

## XIV.

# Beitrag zur Pathologie der neuralen Muskelatrophie [Hoffmann]<sup>1)</sup>.

Von

**Dr. Gierlich,**

Nervenarzt in Wiesbaden.

(Hierzu Tafel III.)

~~~~~

Die Lehre von der neuralen Muskelatrophie, wie sie Hoffmann zuerst begründet, Bernhardt, Schultze, Charcot und Marie, Tooth u. A. weiter ausgeführt haben, ist heute als eine besondere Form des chronischen Muskelschwundes allgemein anerkannt, wenn auch Uebergänge zur Dystrophia musculorum einerseits wie zu tabischen und neuritischen Affectionen andererseits nicht zu verkennen sind.

Die Zahl der pathologisch-anatomischen Untersuchungen einwandfreier Fälle ist bisher gering. Es dürfte deshalb gerechtfertigt erscheinen, die folgende Krankengeschichte mit Sectionsbefund mitzutheilen.

### Beobachtung.

B. A. wurde am 27. August 1898 anscheinend gesund geboren. Hereditäre Erkrankungen sollen in der Familie nicht bestehen. Die Eltern sind gesund und ist speciell Lues nicht nachzuweisen. Von drei Geschwistern des Patienten sind zwei gesund, ein Bruder dagegen, der am 6. August 1897 geboren wurde, also ein Jahr älter ist, als der Patient, erkrankte in derselben Weise wie Patient. Beide Geschwister, die normal zur Welt kamen, zeigten keine Störungen bis zum Ende des ersten Lebensjahres. Als die Kinder nun anfangen sollten zu laufen, bemerkte man eine Behinderung, so dass sie nur schwer und langsam Fortschritte machten. Es bildete sich mehr und mehr ein

---

1) Nach einer Demonstration auf der XXXII. Wanderversammlung südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte in Baden-Baden am 1. und 2. Juni 1907.

Pes equino-varus beiderseits aus mit Versteifung im Fussgelenk, so dass am Ende des dritten Lebensjahres das Gehen fast unmöglich war. Zu dieser Zeit bestand eine Lähmung in den Dorsalflectoren der Füsse, auch konnten die Zehen nicht bewegt werden. Es fand sich Beugecontractur in Folge Verkürzung der Achillessehne ohne Gelenkaffection. Die Wadenmuskulatur war nicht sichtbar atrophisch, an Oberschenkel, Becken, Rumpf, Schulter und Armen war nirgends eine Störung in der Beweglichkeit vorhanden. Durch Tenotomie der Achillessehne beiderseits wurde das Gehen wesentlich gefördert. Unser Patient kam dann im vierten Lebensjahr wieder zur Beobachtung. Die Atrophie der Dorsalflectoren hatte noch zugenommen, irgend eine Bewegung des Fusses oder der Zehen war unmöglich. Die elektrische Untersuchung der befallenen Muskeln ergab eine hochgradige Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit der Muskeln für beide Stromesarten. Eine genauere Untersuchung der anderen Muskeln des Körpers konnte nicht vorgenommen werden, da die elektrische Untersuchung jedesmal Erbrechen auslöste, das innerhalb 10 Stunden öfters wiederkehrte. Die Oberschenkel zeigten keine irgendwie ausgesprochene Atrophie, Becken, Rumpf, Schulter, Arme waren in ihrer Bewegung vollkommen frei. Dagegen liessen die kleinen Handmuskeln deutlich Atrophie erkennen, die sich auf Daumen und Kleinfingerballen und die Lumbricales und Interossei der Mittelhandknochen erstreckte. Der Druck der Hand war sehr schwach, Spreizung der Finger desgleichen, doch noch möglich. Die Sensibilität war nirgends nachweisbar gestört, die Pupillen reagierten prompt.

Der Muskelschwund nahm allmählich zu, ergriff die Wadenmuskeln, sodass das Gehen wieder sehr behindert war, während die Oberschenkelmuskulatur kaum an Umfang und Kraft verloren hatte. An den oberen Extremitäten ging beim Tode der Schwund auch bereits auf die Vorderarmmuskeln über. Das Kind entwickelte sich psychisch vollständig normal, kam am 1. April 1905 zur Schule und lernte gut, so dass der Lehrer nicht über das Kind zu klagen hatte, ausser, dass es beim Schreiben in der Haltung des Griffels behindert sei. Das Kind erkrankte dann im 7. Lebensjahre an Bronchopneumonie und starb nach kurzem Krankenlager acht Tage später als sein oben erwähnter Bruder. Bei der von Herrn Prosector Dr. Herxheimer vorgenommenen Section fanden sich ausgedehnte Bronchopneumonien, beiderseits am stärksten in den Unterlappen. Das Rückenmark war vielleicht etwas kleiner, als es normal sein sollte, zeigte auf Querschnitten leichte Verfärbung in den Hintersträngen, an den Rückenmarkshäuten keine Besonderheiten. Hirnstamm und Gehirn ohne makroskopischen Befund.

#### Mikroskopische Untersuchung.

Es wurden nach Härtung in Formol von den verschiedenen Segmenten des Rückenmarks, den verschiedenen Höhen des Hirnstamms, dann von einzelnen Abschnitten der Rinde des Grosshirns und des Kleinhirns Schnitte angefertigt und dieselben nach der von Weigert angegebenen Modification der van Gieson-Färbung, sodann nach Weigert's Markscheidenmethode in der Modification, wie er sie kurz vor seinem Tode angab (Fluorchrombeize und Eisen-

Hämatoxylin) und ferner nach Bielschowsky's Fibrillenmethode, einzelne Schnitte auch nach Nissl gefärbt.

Die Cauda equina und der Conus medullaris zeigten gegen die Norm keine Veränderung. Dieselben begannen erst im oberen Sacralmark und sollen zunächst an einigen Schnitten aus verschiedenen Höhen des Rückenmarks genauer beschrieben werden.

5. Lumbalsegment. Auf Weigertbildern sieht man in den Vorderhörnern der grauen Substanz den Markfaserfilz reichlich entwickelt. Derselbe zeigt besondere Dichte in den Zellgruppen, speciell in den beiden medial und der lateralen vorderen Gruppe, diese lassen im Vergleich mit normalen Präparaten keinen Unterschied in der Entwicklung der Fasermenge und der Form der einzelnen Fasern erkennen. Dagegen ergibt dieser Vergleich in der lateralen hinteren Zellgruppe eine, wenn auch geringe, so doch deutliche Lichtung im Faserfilz, so dass die ganze Gruppe heller erscheint. Bei starker Vergrößerung erkennt man in dieser Gruppe an den einzelnen Markscheiden Auftreibungen, Quellungen, manchmal rosenkranzartige Verdickungen, die Zahl und Grösse solcher Anschwellungen, wie sie sich auch im Normalen finden, jedenfalls bei weitem überschreiten. Auch ist die Färbung der meisten, hier noch restingen Markscheiden, eine auffallend helle, blassblaue. Markscheidenreste in Form von blauen mehr oder weniger runden Klumpen finden sich nur sehr spärlich. Ausser dieser beschriebenen Stelle ist somit das ganze Vorderhorn normal mit Markscheiden versehen. Im Hinterhorn sind die Markscheiden, wie es ja der Norm entspricht, zumeist schmaler wie im Vorderhorn, aber gut gefärbt. Ein Ausfall der Fasern ist nirgends zu constatiren, speciell hat auch die Lissauer'sche Randzone reichliche und normale Markscheiden.

Die prächtig dunkelblau gefärbte weisse Substanz lässt an zwei Stellen eine Aufhellung im Farbenton erkennen; die eine dieser Stellen liegt am dorsalen Rande des hinteren Seitenstrangs, hat eine etwa dreieckige Gestalt und grenzt an den lateralen Rand des Hinterhorns. Sie tritt nur bei starker Vergrößerung deutlich hervor. Die zweite hellere Stelle befindet sich in den Hintersträngen und nimmt etwa die mittlere, mediale Partie derselben ein, erstreckt sich in geringerer Stärke bis zum hinteren Rande, so dass das ventrale Feld, die Wurzelntrittszone und speciell auch die an das mittlere Drittel des Sulcus med. post. grenzenden Fasern normal erscheinen. Mit starker Vergrößerung sieht man in den helleren Partien, neben vielen normal erscheinenden Fasern, einzelne sehr dünne, andere aber auch sehr dick und gequollen, manchmal auf dem Querschnitt blasse Ringe darstellend. Die vorderen Wurzeln lassen intraspinal und extraspinal keine Veränderungen erkennen, desgleichen haben auch die hinteren Wurzeln völlig normales Aussehen.

Auf Weigert-van Giesonbildern findet man in den Vorderhörnern im Allgemeinen normale Verhältnisse. Die Ganglienzellen der medialen Gruppen und der lateralen Vordergruppe sind normal an Zahl und lassen bei starker Vergrößerung einen hellen Kern mit gutem Chromatingerüst und Kernkörperchen erkennen. Die Nisslschollen finden sich in normaler Zahl und

Anordnung. Die Fortsätze der Zellen sind wohl ausgebildet. Nur in der hinteren lateralen Gruppe erkennt man neben normalen Zellen einzelne, die sichtlich geschrumpft sind und ihre Fortsätze zum Theil eingebüsst haben, während der pericelluläre Raum an Grösse gewonnen hat. Der Rand dieser Zellen ist oft zackig, ihr Kern ist meist nicht mehr deutlich zu erkennen, dunkler als normal und die Nisslschollen sind in grösserem oder geringerem Maasse verschwunden. Die Zahl dieser so veränderten Zellen ist jedoch im Verhältniss klein, von 8 Zellen, die bei mittlerer Vergrösserung in einem Gesichtsfeld liegen, erweisen sich bei starker Vergrösserung 5 als normal und 3 als verändert. Die ganze Partie dieser lateralen hinteren Zellgruppe hat auf den van Gieson-Schnitten einen gelberen Farbenton als normal und bei starker Vergrösserung sieht man diesen bedingt durch eine Vermehrung des Gliagewebes. Man erkennt das Maschennetz der Gliafasern gegenüber der Umgebung vermehrt und sieht deutlich einzelne Spinnzellen, deren Fasern in dem Netzwerk sich verlieren. Im Hinterhorn finden sich völlig normale Verhältnisse.

In der weissen Substanz fallen die oben an Weigert-Präparaten beschriebenen helleren Stellen durch erhöhten gelblichen Farbenton auf, der von Vermehrung des Gliagewebes herrührt. Eine Wucherung des Bindegewebes, welches bei dieser Färbung hellroth erscheint und sich vom Gliagewebe auffallend gut abhebt, ist nicht zu constatiren.

Bielschowsky-Präparate orientiren zunächst über die Ganglienzellen der Vorderhörner; sie lassen die Fibrillenbüschel im Zellleib und den Fortsätzen gut hervortreten, mit Ausnahme einzelner Zellen der lateralen hinteren Gruppe, die auch auf van Gieson-Präparaten bereits als verändert erkannt und oben beschrieben wurden. In diesen Zellen sind die Fibrillen im Zellleib verbacken, verdickt, in den Fortsätzen meist noch besser erhalten. Die Kerne dieser Zellen haben oft dunkle Farbe.

4. Lumbalsegment. In diesem Segment treten die bereits vorhin beschriebenen Veränderungen noch weit deutlicher hervor.

Auf Weigert-Präparaten erscheinen die Vorderhörner normal in Bezug auf Fasergehalt und Aussehen der einzelnen Fasern, mit Ausnahme der Fasern in der hinteren lateralen Zellgruppe. Diese Gruppe ist auffallend faserarm und erscheint bei durchfallendem Licht und bei schwacher Vergrösserung noch heller wie die entsprechende Partie in dem vorher beschriebenen Präparat. Bei starker Vergrösserung erkennt man ebenfalls den starken Faserausfall, und die einzelnen noch erhaltenen Fasern zeigen fast alle abnorme Auftreibungen und Verdickungen oder rosenkranzähnliche Formen. Auch liegen hier mehrere runde oder unregelmässig gestaltete blassblaue Klumpen im Gesichtsfeld. Im Hinterhorn ergibt ein Vergleich mit normalen Präparaten normales Verhalten der Fasern an Zahl, Grösse und Form. Speciell die Lissauer'sche Randzone erscheint völlig intact.

In der weissen Substanz fallen die beiden schon im vorigen Präparate beschriebenen hellen Stellen in dem sonst tief dunkelblau gefärbten Präparate gleich in die Augen, und zwar haben diese Stellen an Ausdehnung und Intensität der Farbendifferenz bedeutend gewonnen. Die eine liegt am lateralen

hinteren Rande des Seitenstrangs in etwa keilförmiger Ausdehnung, dessen Basis dem lateralen Rande des Hinterhorns aufsitzt; von letzterem, namentlich nach vorne zu, durch eine schmale Lage normal ausschender, dichter gelegener Fasern getrennt. Medianwärts zu nimmt diese hellere Stelle allmählich dunkleren Farbenton an, ihre Breite beträgt in der grössten Ausdehnung der Stelle etwa ein Drittel der des ganzen Seitenstrangs.

Die zweite helle Stelle liegt im Hinterstrang, sie erstreckt sich fast über den ganzen Strang, lässt nur ein ventrales Feld und einen kleinen Saum am inneren Rande des Hinterhorns frei und am medianen Sulcus ist eine Gruppe dichter gelegener, daher dunkel erscheinender Fasern zu finden. Die hellen Partien des Hinterstranges erscheinen bedeutend lichter als die des Seitenstranges. Bei starker Vergrösserung erkennt man in den hellen Gebieten, namentlich im Hinterstrang, neben normal erscheinenden Fasern solche mit den bereits oben beschriebenen krankhaften Veränderungen: Quellungen, Auf-treiben und dergleichen. An den lateralen Partien des Hinterstrangs sieht man auf allen Schnitten dieser Gegend dicke, glatte Fasern in die Hinterhörner einziehen. Die vorderen und hinteren Wurzeln lassen nirgends krankhafte Veränderungen erkennen.

Auf Weigert-van Gieson-Schnitten erweisen sich die Zellen der Vorderhörner als völlig normal mit Ausnahme einzelner Zellen der hinteren lateralen Zellgruppe. Hier liegen neben solchen mit durchaus normalem Aussehen in Bezug auf Fortsätze, Zellplasma und Kern einzelne, welche die oben bereits genauer beschriebenen Zeichen krankhafter Veränderungen an sich tragen. Ihre Fortsätze sind mehr oder weniger verschwunden, der Zellleib ist geschrumpft und hat unregelmässige Grenzen. Im Zellplasma sind die Nissl-schollen verwaschen oder verschwunden, der Kern hat meist dunklen Farbenton, ist an anderen Zellen nicht zu finden. Die Zahl dieser, im verschiedenen Stadium der Degeneration begriffenen Zellen ist im Verhältniss zu den normalen Zellen eine grössere, wie in dem zuletzt beschriebenen 2. Sacralsegment. Von 8 Zellen, die bei mittlerer Vergrösserung im Gesichtsfeld liegen, erweisen sich bei starker Vergrösserung 4 bis 5 als mehr oder weniger verändert. Die höchsten Grade der Veränderung, wie sie oben beschrieben sind, finden sich jedoch nur vereinzelt; unter den acht zum Vergleich herausgegriffenen nur einmal. Entsprechend der vermehrten Zellatrophie ist das Gliagewebe, welches sich durch hellen Farbenton gut abhebt, deutlich vermehrt. Es betrifft diese Vermehrung sowohl das feine Gliamaschennetz wie auch die Zellen. Gefäss- oder Bindegewebsneubildung ist nicht zu constatiren. Die Hinterhörner lassen an diesen Schnitten keine Veränderungen erkennen. In der weissen Substanz sind es jene beiden am Weigert-Präparat heller erscheinenden Partien, die nun durch einen gelben Farbenton stark hervortreten. Diese Färbung ist im Hinterstrang bedeutend stärker als im Seitenstrang. Sie erweist sich bedingt durch Vermehrung des Gliagewebes. Eine Bindegewebsvermehrung fehlt auch hier.

Bielschowsky-Präparate zeigen zunächst die Veränderungen in den Fibrillen der einzelnen, bereits oben als krankhaft verändert beschriebenen

Zellen der hinteren lateralen Gruppe des Vorderhorns. Die Fibrillen dieser Zellen sind namentlich im Zelleib verklumpt und verbacken, so dass die sonst so schön hervortretenden Fibrillenbüschel sich hier nicht finden. Die Fortsätze der Zellen, sowohl der Achsencylinderfortsatz wie die Dendriten lassen zumeist noch feine, hie und da gewellte Fibrillen erkennen. Die Kerne der veränderten Zellen haben vielfach dunklen Farbenton angenommen. Alle übrigen Zellen des Vorder- und Hinterhorns erscheinen von normalem Aussehen.

1. Lumbalsegment. Auf Markscheidenbildern ist in den Vorderhörnern nirgends eine Abnahme der Fasern oder Veränderung der Form derselben zu erkennen, das Gleiche findet sich in den Hinterhörnern, mit Ausnahme der Gegend der Clarke'schen Säulen. Diese zeigt ein auffallende Helle, so dass bei schwacher Vergrösserung kaum Markscheiden oder Markscheidenreste hier zu erkennen sind. Dahingegen liegt um die Säulen herum, namentlich an den ventralen Theilen, ein gut ausgebildeter Faserzug. Bei starker Vergrösserung sind in den Säulen ebenfalls nur sehr spärlich Markscheiden und Markscheidenreste zu erkennen; alle diese sind stark verändert, sie haben meist grosse, blasige Auftreibungen von hellem Farbenton und es finden sich auch einzelne zerstreute breite, meist runde, doch auch unregelmässig gestaltete hellblaue Klumpen. Besonders bemerkt sei noch, dass die Lissauer'schen Randzonen in ihrem Fasergehalt vollkommen normal erscheinen. In der weissen Substanz fällt hier im Hinterstrang eine Partie durch abnorme Helligkeit auf, welche die ähnlich gelegene Partie im vorigen Präparat bedeutend übertrifft. Dieselbe erstreckt sich etwa keilförmig von der Basis der Hinterhörner bis zum dorsalen Rande des Rückenmarks, die Spitze des Keiles hat noch mehr Fasern, erscheint daher dunkler, doch ist der mediale Theil derselben stärker gelichtet als der laterale. Am dorsalen Rande nimmt die Lichtung etwa die Hälfte des ganzen Stranges ein, an dem medianen Sulcus sind mehr Fasern zu sehen, als ringsum; der Uebergang in die lateralen, dem Hinterhorn anliegenden dunkleren Partien ist nirgends ein schroffer, sondern geht allmählich vor sich. Aus den lateralen Partien sieht man kräftige Fasern in's Hinterhorn eintreten. Bei starker Vergrösserung erkennt man in der beschriebenen hellen Partie neben wenig normal aussehenden Fasern viele von abnorm kleinem und grossem Querschnitt. Eine zweite, wenn auch weit weniger helle Partie liegt im Seitenstrang, und zwar im dorsalen lateralen Theil desselben. Sie grenzt nach aussen an den dorsalen Rand, beginnt in einiger Entfernung vom Hinterhorn und zieht dann bis über die Mitte des Strangs nach vorn. Medialwärts erstreckt sie sich über die Hälfte des Stranges. Der Uebergang in die dunklen medial gelegenen Stellen ist ein allmählicher.

Auf Weigert-van Gieson-Präparaten lassen die Vorder- und Hinterhornzellen kein Abweichen von der Norm erkennen, während in den Clarke'schen Säulen neben normalen sich auch reichlich Zellen finden, die geschrumpft, fortsatzlos sind, in einem erweiterten, pericellulären Raume liegen und in ihrem Zelleib keine oder nur verklumpte Nisslschollen erkennen lassen, während der Kern, soweit ein solcher noch sichtbar ist, sein Chromatingerüst und Kernkör-

perchen mehr oder weniger verloren hat. Unter 8 Zellen, die man bei mittlerer Vergrößerung sieht, findet sich nur zwei normale, während sechs mehr oder weniger starke Veränderungen erkennen lassen. Dieses ganze Gebiet erscheint abnorm gelb gefärbt und ergibt im Vergleich mit normalen Präparaten eine deutliche Vermehrung des Neurogliafaserfilzes und der Gliazellen. Eine gleich erhöhte gelbe Färbung zeigen auch die im Markscheidenpräparat hell erscheinenden Stellen der weissen Substanz im Hinter- und Seitenstrang. Namentlich im Hinterstrang erkennt man auf Quer- und Längsschnitten die deutliche Vermehrung der Neuroglia.

Auf Bielschowsky-Präparaten erweisen sich ebenfalls die Gliazellen der Vorder- und Hinterhörner als normal, mit Ausnahme derjenigen der Clarke'schen Säule. Hier tritt uns an den oben bereits als verändert beschriebenen Zellen dieser Säulen eine Auflösung und Verklumpung des sonst gut ausgeprägten Fibrillennetzes entgegen. Diese Veränderungen sind im Zelleib mehr ausgeprägt wie in den Fortsätzen, soweit solche an diesen Zellen noch vorhanden sind. Die Kerne der veränderten Zellen erscheinen dunkel oder sind ganz verschwunden. Man sieht in einzelnen Zellen grosse Vacuolen, umgeben von verbackenen und theils in Körnchen aufgelösten Fibrillen; auch einzelne Anhäufungen von Körnchen liegen im Gesichtsfeld, offenbar die letzten Reste der zu Grunde gegangenen Zellen. Die einzelnen Fibrillen haben auf Querschnitten ein sehr verschiedenes, theils zu dünnes, öfters aber zu dickes Volumen, und auf Längsschnitten sind ihre Conturen unscharf, die einzelnen Fasern lassen Anschwellungen erkennen, weit mehr und grösser, wie sie sich auch in der Norm finden, und in diesen oft helle, zerklüftete Stellen. Neben den so veränderten Fasern sind aber auch überall in den hellen Stellen noch normale vorhanden.

4. Dorsalsegment. Auf Weigert-Präparaten erscheint das Fasernetz in Vorder- und Hinterhörnern völlig normal, bis auf die Gegend der Clarke'schen Säulen. In diesen ist eine Lichtung unverkennbar, und auch bei starker Vergrößerung finden sich nur wenige Fasern von normaler Dicke und Form; die meisten sind abnorm dick und blass, haben theils Rosenkranzform, oder einzelne blasige Auftreibungen von blassblauer Farbe. Blassblaue Klumpen finden sich wenig. In der weissen Substanz treten die beiden, schon öfters beschriebenen hellen Stellen deutlich hervor. Die helle Partie im Hinterstrang lässt bei schwacher Vergrößerung fast gar keine Fasern erkennen; sie hat wieder die Form eines Keiles, der mit seiner Spitze der hinteren Commissur zugerichtet ist, diese aber nicht ganz erreicht; doch sind in der medialen Hälfte des ventralen Feldes die Fasern weniger dicht gelagert wie lateral. Am dorsalen Rande nimmt die Breite der keilförmigen, hellen Stelle etwa die mediale Hälfte des Hinterstranges ein. An dem medianen Sulcus sind wiederum reichliche Fasern gelegen. In den medianen Partien des Stranges reicht die Lichtung nicht ganz bis zum Sulcus intermedius posterior. Der Uebergang von den hellen in die dunklen Partien ist nirgends ein absolut schroffer, sondern erfolgt allmählich. Auch bei starker Vergrößerung finden sich in den hellen Partien nur sehr wenig Fasern, und diese zumeist mit krankhaften Auftreibungen und

dergleichen. Die hellen Partien des Seitenstranges sind ganz bedeutend weniger von den normalen Partien unterschieden, wie die des Hinterstranges. Sie liegen wiederum in den lateralen, hinteren Partien des Stranges, erreichen aber das Hinterhorn nicht, erstrecken sich etwa dreieckig, die Spitze dem Hinterhorn zugewandt, nach vorn, und reichen hier fast bis an die austretenden seitlichen Wurzeln. Bei starker Vergrösserung finden sich in diesem Gebiete viele normale Fasern und relativ wenig veränderte.

Weigert-van Giesonbilder zeigen in den Ganglienzellen des Vorder- und Hinterhorns keine Veränderung mit Ausnahme der Clarke'schen Säulen. Hier sind neben normalen Zellen solche zu finden, die die beim vorigen Präparat genauer beschriebenen Veränderungen aufweisen, doch ist die Zahl der veränderten Zellen im Vergleiche mit den gesunden geringer, und auch der Grad der Veränderungen vielfach kein intensiver. In den kranken Partien ist das Gliagewebe vermehrt.

Bielschowskybilder dieser Gegend lassen ebenfalls in den Clarke'schen Säulen die schon im vorigen Bilde beschriebenen Veränderungen erkennen.

1. Dorsalsegment. Weigertbilder zeigen in der grauen Substanz normale Markscheidennetze, mit Ausnahme der Gegend der Clarke'schen Säulen, in denen das Verhalten dieser ein ungefähr gleiches ist, wie in den vorigen Präparaten. Auch die helle Stelle im Seitenstrang zeigt fast das gleiche Verhalten, hat aber an Intensität nachgelassen und hebt sich in Folge dessen von den normalen medialen Partien dieses Stranges nicht mehr so deutlich ab. In den hinteren Strängen hat der vorhin beschriebene keilförmige Ausschnitt an seiner Spitze, also der hinteren Commissur zu, an Breite gewonnen, so dass die ganze mediale Hälfte des der hinteren Commissur anliegenden Theiles des Hinterstranges weit heller erscheint, wie die laterale. Am dorsalen Rande nimmt die hellere Stelle das mittlere Drittel des Stranges ein. Sie erreicht den Sulcus intermedius posterior nicht. Am Sulcus medialis posterior liegen wiederum reichlicher Fasern, namentlich ventralwärts. Im Uebrigen ist der Faserausfall ein sehr grosser, auch bei starker Vergrösserung sind nur einzelne normale zu erkennen. Der Uebergang des hellen vom dunkel gefärbten Theil des Stranges ist hier ein ziemlich scharfer, doch ist auch in den lateralen, dunklen Partien des Stranges, namentlich in den mittleren Theilen desselben, eine leichte Lichtung unverkennbar.

Auf Weigert-van Giesonbildern und nach Bielschowsky gefärbten Präparaten sind wiederum die bereits genauer beschriebenen Veränderungen der Stränge und Clarke'schen Säulen zu erkennen. Ausserdem zeigen einzelne Stellen im lateralen Vorderhorn Auflösung der Nisslschollen und dunkle Kerne.

5. Cervicalsegment. Die Präparate dieses Segmentes erscheinen bei den verschiedenen Färbungen vollständig normal, mit Ausnahme einer kleinen Partie der Hinterstränge. Auf Weigert-Präparaten ist diese Partie hell und hat auch bei starker Vergrösserung nur spärliche Fasern. Sie liegt ganz im Goll'schen Strang, bildet einen spitzen Keil an der medialen Begrenzung dieses Stranges. Die Spitze beginnt etwa im oberen Drittel des Strangs, die



Basis des Keiles nimmt an der dorsalen, medialen Grenze des Hinterstrangs etwa ein Sechstel der Grösse des Stranges ein. Ventralwärts zeigt der helle Keil eine kleine Ausbuchtung, um dann wieder spitz zuzugehen. Der Uebergang der hellen Stelle in die umliegenden dunklen, d. h. markscheidenreichen, ist lateral ein ziemlich schroffer, frontal ein allmählicher. An dem medianen Sulcus sind etwas mehr Fasern aufzufinden als in den übrigen Theilen. Die spärlichen, noch vorhandenen Fasern lassen zum Theil keine Veränderungen erkennen, zum grössten Theil aber tragen sie die bekannten Degenerationszeichen. An Weigert-van Giesonbildern sieht man wieder starke Vermehrung der Neuroglia in diesen hellen Partien, während das Bindegewebe nicht wesentlich gewuchert ist. Die nach Bielschowsky imprägnirten Präparate lassen reichlicher Fibrillen erkennen, als Markscheiden vorhanden waren. Die Fibrillen haben zumeist Degenerationszeichen.

Die Veränderungen sind in allen Höhen des Rückenmarks auf der rechten wie linken Seite nicht wesentlich verschieden.

Schnitte durch die Medulla oblongata unterhalb der Oliven zeigen im Goll'schen Kern eine kleine dreieckige Lichtung, die an der medialen, vorderen Spitze dieses Kernes sitzt. Sie ist durch Ausfall von Markfasern bedingt, im Uebrigen ist im Kern keine Degeneration zu finden in Bezug auf Fasern und Zellen. Die *Fibrae arcuatae* und mediale Schleife sind normal entwickelt.

In den Schnitten weiter frontalwärts durch die Medulla oblongata, Pons, Pedunculus cerebri zeigten sich nirgends Veränderungen, desgleichen erschienen Schnitte aus verschiedenen Gegenden des Grosshirns und der Kleinhirnrinde normal.

Von Muskeln und Nerven konnten nur ein Stück der Vorderschenkelmuskeln mit anhängendem Nervus peroneus und ein Stück Wadenmuskulatur mit dem Nervus tibialis zur Untersuchung entnommen werden. Das Aussehen dieser Muskeln war ein blasses, wie verfettetes. Die Nerven waren dünn und zart. Auf Quer- und Längsschnitten zeigten sich die Muskelfasern in ausgedehntem Maasse atrophisch, so zwar, dass neben einzelnen wohl erhaltenen Fasern alle Uebergänge des Zerfalls von dem beginnenden Verlust der Quer- und Längsstreifung bis zur völligen, fettigen Entartung vorhanden waren. Die Sarcolemmkerne waren vermehrt und die Bindegewebszüge verdickt. Die Peronealgruppe zeigte höheren Grad des Zerfalls wie die Wadenmuskulatur.

In den Nerven findet sich Degeneration und Schwund der Nervenfasern; ihre Zahl ist erheblich reducirt. Die Markscheiden sind gequollen, verblasst und fehlen vielfach; ebenso lassen die noch erhaltenen Axencylinder die Anzeichen des Zerfalls erkennen. Doch sind auch völlig normale Fasern eingestreut. Das Zwischengewebe ist verdickt. Centralwärts nehmen die degenerativen Erscheinungen ab. Muskelspindeln fanden sich nicht.

Fassen wir die klinischen und anatomischen Befunde kurz zusammen.

Bei einem Knaben, der anscheinend normal geboren wurde, sehen

wir am Ende des ersten, resp. Anfang des zweiten Lebensjahres, als er zu laufen anfang, nach und nach eine Lähmung der Dorsalflectoren beider Füße auftreten, mit consecutiver Verkürzung der Achillessehne, so dass ein Equino-varus sich ausbildete, der das Gehen sehr erschwerte. Durch beiderseitige Tenotomie wurde zeitweise Besserung im Gehen erzielt, die bei dem weiteren Fortschreiten des Leidens auch auf die Wadenmuskulatur wieder nachliess. Patient bewegte sich mühsam fort, indem er den Aussenrand der Sohle aufsetzte und nach Stepperart die Beine hob.

Im vierten Lebensjahre begannen auch die kleinen Handmuskeln beiderseits atrophisch zu werden, so dass Spreizen der Finger und Händedruck allmählich immer mehr behindert waren. Die elektrische Untersuchung der befallenen Muskeln ergab Herabsetzung der Erregbarkeit für beide Stromesarten. Die Patellarsehnenreflexe fehlten. Sonst war kein abnormer Befund zu erheben. Sensibilität, Coordination, Papillenreaction normal. Ein ein Jahr älterer Bruder litt an ganz gleicher Störung, zwei jüngere Geschwister erschienen vollkommen gesund. Desgleichen ist bei den Eltern und deren Anverwandten kein derartiges Leiden zu ermitteln. Die beiden kranken Knaben starben innerhalb 8 Tagen an Bronchopneumonie. Die mikroskopische Untersuchung unseres Patienten ergab im Rückenmark Degeneration in den Hintersträngen, die im unteren Lendenmark fast den ganzen Querschnitt derselben einnahm, mit Ausnahme des dorsoventralen Feldes, weiter oben sich auf die Goll'schen Stränge beschränkte und nur wenig auf die Burdach'schen übergriff. Der Defect spitzte sich centralwärts immer mehr keilförmig zu und war als kleiner Keil noch in der Höhe des Goll'schen Kernes zu finden. Dieser selbst war intact. Es fand sich ferner eine Degeneration leichteren Grades in den hinteren, lateralen Partien des Seitenstranges, im Lenden- und Brustmark, welche ungefähr die Gegend der Pyramidenbahn, der Kleinhirnseitenstrangbahn und der Gowers'schen Stränge einnahm. Im Hinterhorn zeigten die Clarke'schen Säulen Faserausfall und Degeneration der Zellen, dagegen waren im übrigen Hinterhorn der Faserfilz und die Zellen normal, die Lissauer'sche Randzone überall intact. Im Vorderhorn hatten in der Lendenanschwellung die lateralen, hinteren Zellengruppen ihren Faserfilz stark eingebüsst, und die hier liegenden Zellen befanden sich im degenerativen Verfall, ohne an Zahl wesentlich verringert zu sein. Ein ähnlicher, wenn auch etwas weniger ausgeprägter pathologischer Befund war in den lateralen Zellgruppen des ersten Dorsal- und der unteren Halssegmente zu finden. Im Uebrigen waren die Vorderhörner in Bezug auf Faserfilz und Zellen normal. Die vorderen und hinteren Wurzeln erschienen nirgends nachweisbar erkrankt.

Die untersuchten Muskeln der Unterschenkel hatten auffallend blasses, fettiges Aussehen und befanden sich im Zustand der Atrophie, indem die Muskelfasern theils ihre Längs- und Querstreifung eingebüsst hatten, theils bereits in fettigem Zerfall begriffen waren. Zwischen diesen atrophischen Fasern waren hier und da noch normale eingelagert. Die Sarcolemmkerne zeigten sich vermehrt, die Bindegewebszüge verdickt.

In den untersuchten Nerven der Unterschenkel fand sich Degeneration und Schwund der Nervenfasern, die centralwärts abnahm. Muskelspindeln fanden sich nicht. Medulla oblongata, Pons, Gross- und Kleinhirn ohne Befund.

An der Zugehörigkeit dieses Falles zu der Gruppe der neuralen Muskelatrophie (Hoffmann) kann ein Zweifel wohl nicht existiren. Auffallend ist nur der sehr frühe Beginn, doch sind Fälle, die im dritten Lebensjahr ihren Anfang nahmen, öfters erwähnt (Charcot-Marie u. A.) und Hoffmann sowohl wie Schultze beschreiben auch Fälle, die bereits mit Beginn des zweiten Lebensjahres von der Krankheit befallen wurden. Im Uebrigen entspricht der Verlauf der Erkrankung ganz den von Hoffmann aufgestellten charakteristischen Merkmalen einer chronischen degenerativen Atrophie der Muskeln, die an den distalen Enden der unteren Extremitäten ihren Anfang nimmt und später auf die gleichen Partien der oberen Extremitäten überspringt. Manchmal finden sich leichte Sensibilitätsstörungen, die in unserem Falle fehlten. Als anatomische Grundlage dieser Störung fand sich neben einer Atrophie der befallenen Muskeln und Nerven eine ausgedehnte Veränderung im Rückenmark. Bevor ich auf letztere näher eingehe, ist ein Ueberblick über die Literatur angezeigt.

Bei der Berücksichtigung der einschlägigen Beobachtung dürfte es sich empfehlen, sich möglichst genau an die von Hoffmann<sup>1)</sup> als pathognomonisch für die in Rede stehende Affection aufgestellten Befunde zu halten.

Dass Uebergänge zur Dystrophia musculorum vorkommen und leicht zu Verwechslungen Anlass geben, führt Hoffmann bereits weiter aus, da letztere sich zuerst am Unterschenkel und Vorderarm etabliren könne. Es fällt da nicht immer leicht, die für Dystrophia charakteristischen Merkmale zu eruiren und richtig zu bewerthen. Das führt dann zu Meinungsdivergenzen.

1) Hoffmann, Ueber progr. neurotische Muskelatrophie. Archiv f. Psych. Bd. XX. — Derselbe, Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. I. S. 95. — Derselbe, Klinischer Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscul. progressiva. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XII. S. 418.

So will Hoffmann den von Oppenheim und Cassirer<sup>1)</sup> beschriebenen Fall von Muskelatrophie, der der Dystrophie entsprechenden anatomischen Befunde aufwies, auch dieser Krankheit zugewiesen wissen, obwohl die Autoren ihn zur neuralen Muskelatrophie rechnen. Hoffmann stützt seine Ansicht wohl mit Recht auf das Befallensein der Gesichtsmuskeln, die relativ stärker erkrankt waren, als die distalen Enden der Extremitäten. Ebenso weist Hoffmann die von Reinhold und Goffroy und Achard<sup>2)</sup> veröffentlichten Fälle und anatomischen Befunde als nicht zur neuralen Muskelatrophie gehörig zurück.

Ueber einen Fall von Dystrophie, der dem neuralen Typus klinisch ähnlich sah, berichtete jüngst G. Spiller<sup>3)</sup>. Bei einem 26jährigen Mann trat nach Sturz erst vorübergehende Lähmung, dann distalwärts an den unteren, 3 Monate später auch an den oberen Extremitäten Muskelschwund ein, der aber schnell bis zur Hüfte und Oberarm weiterschritt, bald auch Schulter, Rücken und Rumpf ergriffen und innerhalb einiger Jahre einen sehr hohen Grad erreichte. Bei der Section wurde das centrale und periphere Nervensystem gesund gefunden, dagegen fand sich Atrophie und Degeneration der Muskelfasern.

Ein Fall, den Placzek<sup>4)</sup> zu der in Rede stehenden Gruppe rechnete, erwies sich bei Nachuntersuchungen des Rückenmarkes als Tabes mit Muskelatrophie.

Unserer Gruppe nahestehend und doch trotz Raymond's<sup>5)</sup> Einspruch mit Recht als selbstständige Affection abgetrennt, ist die von Déjérine<sup>6)</sup> zuerst beschriebene: *Névrite interstitielle hypertrophique de l'enfance*. In diesen Fällen verlief die distalwärts beginnende Muskel-

1) Oppenheim und Cassirer, Ein Beitrag zur Lehre von der sogenannten progressiven neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. X. S. 143.

2) Citirt bei Oppenheim und Cassirer.

3) William G. Spiller, Myopathy of the distal Type and its relation to the neurol form of muscular atrophy. Arch. f. nerv. and ment. disease.

4) Placzek, Fall von progressiver Muskelatrophie spin. Typ. mit tabet. Veränderungen. Virchow's Archiv, October 1899. S. 105.

5) Raymond, Clinique des maladies du système nerveux. 1903. p. 226.

6) J. Déjérine et Sottas, Sur la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance. Mémoires de la Soc. de Biol. 18 Mars, 1893. — J. Déjérine, Contribution à l'étude de la névrite interstitielle hypertrophique etc. Rev. de Méd. 1896. p. 881. — Gombault et Mallet, Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance. Arch. de Méd. expér. 1889. p. 385. — J. Déjérine et André-Thomas, Sur la névrite interstitielle hypertrophique etc. Nouv. Journ. de la Salpêtr. 1906. No. 6, Nov.-Déc.

atrophie mit heftigen Schmerzen, Nystagmus, Myosis, reflectorischer Pupillenstarre, Kyphoskoliose, Hypertrophie und Verhärtung der palpablen Nerven. Anatomisch fand sich neben Atrophie der Muskeln chronische interstitielle Neuritis, Sklerose der Goll'schen und Burdach'schen Stränge, Atrophie der Vorderhornzellen, der vorderen und hinteren Wurzeln.

De Bruck und Deroubaix<sup>1)</sup> theilen einen Fall von Muskelatrophie mit, der klinisch ganz nach dem Typus der Leyden-Möbius'schen Dystrophie verlief und anatomisch „atrophie fibrograisseuse“ der Muskeln, Erkrankung der Muskelspindeln, Degeneration der Nervenstämmen und Sklerose der Hinterstränge des Rückenmarks aufwies.

Von Fällen, die der neuralen Muskelatrophie in ihrem klinischen Verlauf völlig entsprachen, sind acht Sectionsbefunde mitgetheilt.

Einige dieser Beobachtungen liegen schon recht weit zurück. So fand Virchow<sup>2)</sup> 1855 neben Degeneration der Muskeln und Nerven graue Degeneration der Hinterstränge, vorwiegend der Goll'schen Stränge. Friedreich<sup>3)</sup> beschreibt 1859 zwei Geschwister, bei denen die Obduction neben degenerativer Atrophie der Muskeln und Nerven Degeneration der Goll'schen Stränge nachwies. In diesen beiden Fällen konnten bei Nachuntersuchungen Schultze und Hoffmann auch Veränderungen der Vorderhornzellen auffinden, und Hoffmann meint, dass bessere Untersuchungsmethoden auch im Virchow'schen Fall vielleicht solche zum Vorschein gebracht hätten.

Die weiteren fünf Beobachtungen der letzten Jahre weisen sämtlich Atrophie der befallenen Muskeln auf, sowie eine Degeneration der peripheren Nerven, die centralwärts abnimmt. Ausser diesen gemeinsamen Veränderungen fand

Dubreuilh<sup>4)</sup> leichte Vermehrung der Glia in den Goll'schen Strängen und den äusseren lateralen Partien der Seitenstränge, Alteration der Clarke'schen Säulen und der Vorderhornzellen, ohne Ausfall derselben.

1) De Bruck und Deroubaix, Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive. Journ. de Neur. 1906. No. 9. p. 161.

2) R. Virchow, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. Virchow's Archiv VIII. S. 537.

3) Friedreich, 2. und 3. Fall in seinem Werk über progressive Muskelatrophie, cit. bei Hoffmann.

4) Dubreuilh, Etude sur les quatre cas d'atrophie musculaire limité aux extrémités et dépendant d'altération des nerfs périphériques. Rev. de Méd. 1890. Juin. p. 441.

Marinesco<sup>1)</sup>: Degeneration der Hinterstränge, der Hinterhörner-, der hinteren Wurzeln und Vorderhornzellen.

Siemerling<sup>2)</sup>: Degeneration der Hinterstränge, der lateralen hinteren Partien der Seitenstränge, ferner Alteration der Clarke'schen Säulen, der Vorderhörner, vorderen Wurzeln und Spinalganglien, während das Hinterhorn (ausser Clarke'schen Säulen), hintere Wurzeln, Lissauer'sche Randzone völlig intact waren.

Sainton<sup>3)</sup>: Degeneration der Hinterstränge, der Gegend der Pyramiden-Vorder- und Seitenstrangbahnen, der Clarke'schen Säulen, der Vorderhornzellen ohne Ausfall derselben, der Spinalganglien, während hintere Wurzeln, Lissauer'sche Randzone, Hinterhorn, ausser der Gegend der Clarke'schen Säulen, vordere Wurzeln, nicht merklich afficirt waren.

Déjérine et Armand-Delille<sup>4)</sup>: Degeneration der Hinterstränge und Vorderhörner, während hintere Wurzeln und vordere Wurzeln keine Veränderungen aufwiesen.

Diesen letzteren in der Literatur niedergelegten Beobachtungen schliesst sich unser Fall im Allgemeinen nun gut an. Auch hier fanden sich neben Atrophie der befallenen Muskeln, Degeneration der entsprechenden Nerven, die centralwärts abnahm, ausgedehnte Veränderungen im Rückenmark: Degeneration der Hinterstränge, zumeist die Goll'schen Stränge betreffend, aber auch, namentlich im oberen Brustmark, auf die Burdach'schen Stränge übergehend, sowie in den hinteren lateralen Partien der Seitenstränge, ferner ausgedehnte Veränderungen in den Clarke'schen Säulen, geringere in einzelnen Kernlagern der Vorderhörner. Dagegen waren verschont die hinteren Wurzeln, sowie die Lissauer'sche Randzone, das Hinterhorn, ausser Clarke'scher Säule und die vorderen Wurzeln.

Was die Pathogenese der Erkrankung angeht, so sehen wir in allen zur Obduction gekommenen Fällen starke Veränderungen in den peripheren motorischen und sensiblen Neuronen, die von der Peripherie centralwärts gegen ihr trophisches Centrum zu abnehmen, während diese

1) Marinesco, Contributions à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie. Arch. de Méd. expér. Tome VI. 8. 1904.

2) Siemerling, Zur Lehre der spinalen neuritischen Muskelatrophie. Archiv f. Psych. Bd. 31. 1899. S. 105.

3) Sainton Paul, L'amyotrophie type Charcot-Marie. Thèse de Paris 1899. G. Steinheil.

4) Déjérine et Armand-Delille, Un cas d'atrophie musculaire, type Charcot-Marie, suivi d'autopsie. Arch. de Neur. No. 91. T. XVII. 2. Serie. p. 79.

Centren selbst degenerative Veränderungen erkennen lassen. So fanden sich in den Spinalganglien, soweit sie zur Untersuchung kamen, ausgesprochene Zellveränderungen, die sich dann wieder, meist mit Ueberspringung der hinteren Wurzeln, im Goll'schen und theilweise auch im Burdach'schen Strang fortsetzten und bis an die Goll'schen Kerne zu verfolgen waren. Im peripheren motorischen Neuron sehen wir gleichfalls die vorderen Wurzeln verschont (ausser Siemerling) und die Vorderhornzellen im Zerfall begriffen. Letztere sind nicht in der ganzen Höhe des Rückenmarks, sondern nur in den Kernlagern befallen, aus denen die erkrankten Muskeln ihre Impulse beziehen. Sie sind an Zahl nicht wesentlich verringert. Am ausgedehntesten fanden sie sich im Fall Siemerling erkrankt. Angesichts dieser Befunde kann man nur der Ansicht Hoffmann's beitreten, der bereits in seinen ersten Publicationen für die centrale Natur des Leidens eintrat, „weil man sich durch Sinken der Vitalität der Ganglienzellen am leichtesten vorstellen kann, warum die Nervendegeneration centralwärts abnimmt“.

Im Uebrigen unterscheiden sich die Befunde insofern, als bei einzelnen die hinteren Wurzeln und Hinterhörner ähnliche Veränderungen aufweisen, wie wir sie bei der Tabes zu finden gewohnt sind, während in vier Fällen (Siemerling, Dubreuilh, Sainton, mein Fall) die hinteren Wurzeln, die Lissauer'sche Randzone, sowie das Hinterhorn, ausser den Clarke'schen Säulen, keine nachweisbaren Veränderungen auffinden liessen. Hier setzte die Erkrankung an den vom Ganglion aufsteigenden sensiblen Fasern intraspinal ein, wie das bereits Siemerling an einer Zeichnung veranschaulicht. Ausserdem fanden sich in diesen vier Fällen Veränderungen in den hinteren, lateralen Partien der Seitenstränge, bei Sainton auch im Areal der vorderen Pyramidenstrangbahn. Diese combinirten Erkrankungen der Hinter- und Seitenstränge und der Clarke'schen Säulen ist im Wesentlichen die anatomisch-pathologische Grundlage der Friedreich'schen Ataxie. Es wurden bei dieser auch gelegentlich Muskelatrophien der Unterschenkelmuskulatur und kleinen Handmuskeln gefunden [Djérine, Whyte, Hodge, Griffith<sup>1)</sup>]. Es könnte also die Vermuthung entstehen, als ob hier eine Combination der Muskelatrophie mit Friedreich'scher Ataxie vorliege. Bei Durchsicht der Krankengeschichten aber findet sich keins der für Friedreich'sche Ataxie charakteristischen Symptome — Ataxie, Nystagmus, Sprachstörungen etc. (Nur Sainton spricht von leichten Zuckungen aller vier Extremitäten, die in unregelmässigen Intervallen auftreten und

1) cf. Oppenheim, Lehrbuch. IV. Aufl. S. 207.

10—15 Secunden dauern.) Es ist also eine völlige Erklärung für die ausgedehnten Rückenmarksveränderungen speciell auch im Seitenstrang aus dem Krankheitsbilde nicht herzuleiten. Die Affection der Seitenstränge betrifft die lateralen, dorsalen Partien, also die Gegend der Kleinhirnseitenstrangbahnen, auch auf die Gowers'schen Stränge übergreifend, und das Areal der Pyramidenbahnen, deren centralen Theil meist freilassend. Das Befallensein dieser letzteren Bahn bereitet der Erklärung ganz besondere Schwierigkeiten.

Siemerling glaubte aus der Affection der Pyramidenbahnen die Contractur im Knie bei seinem Fall zu erklären, doch muss dies fraglich erscheinen bei dem Mangel aller diesbezüglichen klinischen Symptome bei den anderen Fällen. Von den Pyramidenbahnen sind die distalen Partien betroffen, die zum Lumbalsacralmark ziehen. Da wäre es denkbar, dass die Fasern der Pyramidenbahn in Folge der Degeneration der zugehörigen Vorderhornzellen secundär einer functionellen Atrophie anheimgefallen seien, zu der leicht eine trophische sich zugesellt.

Schliesslich liesse sich darüber streiten, ob die degenerirten Fasern überhaupt der Pyramidenbahn angehören.

Neuere Untersuchungen machen es nämlich wahrscheinlich, dass in den lateralen hinteren Partien der Seitenstränge Fasern verlaufen, welche vom Kleinhirn in die Medulla spinalis hinabsteigen. Es wäre somit die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass es sich hier um Degeneration dieser cerebellofugalen Fasern handelte, sowie es Stcherbak für die Friedreich'sche Ataxie annimmt.

Es bleibt das freilich eine durch nichts weiter zu beweisende Hypothese.

Es harren somit bei der neuralen Muskelatrophie, die Hoffmann mit vielem Scharfblick von den allgemeinen Muskelatrophien als eigene Gruppe trennte, noch manche Fragen der Erklärung. So ist auch die Aetiologie, die eine Combination so eigenartiger pathologischer Veränderungen hervorbringt, noch in Dunkel gehüllt.

Ein angeborener Defect, eine Aplasie, ist auszuschliessen bei dem ausgesprochen progressiv degenerativen Charakter des Processes. Als Ursache dieser Degeneration irgend ein Toxin anzusprechen, ist bisher nicht möglich. Am meisten dürfte Edinger's „Aufbrauchtheorie“ geeignet erscheinen, die Natur dieser eigenartigen krankhaften Störungen unserem Verständniss näher zu bringen, in der Annahme, dass congenital schwach angelegte Nervengebiete bei stärkerer Inanspruchnahme degenerativem Zerfall unterliegen.

---



Vorstehender Fall kam im städtischen Krankenhause hier zur Section. Herrn Prof. Dr. Weintraud und Herrn Nervenarzt Dr. Hezel danke ich für Ergänzung der Krankengeschichte und Herrn Prosector Dr. Herxheimer für die freundliche Ueberlassung des Materials.

---

### Erklärung der Abbildungen (Tafel III).

Figur 1—6 sind Zeichnungen von Querschnitten aus verschiedenen Höhen des Rückenmarks (Weigert's Markscheiden-Färbung). Vergr. Leitz Oc. 1. Obj. 1 unter Controle einzelner Stellen bei stärkerer Vergrößerung.

Figur 1 Höhe des V. Cervicalsegmentes.

Figur 2 Höhe des I. Dorsalsegmentes.

Figur 3 Höhe des IV. Dorsalsegmentes.

Figur 4 Höhe des I. Lumbalsegmentes.

Figur 5 Höhe des IV. Lumbalsegmentes.

Figur 6 Höhe des V. Lumbalsegmentes.

---