären) Ataxie darstelle.

Man sieht, dass Seiffer damit zu derselben Auffassung kommt, der ich bereits 1894 Ausdruck gegeben hatte, und zwar auf Grund eines Materials, das sich seit 1894 zwar vermehrt hatte, das aber zu neuen Gesichtspunkten nicht hatte führen können, denn es bestätigte nur in erfreulicher Weise den schon von Marie klargelegten, von mir und von Londe weiter durchgeführten Nachweis des Vorkommens von Uebergangsformen jeglicher Art.

Neben dem Verdienst, das Seiffer dadurch sich erwarb, dass er den bisher in Vergessenheit gerathenen Gedanken wieder aussprach, erwarb er sich ein weiteres Verdienst dadurch, dass er auf die Arbeit von Stcherback ausdrücklich verwies und zeigte, dass dessen Darlegungen sehr dazu geeignet seien, die Einheitlichkeit der Auffassung der Fälle von Friedreich'scher und Marie'scher Krankheit zu fördern. St. nimmt an, dass die Degeneration in den Seitenstrangbahnen bei Friedreich'scher Krankheit als eine Degeneration der Pyramidenbahnen nur vorgetäuscht werde, und dass in Wirklichkeit es sich hier handle um die Degeneration centripetal leitender (wohl cerebellarer) Fasersysteme im intermediären Bündel der Py.-S.-Str.-Bahnen. Damit ist nach Stcherback die Friedreich'sche Krankheit keine combinirte, sondern eine rein selbstständige Systemerkrankung der centripetalen und centrifugalen spinalen Hinterstrang- und Seitenstrangbahnen, welche mit dem Kleinhirn in Verbindung stehen: die cerebellipetalen Hautfasern laufen nach Stcherback in den Kleinhirnseitensträngen und dem Gowers'schen Bündel, die cerebellipetalen Tiefenfasern in den Goll'schen Strängen<sup>1)</sup>. Ist dies richtig, so wäre in der That auch vom anatomischen Standpunkt aus es berechtigt, die beiden Krankheitsgruppen nur als verschiedene Localisation der Erkrankung des einen grossen spino-cerebellaren Systems zu betrachten, und damit wäre man ja darauf zurückgekommen, was ich in meiner Arbeit aus dem Jahre 1894 schon ausgesprochen hatte.

An der Hand dieser Unterordnung der zwei so oft umstrittenen Gebiete unter einen gemeinsamen Gesichtspunkt gewinnen nun die bis-

---

1) Diese Darstellungen gewinnen noch an Interesse und an Actualität durch die jüngste Veröffentlichung Rothmann's „über die Leitungsbahnen des Berührungsreflexes unter Berücksichtigung der Hautreflexe des Menschen“. Archiv für Anat. und Physiologie 1904.

herigen Sectionsbefunde der Hérédoataxie cérébelleuse sehr an Interesse: Die 4 ersten Beobachtungen, die Marie zur Aufstellung seines „Typus“ veranlasste und die Londe in seiner Monographie die „observations fondamentales“ nennt, sind die von Fraser, Nonne, Sanger-Brown, Klippel und Durante. Als Pierre Marie auf diesem Material seine Ansicht aufbaute, lagen nur zwei Obductionen vor, nämlich eine von Fraser und eine von einem der drei von Nonne beschriebenen Brüder.

In Fraser's Fall fand sich nur eine Anomalie im Kleinhirn und zwar eine Reduction des Kleinhirns auf die Hälfte, dabei aber eine Reduction der grauen Rinde des Kleinhirns mit Cystenbildung in der überziehenden Pia mater, eine Verminderung der Purkinje'schen Zellen, Veränderung ihrer Structur, ihrer Form und eine Rarefaction des Fasernetzes in der weissen Substanz; mit andern Worten: es fand sich eine abnorme Kleinheit des Cerebellums in toto und eine mikroskopisch nachweisbare Erkrankung verschiedener constituirender Zell- und Faser-Elemente.

In Nonne's Fall fand sich eine abnorme Kleinheit des Kleinhirns und des Rückenmarks, ein Ueberwiegen der feinen Fasern in den extraspinalen hinteren und vorderen Wurzeln, im Uebrigen mikroskopisch alle Elemente normal, also lediglich ein „nicht zu voller Grösse Gedeihen von Hirn und Rückenmark“. Ausserdem fand sich eine partielle primäre degenerative Atrophie der Nn. optici.

Sanger-Brown konnte erst im Jahre 1897 einen Fall von den zahlreichen (24) in der von ihm beschriebenen Familie vorgekommenen Fällen obduciren. Der Sectionsbefund ist von Adolf Meyer publicirt worden. Es ergab sich, dass das Kleinhirn selbst nicht sicher nachweisbar afficirt war, doch muss hierbei berücksichtigt werden, dass die mikroskopische Untersuchung eine unvollkommene war, weil das Präparat mangelhaft gehärtet war. Es ergab sich ferner, dass im Rückenmark palpable Veränderungen vorlagen, und zwar zeigte sich im Lenden- und Dorsaltheil eine Verminderung der dicken Fasern der PySStr., im Halstheil eine Verminderung der Zellen der Clarke'schen Säulen und eine Degeneration der directen Kleinhirn-SStr., die auch in die Medulla oblongata und bis ins Corpus restiforme hinein noch degenerirt waren. Eine besondere Kleinheit des Central-Nervensystems konnte nicht festgestellt werden.

Endlich kam einer von den Fällen von Klippel und Durante erst im Jahre 1901 zur anatomischen Untersuchung. Klinisch ging er durch das Vorhandensein von nicht unerheblichen Sensibilitätsstörungen aus dem eigentlichen Rahmen der Hérédo-ataxie cérébelleuse heraus (Kälte- und Wärme-Anästhesie an den unteren Extremitäten), später



traten noch Kreuzschmerzen auf, und schliesslich gesellte sich eine paraplegische Contractur der Beine hinzu. Der Kranke starb an Lungentuberculose. Die anatomische Untersuchung wurde vorgenommen und publicirt von Thomas und C. Roux. Es fand sich eine allgemeine Kleinheit des Central-Nervensystems, besonders des Rückenmarks und der Rückenmarkswurzeln; ausserdem wurde noch nachgewiesen eine Atrophie der grauen Vorderhörner, der Clarke'schen Säulen und des SSr.-Kerns in der Oblongata, eine Degeneration der Goll'schen Stränge im Halsmark, eine Degeneration des Gowers'schen Bündels und der Kl.-HSr. im Halsmark, sowie den mittleren Parthien des Corpus restiforme. Der Fall einer Schwester, also eines weiteren Falles der Klippel-Durante'schen Fälle wurde dann noch von Vincelet und Vitolski, 2 Schülern von Pierre Marie, anatomisch untersucht, hier fand sich ebenfalls sowohl eine Kleinheit der ganzen „axe cérébro-spinal“ als auch mikroskopisch Degenerationszustände im gesamten cerebros spinalen System.

Wie waren somit die anatomischen Grundlagen der „fundamentalen“ Fälle der Marie'schen Hérédoataxie cérébelleuse?

1. Abnorme Kleinheit lediglich des Cerebellums und Erkrankung der constituirenden Zell- und Faserelemente der Rinde und benachbarten weissen Substanz des Kleinhirns.

2. Abnorme Kleinheit des Cerebellums, des Rückenmarks und der extraspinalen Wurzeln, bei mikroskopischer Intactheit beider Theile des Centralnervensystems.

3. Eine Degeneration derjenigen Theile des Rückenmarks, die wir bei der Friedreich'schen Krankheit als erkrankt zu finden gewohnt sind, bei nicht nachgewiesener Erkrankung des Cerebellums, jedenfalls aber keine abnorme Kleinheit des Cerebellums oder des Rückenmarks.

4. Allgemeine Kleinheit von Kleinhirn und Rückenmark, besonders aber des Rückenmarks, neben einer Degeneration jener Partien des Rückenmarks, die in den „klassischen“ Fällen des Morbus Friedreich krank sind.

Es ergibt sich somit, dass schon in den Grund legenden Beobachtungen der „Ataxie cérébelleuse héréditaire“ in denkbar schärfster Weise der „fliessende Uebergang“ auch auf der pathologisch-anatomischen Seite der Frage zum Ausdruck kam.

Und so ging es weiter in den später publicirten einschlägigen Fällen:

In Menzel's Fall, der der Hérédoataxie näher steht als dem „echten Friedreich“, fand sich zunächst eine allgemeine Kleinheit von

Medulla oblongata, eine Volumreduction des seitlichen Feldes der Substantia reticularis, der S. Str.-Kerne, der Haupt-Olive, der Kl.-H. S. Str.-Bahnen, des Corpus restiforme, der Pedunculi cerebelli. Ferner war das Kleinhirn in seiner Grösse stark reducirt. Daneben aber fand sich ausserdem mikroskopisch eine Rareficirung der Elemente der Rinde des Kleinhirns an Zellen und Nervenfasern; es fand sich des Weiteren eine Atrophie des Hypoglossus- und Facialiskerns und endlich eine ausgesprochene combinirte Strangerkrankung im Rückenmark, besonders eine Degeneration der Goll'schen und Burdach'schen Stränge, der Py.-Stränge und der directen Kleinhirnstränge, neben einer Erkrankung der Clarke'schen Säulen.

In Miura's Fall zeigte sich, dass abnorm klein war: Rinde, Medulla oblongata, Rückenmark und Kleinhirn; mikroskopisch fand sich Alles normal, nur in den Nn. optici vielleicht eine leichte Atrophie.

Dies ist Alles, was ich über die pathologisch-anatomischen Erfahrungen auf dem Gebiete der Hérédoataxie cérébelleuse habe finden können, aber es genügt, um uns zu zeigen, dass es sich immer handelt um Abnormitäten im Gebiet jener Bahnen, die im Kleinhirn und Rückenmark der Function der Aequilibrirung und Coordination dienen. Die vorliegenden Untersuchungen zeigen, dass diese Bahnen in ihrer Gesamtheit oder in einem ihrer Theile abnorm sind, und ferner, dass diese Abnormität entweder nur in einer abnormen Kleinheit, einer Subevolution, oder in einer anatomisch nachweisbaren Degeneration bestehen.

Ich bin nun jetzt in der Lage, den Obductionsbefund eines zweiten jener drei Fälle zu veröffentlichen, die ich 1894 untersucht und beschrieben habe. Selbstverständlich hatte ich die Fälle nicht aus den Augen verloren; die beiden überlebenden Brüder habe ich von Zeit zu Zeit wieder untersucht.

Der zweite der drei Brüder, Fritz Stüben, blieb in seinem Nervenstatus während der 8 Jahre bis zu seinem Tode unverändert. Ich will hier nur meine damalige Zusammenfassung recapituliren:

Der charakteristische Zug des Krankheitsbildes ist wieder die Coordinationsstörung cerebellaren Charakters. Die unteren Extremitäten sind so stark ergriffen, dass die Locomotion ohne Hülfe nur in sehr beschränktem Maasse möglich ist. In den oberen Extremitäten gestattet die Störung zwar noch die Möglichkeit zu den einfachsten Hantirungen, zu allem über dies bescheidene Maass Hinausgehenden ist Patient aber unfähig; die Sprache hat einen stark explosiven Charakter, beruhend auf einer falschen Berechnung des Innervationsmaasses; der psychische Defect tritt hier mehr in den Vordergrund in Gestalt einer, wenn auch nicht hochgradigen Imbecillität. Dieselbe Sehschwäche, auch hier beruhend auf einer partiellen Atrophie des Opticus, auch hier die-

selbe Functionsschwäche derselben Augenmuskeln (d. h. in Bezug auf den Status der zwei Brüder.)“ (Ausführlichen Status siehe l. c. S. 6—9).

Alle Symptome waren stärker ausgesprochen als bei dem älteren, 1894 von mir anatomisch untersuchten Bruder.

Er ging an einer Lungentuberculose zu Grunde, und ich verdanke Herrn Dr. Zippel, dem Oberarzt am hiesigen „Werk- und Armenhaus“ die Gelegenheit, den Kranken zu obduciren und das Nervensystem zu untersuchen. Ich spreche auch an dieser Stelle Herrn Dr. Zippel für sein lebenswürdiges Entgegenkommen meinen besten Dank aus.

Von Seiten der inneren Organe sei nur erwähnt eine ulceröse Lungentuberculose, eine geringe arteriosklerotische Erkrankung der Art. coronaria cordis und des Anfangstheils der Aorta sowie eine durchaus nicht hochgradige fleckweise bindegewebige Veränderung des Herzfleisches.

Der Schädel war klein, aber von normaler Configuration, die Wölbung des Schädeldaches liess keine Anomalie erkennen, der hintere Theil des Schädelraumes zeigte ein leichtes Missverhältniss zu den übrigen Theilen des Schädels, indem er zu klein erschien. Die Knochen des Schädels waren normal, die Nähte ebenso. Die zwei Gruben für das Kleinhirn fanden sich auffallend klein, aber symmetrisch.

Das Gehirn ist ebenfalls klein, nicht einem ausgewachsenen Manne von mittlerer Grösse entsprechend. Das Gewicht des Grosshirns betrug bei der Section 1030 g (1150—1170 g normal nach Schwalbe). Das Kleinhirn mit Pons, Medulla oblongata und Grosshirnstielen 110 g (160—170 g normal nach Schwalbe). Die harte und weiche Hirnhaut war nach jeder Richtung normal, ebenfalls die Hirnsinus normal.

Der Windungstypus des Grosshirns erschien nicht abnorm, nur waren auch in diesem Fall, wie bei dem früher (1889) von mir beschriebenen Bruder, die einzelnen Windungen, entsprechend der Kleinheit des Hirns, ziemlich schmal, verglichen mit den normalen Hirnwindungen eines 52jährigen, ungefähr gleichgrossen Mannes. Die Hirnsubstanz wies überall mittlere Consistenz und mittleren Blutreichthum auf. Die graue Hirnrinde hob sich überall deutlich von der weissen Substanz ab und war in ihrer Dicke durchaus proportional. Der Balken und die Commissuren boten keine Anomalie, die Seitenventrikel und Seitenhörner waren nicht erweitert, die Plexus chorioidei, die grossen Hirnganglien makroskopisch nicht verändert nach Consistenz und Blutreichthum, die Vierhügel, die Hirnschenkel, Pons und Medulla oblongata waren in ihrer Grösse proportional der des Grosshirns.

Besonders klein, und zwar abnorm klein, im Verhältniss zu den anderen bisher genannten Hirnthteilen erschien das Kleinhirn. In der Beschreibung des Sectionsbefundes halte ich mich an die Beschreibung des Befundes bei dem früher von mir obducirten Bruder.

## Maasse der rechten Kleinhirnhemisphäre:

- 6 cm breit,
- 3 cm lang,
- 4 cm hoch,
- 2,5 cm grösste Ausdehnung des Wurms von vorn nach hinten in der Medianlinie,
- 3 cm Grösse des Wurms.

## Maasse bei dem früher obducirten Bruder:

- 8 cm breit,
- 3,5 cm lang,
- 4,5 cm hoch,
- 3 cm grösste Ausdehnung des Wurms von vorn nach hinten in der Medianlinie,
- 3,4 cm Höhe des Wurms.

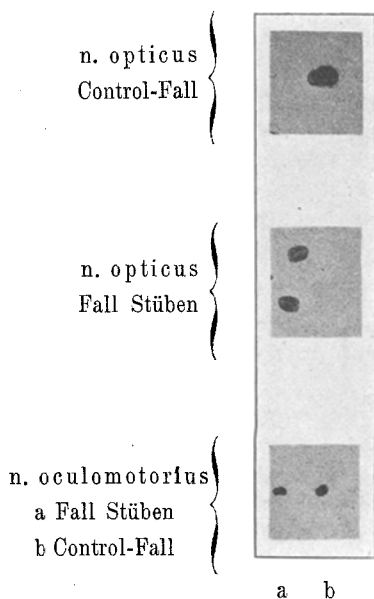
## Normalmaasse nach Schultze:

- 11,5 — 12,5 cm breit,
- 5,25 — 7,5 cm lang,
- 6 cm hoch,
- 4 — 5,5 cm grösste Ausdehnung des Wurms von vorn nach hinten in der Medianlinie,
- 3 — 4 cm Höhe des Wurms.

Im Uebrigen zeigt auch das Kleinhirn durchaus normale allgemeine Configuration; es erscheint lediglich als ein Kleinhirn en miniature. Die verschiedenen Lappen lassen sich unschwer abgrenzen, das Verhältniss des Wurms zu den Hemisphären sowie die verschiedenen Abtheilungen des Wurms unter einander, das Verhältniss der Kleinhirnstiele zum Kleinhirn selbst, das Grössenverhältniss zwischen dem Längs-, Quer- und Höhendurchmesser ist durchaus normal; die Sulci der Windungen sind nicht abnorm flach. Der graue Rindenbelag ist überall vorhanden und entsprechend normal breit. Auf Durchschnitten präsentirt sich die Verästelung des Arbor vitae normal, ebenso der Nucleus dentatus und die Olive.

Der 4. Ventrikel erscheint im Vergleich zum Kleinhirn gross, ist regelmässig, das Ependym normal, die Processus ad pontem und die übrigen Verbindungsstränge sind regelmässig und der Grösse der Medulla oblongata entsprechend. Die Consistenz des Kleinhirns ist nirgends wesentlich vermehrt oder vermindert, die Pia mater ist überall glatt abziehbar. Die sämtlichen Gehirnnerven erscheinen auffallend dünn, besonders wird dies klar an den Nn. oculomotorii und abducentes, sowie den Nn. optici. Die beifolgenden Abbildungen zeigen den Unterschied zwischen der Grösse der genannten Nerven und der von Controllnerven eines 52jährigen Mannes von mittlerer Grösse: (Siehe Fig. 1.)

Figur 1.



Im Gegensatz zu dieser Kleinheit des Grosshirns und unverhältnissmässigen Kleinheit des Kleinhirns erschien das Rückenmark von normaler Grösse.

Maasse:

Cervicalanschwellung:

14,5 mm breit  
8,5 cm hoch.

Mittleres Dorsalmark:

10,5 mm breit,  
8 cm hoch.

Lendenanschwellung:

10,5 mm breit,  
8 cm hoch.

Maasse des früher obducirten Bruders:

Cervicalanschwellung:

11 mm breit,  
6 cm hoch.

Mittleres Dorsalmark:

8 mm breit,  
6 cm hoch.

Lendenanschwellung:

9 mm breit,  
7 cm hoch.

## Normalmaasse:

## Cervicalanschwellung:

15 mm breit,

9 cm hoch.

## Mittleres Dorsalmark:

11 mm breit,

8 cm hoch.

## Lendenanschwellung:

11 mm breit,

8,5 cm hoch.

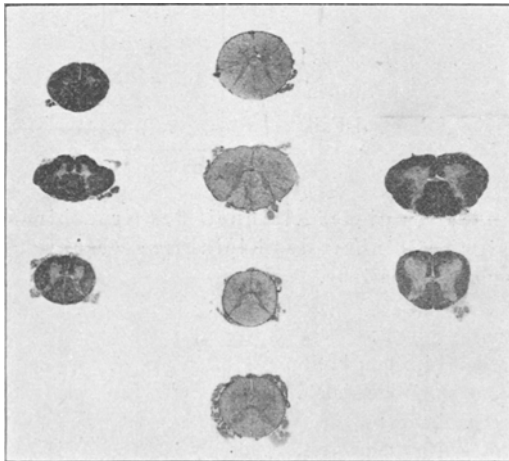
## Figur 2.

## Rückenmark.

Stüben I.

Stüben II.

Control-Fall.



Die Configuration des Rückenmarks liess auf Durchschnitten nur normale Verhältnisse erkennen, auch Consistenz und Blutreichtum war normal, die Pia mater normal.

Es soll noch hervorgehoben werden, dass die Blutgefässe des gesammten Centralnervensystems in ihrer Vertheilung und in ihrem sonstigen makroskopischen Verhalten nichts Abnormes erkennen liessen.

Zusammengefasst ergab also die makroskopische Besichtigung des gesammten Centralnervensystems als einzige Anomalie eine Kleinheit der aus Vorder- und Mittelhirn sich entwickelnden Theile und eine unverhältnissmässige Kleinheit des Cerebellums, während Medulla oblongata fast normal gross und

das Rückenmark durchaus normal gross erschien. Es fand sich kein Umstand, der sich dafür hätte verwerthen lassen, dass diese abnorme Kleinheit, speciell des Kleinhirns, die Folge eines entzündlichen Processes war. Es blieb somit nur übrig, den abnormen Befund aufzufassen als Ausdruck einer mangelhaften Anlage speciell des Kleinhirns.

Ich will bei dieser Gelegenheit noch einmal darauf hinweisen, dass in der Verwandtschaft des Kranken ich seinerzeit bei einer auf alle erreichbaren Familienmitglieder sich erstreckenden Untersuchung weitere Hemmungsbildungen in Gestalt von Palatoschisma und Asymmetrie der Gesichtshälften mehrfach vorgefunden hatte.

Einer mikroskopischen Untersuchung wurde Grosshirn, Kleinhirn, Pons, Medulla oblongata, Rückenmark, Nerv. cruralis, Nerv. medianus, Nerv. oculomotorius, Nervus abducens der rechten Seite und beide Nn. optici unterworfen.

Von der Grosshirnrinde wurde ein Stück der linken vorderen Centralwindung und ein Stück vom linken Occipitalpol untersucht. Es wurde gefärbt nach Weigert, Weigert-Pal, van Gieson und mit Eosin-Hämatoxylin, ferner einzelne Stücke aus der Rinde des Grosshirns und Kleinhirns sowie aus Hals- und Lendenanschwellung des Rückenmarks nach Nissl.

Der Befund lautete kurz: Nach keiner Richtung wurde an Zellen, markhaltigen Nervenfasern, an der Glia und an den Blutgefässen irgend eine nennenswerthe Anomalie entdeckt, mit andern Worten: der mikroskopische Befund war normal; auch der Befund an den oben genannten peripherischen Nerven wich nicht von der Norm ab, speciell fand sich bei Vergleich mit den entsprechenden normalen Nervenstämmen hier kein sicheres Ueberwiegen der feinen Fasern.

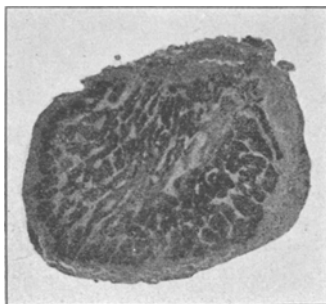
Im Hinblick auf meine früheren Befunde bei dem Bruder soll auch besonders darauf hingewiesen werden, dass in den extraspinalen Wurzeln das Verhältniss der feinen zu den dicken Fasern kein abnormes war, sondern den Siemerling'schen Tabellen entsprach.

Im Gegensatz hierzu fand sich in dem Nerv. opticus eine deutliche Degeneration, wie das beifolgende Bild zeigt. (Figur 3.)

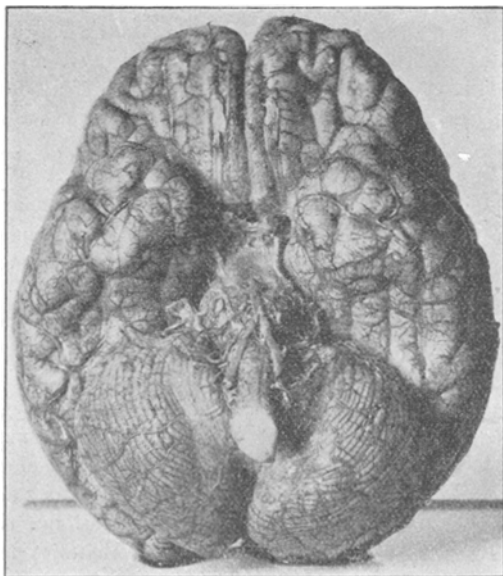
Die beistehenden Photographien des Hirns des Falls Fritz Stüben und desjenigen eines ebenfalls 57 Jahre alten, ungefähr gleich grossen Mannes, welches ebenfalls gleich in Formol eingelegt war und nur 3 Tage länger (33 Tage gegenüber 30 Tage bei Fall Stüben) in Formol gelegen hatte, illustriren am besten das Grössenverhältniss des Kleinhirns zum Grosshirn, zu Medulla oblongata, Pons, Pedunculi cerebelli et cerebri etc. (Figur 4 u. 5.)

Weitere Photographien zeigen das Grössenverhältniss des Kleinhirns in diesem Fall und dem Fall des 1889 von mir beschriebenen Bruders gegenüber einem Control-Kleinhirn. (Figur 6.)

Figur 3.  
Opticus Stüben <sup>15</sup>/<sub>1</sub>.



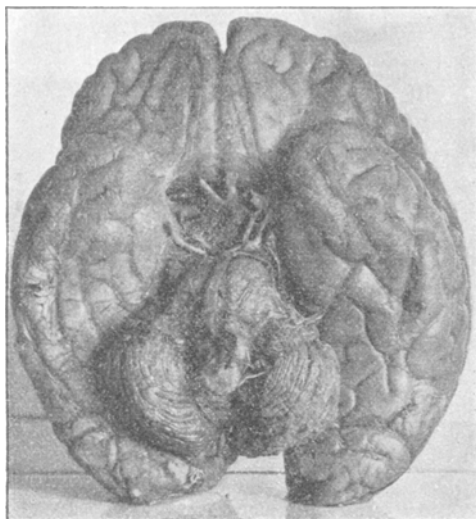
Figur 4.  
Normales Hirn.





Figur 5.

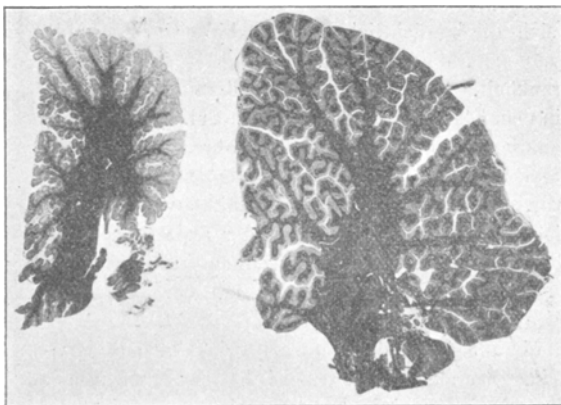
Hirn von Fritz Stüben (Stüben II).



Figur 6. Kleinhirn.

Stüben Fall II.

Control-Fall.



Stüben Fall I.



Der mitgetheilte Befund scheint mir gerade im gegenwärtigen Stadium der Lehre von der *Hérédotaxie cérébelleuse* wichtig zu sein: Er zeigt erstens, dass das reine klinische Bild der *Hérédotaxie cérébelleuse* zu Stande kommen kann lediglich durch ein abnormes Kleinhirn des Cerebellums, also des Centralorgans für die Körper-Coordination, und dass die von diesem Centralorgan ausgehenden und in es hineinmündenden extracerebellaren Bahnen ganz normal sein können. Dieser Befund war bisher noch nicht erhoben worden, denn in Fraser's Fall war zwar auch nur das Kleinhirn abnorm und zwar abnorm klein, aber hier lagen auch degenerative Processe in diesem Organ vor.

Mein Fall beweist zweitens, dass in dem anatomischen Befund meines ersten Falles, des älteren Bruders, die Kleinheit des gesamten Nervensystems und speciell des Kleinhirns und Rückenmarks nicht das Wesentliche war, sondern dass das Wesentliche eben die Kleinheit des Cerebellums war, und zwar beweist es dies umso mehr, als das klinische Bild dieses Falles quantitativ stärker ausgesprochen war als das des ersten Falles.

Der Fall beweist endlich drittens, dass sogar in derselben Familie, deren Mitglieder das gleiche Krankheitsbild darboten, anatomische Variationen der pathologischen Verhältnisse vorkommen können.<sup>1)</sup>

---

1) Anmerkung: Es muss dies besonders hervorgehoben werden im Hinblick auf die interessante und anregende Arbeit von Bing („Die Abnützung des Rückenmarks“), die auf Veranlassung von Edinger geschrieben worden ist. Bing sagt: Aus dem grösseren oder geringeren Grade der Hypoplasie des Rückenmarks, combinirt mit der stärkeren oder schwächeren Inanspruchnahme desselben, erklären sich die beträchtlichen Unterschiede im Zeitpunkt des Auftretens der ersten Symptome, die grossen Schwankungen in der Dauer des „Latenzstadiums“ der Krankheit. Da ist es interessant, darauf hinzuweisen, dass in meinem ersten Fall, in dem Kleinhirn und Rückenmark hypoplastisch waren, die Krankheitserscheinungen schon im 10. Lebensjahre, und dass sie bei dem zweiten Fall, bei dem nur das Kleinhirn hypoplastisch und das Rückenmark normal gross war, erst im 14. Lebensjahre manifest wurden. Der Satz Bing's, dass es a priori wahrscheinlich ist, „dass der angeborene Grad der Unterentwicklung des Rückenmarks für die einzelnen befallenen Geschwistergruppen annähernd derselbe sein wird“, steht mit der an meinen Fällen erwiesenen Thatsache in Widerspruch.

Bing selbst betont gerade auf Grund der Thatsache, dass in dem hypoplastischen Rückenmark meines (ersten) Falles es nicht zu anatomischer Degeneration gekommen war, wie Edinger's Ersatztheorie „noch nicht die ganze Reihe der Erscheinungen deckt“. Dieser zweite Fall von mir repräsen-

Nach dieser Erfahrung würde ich nicht überrascht sein — wenn gleich die anatomische Untersuchung zweier der Klippel-Durante'schen Fälle gleichartige Befunde (s. oben) ergeben hat, wenn die anatomische Untersuchung des dritten, heute noch in meiner Beobachtung stehenden Bruders wieder einen abweichenden Befund ergäbe, etwa wieder eine allgemeine Kleinheit des gesammten Centralnervensystems bei mikroskopisch normalem Befund, oder eine combinirte Strangerkrankung des Rückenmarks neben dieser abnormen Kleinheit, oder vielleicht nur eine abnorme Kleinheit des Rückenmarks, oder neben der Kleinheit des Cerebellums auch noch mikroskopische Degeneration des Organs u. s. w.; denn die bisherigen, oben citirten anatomischen Befunde der Autoren beweisen ja, dass alle diese anatomischen Befunde bereits bei der *Hérédoataxie cérébelleuse* gemacht worden sind. Im Uebrigen zeigt der Umstand, dass auch bei dem zweiten Bruder — wie bei dem ersten — die *nn. optici* anatomisch erkrankt waren, die Gleichartigkeit der Familienkrankheit.

Jedenfalls scheint meine hier mitgetheilte Beobachtung durchaus geeignet, die Richtigkeit dessen zu illustriren, was ich in meiner zweiten Arbeit aus dem Jahre 1894 ausgesprochen habe und was, wie oben dargelegt, zuletzt von Seiffer präzise formulirt worden ist, dass irgendwo die *cerebello-spinale* Bahn erkranken — oder in der Entwicklung zurückbleiben — kann und dass von der Lokalisation der Erkrankung resp. Entwicklungshemmung die einzelnen klinischen Details im Gesamtbild der Krankheit abhängen. Aber gerade diese 2 Fälle der 2 Brüder, die das qualitativ durchaus gleiche, nur quantitativ etwas verschiedene Krankheitsbild zeigten, bestätigen, dass die strenge Scheidung in eine *cerebellare* und *spinale* Form der hereditären Ataxie nicht immer der nackten Wirklichkeit entspricht, denn dasselbe Krankheitsbild in derselben Familie war hier einmal nur *cerebellar*, einmal *cerebello-spinal* (Zurückbleiben in der Entwicklung einmal nur von Kleinhirn, einmal von Kleinhirn und Rückenmark) bedingt.

Dieser zweite Fall Stüben ist aber auch geeignet, die Ansicht von tirt jedenfalls wieder eine Ausnahme, denn auch hier war das Rückenmark, trotzdem Patient ca. 47 Jahre lang (er war 61 Jahre alt geworden) manifest atactisch gewesen war, anatomisch nicht nachweislich krank resp. abgenützt, also trotzdem bei der Hypoplasie des Kleinhirns den „*cerebellaren*“ Bahnen des Rückenmarks besonders viel zugemuthet wurde. Dass das Kleinhirn selbst mikroskopisch-anatomisch intact war, begreift sich für diesen zweiten Fall auf dem Boden der Ersatztheorie leichter, da ein normales, nicht hypoplastisches Rückenmark neben ihm functionirte.

Fr. Schultze gegen Senator zu unterstützen: Letzterer sprach es bekanntlich sehr bestimmt aus, dass das Wesentliche in der anatomischen Grundlage der Friedreich'schen Krankheit die Hypoplasie des Cerebellums sei, und hiergegen machte Schultze Front: nun, in dem hier vorliegenden Fall haben wir ausschliesslich eine Anomalie des Kleinhirns, und man wird nicht behaupten können, dass das klinische Symptombild das des „echten Friedreich“ war.

Auch Koshewnikoff hatte, wie wir im Hinblick auf die von mir gemachte Erfahrung heute behaupten können, nicht Recht, wenn er gelegentlich der Discussion über den Vortrag Rossolimo's über *Hérédoataxie cérébelleuse* behauptete, in den Fällen von hereditärer cerebellarer Ataxie müsse neben einer mangelhaften Entwicklung des Kleinhirns stets auch eine solche anderer Theile des Nervensystems vorhanden sein.

Wir können heute sagen, dass sich Klinik und pathologische Anatomie der Fälle von hereditärer resp. familiärer Ataxie in befriedigender Weise decken und dürfen besonders auch daran festhalten, dass der klinischen Thatsache der „fliessenden Uebergänge“ auch die verschiedensten „Uebergänge“ im anatomischen Bilde entsprechen.

Es sind bereits Fälle von *Hérédoataxie cérébelleuse* publicirt worden, die im Anderen den Marie'schen Forderungen entsprachen, aber die Heredität resp. das familiäre Vorkommen vermissen liessen; dasselbe ist auch des Oefteren an der Friedreich'schen Krankheit nachgewiesen worden.

Ich beobachte seit 10 resp. 8 Jahren 2 Fälle, deren Zustandsbild in die Symptomgruppe der *Ataxie cérébelleuse* passt; in beiden fehlte das hereditäre resp. familiäre Moment, andererseits sind Neuro- und Psychopathien in den resp. Familien vorhanden; sie gleichen sich auch darin, dass beide Fälle schon in der Kindheit manifest wurden. In beiden Fällen sind die *Optici* intact.

Fall 1. Das 40jährige Fräulein Sch. kenne ich seit 10 Jahren. In ihrer Familie sind mehrfache psychische Abnormitäten vorgekommen, und zwar bei Geschwistern des Vaters. Eine Schwester leidet seit ca. 10 Jahren an schwerer Cerebrasthenie, ein Bruder, im 45. Jahre verstorben, bot das Bild eines „psychisch Degenerirten“, ebenso ein Vetter und eine Cousine väterlicherseits. Sie selbst wurde Ende des 8. Monats geboren und kam sehr schwächlich zur Welt. Sie entwickelte sich körperlich und geistig spät und hatte von Anfang an einen unsicheren Gang. Die Sprache entwickelte sich

spät, Pat. zeigte sich bald als imbecill. Bei meiner Untersuchung vor 10 Jahren fand ich:

Patientin ist von mittlerer Grösse, hat einen auffallend kleinen Schädel, und speciell ist der Hinterschädel stark abgeflacht. Beim Stehen zeigt sich ein leichter Wackeltremor des ganzen Körpers. Sie geht unsicher, leicht schwankend, die Bewegungen der oberen Extremitäten zeigen ein leichtes Intentionsschwanken, die Augenbewegungen sind nach allen Richtungen nicht ad maximum möglich, in den Endstellungen treten nystagmusartige Zuckungen auf, die Pupillen verhalten sich nach jeder Richtung normal, die Optici erscheinen ophthalmoskopisch normal. Beim Sprechen tritt die Mimik abnorm stark in Action, und verfällt Patientin dabei in eine Art von Grimmassiren. Die Sprache trägt den Charakter des „Explosiven“; die grobe Kraft ist überall intact, die Sensibilität, für alle Qualitäten untersucht, ebenfalls, die Sehnen- und Hautreflexe sind lebhaft, ohne eine mit Sicherheit als pathologisch aufzufassende Steigerung zu zeigen; Romberg fehlt, Sphincteren intact.

Eigentliche körperliche Degenerationsstigmata fehlen.

Dasselbe Bild soll Patientin schon so lange wie die Angehörigen sie kennen geboten haben. Es hat sich in den 10 Jahren, seitdem ich Patientin kenne, nach keiner Richtung verändert.

Fall 2. Der 46jährige Händler S. kam zuerst im Eppendorfer Krankenhaus in meine Beobachtung vor 5 Jahren. Er kam zur Aufnahme wegen gastrischer Störungen, und fand sich bei dieser Gelegenheit folgendes Bild: Cerebellare Ataxie geringen Grades in allen 4 Extremitäten, statische und locomotorische Ataxie beim Stehen und Gehen, Unmöglichkeit, den Kopf und Rumpf ruhig zu halten, sondern fortwährendes leichtes rhythmisches Wackeln von Kopf und Rumpf. Grobe Kraft am ganzen Körper normal, Sensibilität für alle Qualitäten normal, exquisite Lebhaftigkeit sämtlicher Sehnen- und Hautreflexe, nystagmusartige Unruhe bei intendirten Augenbewegungen, welche nicht ad maximum ausführbar waren, Intactheit der Optici, Sphincteren gut.

Die Sprache exquisit explosiv, dabei übermässige Action der mimischen Muskeln, ebenso auch über das Maass hinauschiessende Action beim Essen und Kauen. Intelligenz zweifellos herabgesetzt, trotz ausgesprochener Schlaueheit in allen seinen Egoismus befriedigenden Dingen, mangelhafte Beherrschung der Affecte.

Die Anamnese ergab, dass er schon als Kind unsicher auf den Beinen gewesen und beim Spielen immer hinten an gestanden habe, dass er in der Schule zurückgeblieben sei und vom Militär zurückgewiesen war. Eine erbliche Belastung liess sich nur insofern nachweisen, als verschiedene Verwandte von Mutter und Vater geisteskrank und „sehr nervös“ waren; speciell aber negirte er, dass ein gleicher oder ähnlicher Fall wie er bei seinen Verwandten vorgekommen sei. Es soll aber hervorgehoben werden, dass seine Angaben in dieser Beziehung nicht als ganz zuverlässig gelten können. Da seine Familie von Hamburg weit entfernt und zerstreut wohnte und er über dieselbe auch wenig orientirt war, so war es mir nicht möglich, die Richtigkeit seiner An-

gaben zu kontrolliren. In den seit meiner ersten Untersuchung verstrichenen 5 Jahren ist eine Aenderung im Status nicht eingetreten.

Figur 7.



Die Literatur über die „acute Ataxie“ ist zuletzt vor  $1\frac{1}{2}$  Jahren von Lüthje zusammengestellt worden; ich kann deshalb hier auf eine Wiederholung derselben — ich habe alle wichtigen einschlägigen Arbeiten gelesen — verzichten. Lüthje kommt an der Hand des ihm vorliegenden Materials zu der Ueberzeugung, dass man unterscheiden müsse in cerebrale und cerebrospinale Form der Ataxie; auf die Theiligung des Rückenmarks zu beziehende Symptome seien: Sphincterenlähmung, Sensibilitätsstörungen, soweit sie nicht ins Gebiet der Stereognosie fielen, und Fehlen der Sehnenreflexe. Lüthje hat ebenso wie

vor ihm Dinkler in seiner Arbeit die Fälle übersehen, die ich 1895 in meiner oben von mir citirten und in der Literatur nur ausnahmsweise — Miura — verwertheten Arbeit besprochen habe; es handelte sich hier zunächst um einen ganz reinen Fall acut entstandener Ataxie von cerebellarem Charakter, der als Restsymptomencomplex verblieb von einem schweren cerebralen Zustand, der die Folge einer Insolation war. Es fand sich:

1. eine statische und locomotorische, nicht rein atactische Coordinationsstörung der Extremitäten, des Rumpfes, der „phonischen“ Sprachmuskeln, bei intacter Mimik;
2. Insufficienz 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 Sphincterenstörungen;
5. Intactheit der Intelligenz.

In einem anderen, von mir in derselben Arbeit publicirten Falle hatte sich im Anschluss an eine acute, unter schweren cerebralen Erscheinungen im 12. Lebensjahre verlaufene Krankheit entwickelt:

1. eine locomotorische Coordinationsstörung der 4 Extremitäten, die die Mitte hielt 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 der Nervi optici;
4. deutliche, mittelgradige Defecte der Intelligenz;
5. Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe mit leichter Rigidität der Muskulatur;
6. Fehlen von Störungen der Sensibilität und der Sphincteren.

Endlich hatte ich 1901 in meiner Arbeit „Zur Pathologie der nicht-eitrigen Encephalitis“ auf Grund der Beobachtung zweier weiterer Fälle gezeigt, dass ein rein cerebellares oder vorwiegend cerebellares Krankheitsbild durch eine Encephalitis zu Stande kommen kann.

Ich theile nun heute wieder einen Fall mit, der in diese Arbeit sich passend einfügt, weil er die wesentlichen Züge des Zustandsbildes zeigt, welches die Ataxie cérébelleuse charakterisirt. Ich gebe ihn aber auch deshalb bekannt, weil er eine weitere Stütze ist für die schon 1895 von mir aufgestellte Behauptung, dass jener Symptomencomplex auch acut entstehen — also acquirirt werden — kann. Endlich scheint

mir die Mittheilung deshalb erwünscht, weil Lüthje in den von ihm gesammelten Fällen von acuter Ataxie als Aetiologie nur Intoxication, spezifische Infection und gemischte Infection fand, neben einem Fall, in dem (Leyden) ein Trauma voranging und einigen Fällen, in denen eine Aetiologie nicht auffindbar war (Kannenberg, Vierordt, Dinkler). Wir dürfen hinzufügen, dass auch Insolation das Krankheitsbild der „acuten Ataxie“ auslösen kann.

Der jetzt zu berichtende Fall zeigt, dass auch durch Einwirkung abnormer Hitzegrade die „acute Ataxie“ (Westphal, Leyden, Lenhartz etc., s. die Literatur bei Lüthje) entstehen kann:

Der 44 jährige Matrose B. war erblich nach keiner Richtung belastet, früher im Wesentlichen stets gesund gewesen, war nicht syphilitisch inficirt gewesen und hatte keinen Alkoholmissbrauch getrieben.

p. B. arbeitete am 8. August 1902 Vormittags im Heizraum bei einer Temperatur von 42° C. Er wurde vom 3. Maschinisten gegen 12 Uhr Mittags bewusstlos aufgefunden. Der Schiffsarzt constatirte Hitzschlag und liess p. B. ins Schiffshospital bringen, von wo er ins Cuxhavener Krankenhaus transferirt wurde. Aus dem dort geführten und mir freundlichst zur Verfügung gestellten (Physicus Dr. Meinhard Schmidt) Krankenjournal ergab sich, dass er zunächst bewusstlos war, später grosse Schlummersucht zeigte, dass er erst nach mehreren Tagen wieder voll zur Besinnung kam und zunächst deutliche Intelligenzdefecte zeigte: ferner bestand eine Störung der Sprache sowie eine Störung in der Bewegungsfähigkeit der oberen und unteren Extremitäten. Nach ca. 6 Wochen wurde Patient aus dem Cuxhavener Krankenhaus entlassen, nachdem das Krankheitsbild sich fixirt hatte. p. B. kam am 10. November 1902 zur Aufnahme auf meiner Abtheilung.

Seine Krankheit bestand, kurz gesagt, in einer Coordinationsstörung der gesamten Musculatur. Das Stehen und Gehen war unsicher und wackelnd, und zwar gleichmässig bei offenen und bei geschlossenen Augen, die einzelnen Bewegungen der oberen und unteren Extremitäten waren ungeordnet, über das Ziel hinausschiessend, nicht auf die zu der betreffenden Bewegung nöthigen Muskelgruppen beschränkt. Ebenso war die Einstellung der Augenachsen eine nicht coordinirte, der Bulbus konnte nach keiner Richtung ad maximum bewegt werden, und kam es bei dem betreffenden Versuch zu nystagmusartigen Zuckungen und rollenden Bewegungen der Bulbi, ferner war das Sprechen durch eine Coordinationsstörung der Lippen-, Mund- und Zungenmusculation sowie der Stimmbänder behindert. Die Sprache bekam durch diese Coordinationsstörung etwas Ungeordnetes, „schlecht Berechnetes“ und Explosives. Die Sensibilität war am ganzen Körper ungestört, die Sehnen- und Hautreflexe überall gleichmässig lebhaft, das Verhalten der Pupillen und des Augenhintergrundes war normal, die Intelligenz nicht merklich herabgesetzt, Blasen- und Mastdarmstörungen fehlten. Die inneren Organe verhielten sich sämmtlich normal.



Der Status blieb während der 5 monatlichen Beobachtung unverändert und hat sich in den seither verflossenen Jahren, wie ich bei einer vor Kurzem vorgenommenen Nachuntersuchung festgestellt habe, auch nicht weiter verändert.

Wir dürfen für diesen Fall annehmen, dass nicht eine disseminierte Encephalo-Myelitis (Bruns) die anatomische Grundlage des klinischen Bildes darstellte, sondern dass im Wesentlichen jedenfalls nur in Gross- und Kleinhirn sich der Process abspielte; für die Beteiligung des Grosshirns sprach aber nur die langdauernde Benommenheit. Alles Andere liess sich unschwer beziehen auf eine Erkrankung des Kleinhirns. Für die Annahme einer Beteiligung des Rückenmarks fand sich kein Anhalt, denn die Sehnenreflexe fehlten nicht, eine Störung der Sensibilität und der Sphincteren lag nicht vor und die Coordinationsstörung trug nicht den Charakter der spinalen Ataxie. Mit Bechterew nehme ich deshalb für diesen Fall an, dass eine acute Affection des Kleinhirns, wahrscheinlich vasculären Ursprungs einsetzte, deren Folgen in Gestalt der Functionsstörung cerebellaren Charakters sich documentirten.

Während in den meisten Fällen der acuten infectiösen Ataxie die Störungen sich zurückbildeten oder nur in geringen Spuren restirten, so ist in diesem Falle sowohl wie in den früher von mir beschriebenen Fällen (1895) die Functionsstörung eine dauernde geblieben: von meinen ersten Fällen weiss ich das seit 9 Jahren, von dem hier mitgetheilten seit einem Jahr. Für die Prognose der durch Ueberhitzung entstandenen Fälle von „acuter Ataxie“ scheint deshalb diese Erfahrung nicht unwichtig zu sein. Weitere Fälle müssen zeigen, ob die Prognose für die Restitution der Function stets so ungünstig ist, oder ob es — was ja an und für sich durchaus nicht unwahrscheinlich ist — auch hier, entsprechend etwa einer geringeren Intensität der Temperatur-Noxe, günstigere Verlaufsformen giebt.

Hamburg, April 1904.

---

### Literatur.

- Bäumlin, Ueber familiäre Erkrankungen des Nervensystems. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. 1901. Bd. 20.  
 v. Bechterew, Ueber acute cerebellare Ataxie. Neurolog. Centralbl. 1902. S. 435 ff.  
 Bing, Die Abnützung des Rückenmarks (Friedreich'sche Krankheit und Verwandtes). Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 26. Heft 2.  
 Brissaud et Londe, Revue neurologique. 1894.

- Bruns, Eulenburg's Real-Encyclopädie. 1896. Bd. 28. S. 481. Artikel „Myelitis“.
- Clarke, Hereditary cerebellar ataxy in two brothers. Brit. med. journal. 1901. 22 novbr.
- Classen, Ueber familiäre Kleinhirn-Ataxie. Centralblatt f. innere Medicin. 1898. No. 48.
- Dinkler, Ueber acute cerebrale Ataxie. Neurolog. Centralbl. 1899. No. 12.
- Edinger, Verhandlungen des Congresses für innere Medicin. 1898. Diskussion über Edinger's Vortrag.
- Erb, Ueber hereditäre Ataxie mit Krankenvorstellung. Neurolog. Centralbl. 1890. S. 378.
- Fraser, Defect of cerebellum occurring in a brother and sister. Glasgow med. journal. 1880. fasc. 1.
- Kannenberg, Zur Casuistik der acuten Ataxie. Deutsche Zeitschr. f. klin. Medicin. 1885. Bd. 9.
- Klippel und Durante, Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. Revue de Médecine. 1892. p. 745.
- Knöpfelmacher, Zur Casuistik der cerebellaren Ataxie. Wiener medicin. Blätter. 1897. No. 22.
- Koshewnikoff, Neurolog. Centralbl. 1898. S. 567.
- Lenhartz, Beitrag zur Kenntniss der acuten Coordinationsstörungen nach acuten Erkrankungen (Ruhr). Berliner klin. Wochenschr. 1883. No. 21.
- Lenhartz, Deutsche med. Wochenschrift. 1902. Vereinsbeilage. S. 100. Krankenvorstellung im ärztl. Verein.
- Londe, Héréd-ataxie cérébelleuse. Paris 1895.
- Lüthje, Die acute cerebrale und cerebrospinale Ataxie. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. 1902. Bd. 22.
- Menzel, Beitrag zur Kenntniss der hereditären Ataxie und der Kleinhirnatrophie. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 22.
- Meyer, Ad., The morbid anatomy of a case of hereditary ataxy, with introduction by Dr. Sanger-Brown. Brain part. 79. 1897.
- Miura, Ueber „L'héréd-ataxie cérébelleuse“ (Marie). Mittheilungen der med. Facultät der kaiserl. japan. Univers. Tokio. 1898. Bd. IV. H. 1.
- Nonne, Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. Bd. 22.
- Nonne, Ueber einen in congenitaler bzw. adquirierter Coordinationsstörung sich kennzeichnenden Symptomencomplex. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankheiten. 1895. Bd. 27. Heft 2.
- Pierre Marie, Sur l'héréd-ataxie cérébelleuse. Semaine médicale. 1893. No. 56.
- Paravicini, Ein Fall von spinal-cerebellarer Ataxie im Kindesalter. Correspondenzblatt f. Schweizer Aerzte. 1901. No. 10.
- Romanow, Ein Fall von hereditärer cerebellarer Ataxie. Neurolog. Centralblatt. 1900. S. 377.
- Rossolimo, Neurolog. Centralbl. 1898. S. 566.

- Schultze, Ueber die Friedreich'sche Krankheit und ähnliche Krankheitsformen etc. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 5. H. 2 u. 3.
- Seeligmüller, Hereditäre Ataxie mit Nystagmus. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. Bd. 10.
- Seiffer, Ueber die Friedreich'sche Krankheit und ihre Trennung in eine spinale und cerebellare Form. Charité-Annalen. 1902.
- Senator, Ueber hereditäre Ataxie (Friedreich'sche Krankheit). Berliner klin. Wochenschr. 1893. No. 21.
- Siemerling, Anatomische Untersuchungen über die menschlichen Rückenmarkswurzeln. Berlin 1887.
- Spiller, Four cases of cerebellar disease (one autopsy). Brain 1896. part 76.
- Stecherback, Ueber die Kleinhirnseitenstrangbahnen und ihre physiologische und pathologische Bedeutung. Neurolog. Centralbl. 1900. No. 23.
- Süsswein, Ein Fall von subacuter spino-cerebellarer Ataxie, mit anatomischem Befund. Zeitschr. f. Heilkunde. 1903. Bd. 24. H. 1.
- Thomas et Roux, Sur une forme d'héréd-ataxie cérébelleuse à propos d'une observation suivie d'autopsie. Revue de médecine. 1901. p. 762 ff.
- Vierordt, Beitrag zur Kenntniss der Ataxie. Berliner klin. Wochenschrift. 1886. No. 21.
-