

Aus der Provinzialanstalt Kosten (Posen).

## **Ueber Beziehungen zwischen klinischem und histopathologischem Befund bei einer familiären Erkrankung des kindlichen motorischen Systems.**

Von

**Dr. G. Heilig.**

(Hierzu Tafel VII und 8 Abbildungen im Text.)

Unter den familiären und vorzugsweise schon in früher Kindheit zutage tretenden organischen Erkrankungen des Zentralnervensystems begegnen wir verhältnismässig nur wenigen, deren klinische und pathologisch-anatomische Abgrenzung gegenüber verwandten Zuständen einigermaßen zu befriedigen vermag. In ätiologischer Hinsicht tasten wir auf diesem grossen Gebiete vielfach noch ganz im Dunkeln und müssen uns oft mit der nur durch anamnestische Andeutungen gestützten Annahme einer frühzeitigen Encephalitis oder Encephalomyelitis begnügen, deren eigene Pathogenese dabei — vielleicht mit alleiniger Ausnahme der luetisch bedingten Krankheitsprozesse — ganz unklar bleibt. Selbst bisher im allgemeinen anerkannte Krankheitsbilder wie z. B. die Friedreichsche hereditäre Ataxie haben pathologisch-anatomisch, aber auch klinisch enge Beziehungen zu anderen Zuständen, so zu gewissen seltenen Formen der zerebralen Kinderlähmung, so dass auch hier einer diagnostischen Einreihung oft grosse Schwierigkeiten entgegenstehen.

Im Hinblick hierauf erscheint es wenig aussichtsvoll, bei der Untersuchung seltener Fälle aus diesem umstrittenen Gebiete von vornherein auf eine wissenschaftliche Klassifikation hinzuarbeiten. Unsere nächstliegende Aufgabe dürfte vielmehr sein: einerseits eine möglichst genaue klinische und andererseits eine möglichst genaue histopathologische Durchforschung des Materials. Hieraus wird sich dann die weitere Aufgabe ergeben, die Resultate dieser beiden Untersuchungsreihen, die natürlich nicht in jedem Falle und unter allen Verhältnissen Anspruch

auf Lückenlosigkeit werden erheben können — schon wegen der Mängel unserer Methoden nicht —, zueinander in (vielleicht als kausal sich herausstellende) Beziehungen zu setzen.

Unter diesen Gesichtspunkten, die neuerdings besonders Nissl<sup>1)</sup> vertreten hat, sollen im folgenden die klinischen und pathologisch-anatomischen Untersuchungsergebnisse mitgeteilt werden, die sich bei einer in der hiesigen Anstalt beobachteten familiären Erkrankung des kindlichen Zentralnervensystems ergaben.

### Krankengeschichten.

Es handelt sich um drei Schwestern, Kinder polnischer Eltern aus dem Arbeiterstande. Die Daten über Geburt, Alter, Erkrankung usw. ergeben sich, soweit sie bekannt wurden, aus folgender Uebersicht:

	Geburt	Zeit der Erkrankung	Aufnahme in die Anstalt	Tod
Fall 1	1891	?	—	1905
" 2	1898. 15. 10.	1905 *)	1913. 3. 11.	—
" 3	1905. 12. 5.	1906	1913. 3. 11.	1914. 10. 1.

\*) Jedoch schon vorher verlangsamte Entwicklung!

In der Anstalt wurden also beobachtet die beiden Schwestern Fall 2 und 3. Eine ältere Schwester, Fall 1, soll nach Angabe der Eltern an ganz der gleichen Krankheit gelitten und daran gestorben sein. Die beiden anderen Schwestern wurden gemeinsam in die Anstalt gebracht.

Aus den anamnestischen Angaben war über hereditäre Belastung nichts Sicheres zu entnehmen. Insbesondere schienen Potus oder Lues der Eltern nicht vorzuliegen. Die Schwangerschaft und das Wochenbett soll bei allen drei Kindern normal verlaufen sein. Sonst hat die Mutter keine Geburten oder Fehlgeburten durchgemacht.

Fall 2. Im ersten Lebensjahr traten bei dem Kinde auffällige Erscheinungen nicht zutage. Nennenswerte fieberhafte Krankheiten scheinen, soweit aus den etwas unsicheren Angaben der Eltern zu schliessen, nicht aufgetreten zu sein. Von Rachitis ist nichts bekannt. Im zweiten Lebensjahr fiel den Eltern auf, dass ohne besonderen Anlass das Kind in gewissem Grade in der Entwicklung zurückblieb. Das Körperwachstum war geringer als bei anderen Kindern. Die Kleine lernte spät — erst im Beginn des 4. Jahres etwa — laufen und sprechen. Sie sprach auch nur sehr wenig. In die Schule wurde sie infolgedessen nicht geschickt.

1) Nissl, Beiträge zur Frage nach der Beziehung zwischen klinischem Verlauf und anatomischem Befund bei Nerven- und Geisteskrankheiten. Berlin 1914. Julius Springer.

Mit etwa 7 Jahren entwickelte sich dann ohne besondere Veranlassung, vor allem ohne akute körperliche Erkrankung, innerhalb ziemlich kurzer Zeit der jetzt vorhandene Zustand, ganz ähnlich, wie es die Eltern bereits bei ihrer ältesten 1905 verstorbenen Tochter beobachtet hatten. Es trat allmählich eine Lähmung an beiden Beinen auf, so dass das Kind dauernd ans Bett gefesselt wurde. In den folgenden Monaten ergriff die Lähmung auch die Arme. Selbstständige Nahrungsaufnahme wurde unmöglich. Die Kranke musste gefüttert werden. Die wenigen sprachlichen Leistungen, die sie bereits erworben hatte, gingen nach und nach ganz verloren. Die geistigen Regungen, die von vornherein unter der Norm geblieben waren, wurden noch dürftiger und beschränkten sich schliesslich auf Lachen und Weinen und Reaktionsbewegungen bei lebhaften Sinnesreizen. Auch die nächsten Angehörigen erkannte die Kranke stets. Das fortschreitende körperliche und geistige Siechtum machte im Alter von 15 Jahren die Ueberweisung in die Anstalt nötig.

Ähnlich lautet der elterliche Bericht über die Entwicklung des Leidens bei Fall 3, worüber gleich hier berichtet werden soll. Dieses Kind hatte bis zum vollendeten ersten Lebensjahr ebenfalls keine auffälligen Erscheinungen geboten. Dann begann allmählich, ohne dass eine ernsthaftere körperliche Krankheit überstanden wurde, die Entwicklung in körperlicher und geistiger Hinsicht stehen zu bleiben, zu einer Zeit also, als sich in dem Krankheitsprozess bei der Schwester, Fall 2, schon eine deutliche Verschlimmerung bemerkbar gemacht hatte, wie aus obiger Uebersicht hervorgeht. Ein solcher Schub im Verlauf des Leidens mit Zerstörung bereits erworbener körperlicher und psychischer Funktionen wurde jedoch hier bei Fall 3 nicht beobachtet. Der Verlauf gestaltete sich vielmehr so, dass die Kranke überhaupt weder laufen, noch sprechen lernte und geistig auf dem Niveau eines einjährigen Kindes stehen blieb, ja noch darunter sank. Dazu bildete sich allmählich eine Versteifung und Lähmung der Extremitäten, verbunden mit fortschreitender Abmagerung, aus. Zuerst wurden auch hier die Beine befallen. Der Krankheitsprozess dehnte sich dann auf die Arme aus, ohne indessen hier wie an den Beinen zu einer vollständigen Lähmung zu führen. Das Kind war stets bettlägerig. Die Ueberweisung in die Anstalt erfolgte im Alter von 8 Jahren zusammen mit Fall 2.

Der klinische Befund erwies sich in beiden Fällen als so ähnlich, dass auf eine Aufführung der Symptome bei jedem einzelnen der Fälle verzichtet werden kann. Es sei daher hier nur der genaue Status der älteren der beiden beobachteten Schwestern mitgeteilt. Wo bei der jüngeren (Fall 3) sich eine Abweichung im Befunde ergab, soll dies besonders hervorgehoben werden. Während der Beobachtungszeit in der Anstalt traten keine nennenswerten Änderungen im somatischen und psychischen Status ein. Fall 3 kam, wie die obige Tabelle zeigt, zur Obduktion. Ueber deren makro- und mikroskopische Ergebnisse wird weiter unten berichtet. Nach Lage der Verhältnisse war demnach der Untersucher in der — sicher nicht häufigen — günstigen Lage, den pathologisch-anatomischen Befund des Zentralnervensystems nachträglich noch mehrfach vergleichen zu können mit den klini-

schen Krankheitssymptomen während des Lebens, da ja, wie erwähnt, eine fast absolute Gleichheit des klinischen Befundes in beiden Fällen bestand.

Es handelt sich bei der älteren, jetzt 16jährigen der beiden Schwestern um ein nur 110 cm grosses Kind in schlechtem Ernährungszustand. Das Körpergewicht beträgt 15 kg. Die Kranke macht den Eindruck eines höchstens 10jährigen Kindes. Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind sehr blass. Drüsenanschwellungen fehlen. Thyreoidea und Thymus sind nicht nachweisbar vergrössert. Herz, Lungen und Bauchorgane bieten keine Abweichungen von der Norm. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

P. findet sich dauernd in Rückenlage. Der Kopf ist leicht spastisch nach hinten gebeugt, die Wirbelsäule steif und gestreckt.

An den Beinen fällt in erster Linie die ständige Streckstellung auf. Aktive Bewegungen der Beine fehlen gänzlich. Wird das Kind in wagerechter Haltung aus dem Bett gehoben und dabei nur der Rumpf unterstützt, so ragen die Beine wie zwei nebeneinander liegende Hölzer steif in die Luft, ohne herabzusinken oder in einem der Gelenke einzuknicken. Ein gewisser Grad passiver Beweglichkeit ist insofern vorhanden, als die Beine sich in den Knie- und Hüftgelenken mit einiger Anstrengung etwas beugen lassen, jedoch höchstens um etwa  $40^{\circ}$ . Während mehrerer anfangs mühsamer passiver Beugungen und Streckungen lässt der durch die Hypertonie bedingte Widerstand allmählich etwas nach. Der spastische Zustand ist jedoch auch dann noch deutlich wahrnehmbar. Er erinnert dann in seiner Qualität für das Gefühl des Untersuchers an eine stark ausgesprochene *Flexibilitas cerea*. Schmerzempfindung wird bei dieser Untersuchung von der Kranken nicht geäussert. Nur an den Füßen überwiegt die Kontraktur der Beuger: beiderseits besteht *Pes equinovarus*, und zwar links in wesentlich höherem Grade als rechts.

Etwas besser ist es um die Motorik der Arme bestellt. In geringem Masse sind hier aktive Bewegungen möglich. Wenn P. längere Zeit, ohne sich zu bewegen oder bewegt zu werden, ruhig gelegen hat, insbesondere nach dem Schlaf, sind die aktiven Bewegungen sehr erschwert. Durch mehrmalige passive Beugungen und Streckungen in den Arm- und Handgelenken, wobei der spastische Widerstand deutlich geringer ist als an den Beinen, die Glieder aber auch für den Untersucher eine Art wächserner Biegsamkeit darbieten, werden aktive Bewegungen sichtlich erleichtert. Diese erfolgen langsam und mühsam: dauernd muss ein beträchtlicher Grad von Hypertonie überwunden werden. Greifbewegungen sind nicht möglich, ebensowenig Festhalten von Gegenständen.

Die oberen Extremitäten bieten hinsichtlich der Haltung das typische Bild der zerebralen Lähmung: Beugstellung im Ellenbogen- und Adduktion im Schultergelenk, Beugung und Pronation der Hand, Finger der Ulnarseite eingeschlagen. Diese Erscheinungen sind links mehr ausgesprochen als rechts.

Die Kranke kann nicht selbst Nahrung zu sich nehmen, sondern muss gefüttert werden. Der Schluckakt erfolgt regelrecht.

Auch die Gesichtsmimik zeigt Störungen im Sinne schwer löslicher Spasmen bei aktiven Bewegungen. So wird beim Weinen ganz langsam das Gesicht

verzogen und dann ebenso langsam der Mund geöffnet. Die Nasolabialfalten sind sehr gering ausgeprägt. Paresen der Hirnnerven, insbesondere des Fazialis, sind nicht nachzuweisen. Die Zunge zeigt keine Atrophien. Nystagmus besteht nicht. Pupillenfunktion und Augenhintergrund sind intakt, Korneal- und Konjunktivalreflex vorhanden. P. kann sehen und hören. Auf Geschmack- und Geruchsreize erfolgt anscheinend adäquate Reaktion, aber erst nach einer längeren Latenzzeit.

Die gesamte Muskulatur, insbesondere die der Extremitäten, ist in mässigem Grade atrophisch, am ausgesprochensten noch an den Beinen. Elektrische Entartungsreaktion ist nirgends zu erzielen. Die Sehnenreflexe sind durchweg gesteigert, besonders die Patellarreflexe. Beiderseits findet sich das Babinski'sche Phänomen, und zwar links noch intensiver als rechts. Die mechanische Erregbarkeit der Muskulatur ist — besonders an den Beinen — ganz beträchtlich erhöht. Bei Beklopfen des Tibialis anticus tritt ein sehr lebhafter und rascher Fussklonus auf, desgleichen bei Beklopfen der Achillessehne. Dabei sind fibrilläre Muskelzuckungen an verschiedenen Abschnitten des Unterschenkels und Fusses zu beobachten. Auch diese Erscheinungen sind links noch mehr ausgesprochen als rechts. So kann links bereits durch einfachen Druck auf die Achillessehne ein lebhafter Fussklonus ausgelöst werden.

Die Sensibilität ist bei dem psychischen Zustande der P. nur in unzureichendem Masse zu prüfen. Auf Schmerzreize erfolgt an allen Körperstellen Reaktion, allerdings mit sichtlich verlängerter Latenzzeit, desgleichen auf starke Wärme- und Kältereize. Auf leise Berührungen an Rumpf und Extremitäten, besonders den unteren, tritt ebenfalls eine Reaktion (Drehung des Kopfes, Blickbewegungen) auf; am deutlichsten ist sie bei Berührungen des Gesichtes und überall auf stärkere Druckreize.

In psychischer Hinsicht besteht ein hochgradiger Defekt auf allen Gebieten. Die Sprache setzt sich nur aus einigen ganz unartikulierten Lauten zusammen. Der Speichel läuft dauernd aus den Mundwinkeln. Lachen und Weinen erfolgt sinngemäss, jenes z. B. beim Vorhalten glänzender Gegenstände, dieses bei Schmerzreizen. An Reinlichkeit war das Kind nicht zu gewöhnen; es lässt Stuhl und Urin unter sich. Die Kranke kennt die Pflegerin, erkannte auch Vater und Mutter bei einem Besuch augenscheinlich wieder.

Es bestehen epileptische Krampfanfälle, nach Angabe der Eltern seit frühester Kindheit. Ihr Ablauf bietet nichts Besonderes, vor allem nicht den Typus der Jackson'schen Rindenkrämpfe. Sie treten etwa zwei- bis dreimal im Monat auf.

Die Schwester der soeben geschilderten Kranken, Fall 3, bot, wie schon oben erwähnt, klinisch im wesentlichen ein ähnliches Bild. Sie war indessen in noch höherem Grade abgemagert. Bei einer Körperlänge von 100 cm wog sie nur 9 kg. Auch bei ihr wurde langsame aktive Beweglichkeit der Arme nach vorheriger passiver Lösung der Spasmen möglich, ebenfalls in recht geringem Grade, doch etwas besser als im Fall 2. Wenigstens konnte sie nach mehreren passiven Bewegungen der Arme ganz langsam von selbst die Hand reichen, die aber dabei in Beuge- und Abduktionsstellung verharrete. Der Kopf

war dauernd nach rückwärts gebeugt. Es bestand Inkontinenz. Das Kind musste gefüttert werden, zeitweise sogar mit der Sonde, da die Nahrungsaufnahme zu ungenügend war. Die psychischen Reaktionen beschränkten sich auf Lachen, Weinen und Abwehrbewegungen. Diese Reaktionen erfolgten sinn-gemäss. P. freute sich, wenn man sie streichelte, verzog aber das Gesicht zum Weinen, sobald sie den Arzt mit der Schlundsonde zur Fütterung nahen sah.

Gegenüber Fall 2 sind zwei wichtige differente Punkte hervorzuheben: Erstens wurden hier nie epileptische Anfälle beobachtet. Zweitens bestanden keine klinisch nachweisbaren Unterschiede im Grade der Lähmung zwischen der rechten und linken Seite.

Am 5. 1. 1914 erkrankte das Kind mit hohem Fieber. Am nächsten Tag zeigte sich eine ausgedehnte Angina follicularis mit starker Schwellung der Halsdrüsen, besonders links. Das Fieber nahm bald einen intermittierenden, septischen Charakter an. Infolgedessen verschlechterte sich die Prognose erheblich. Hierzu kam der ungünstige Ernährungszustand und die hochgradige allgemeine Schwäche des Kindes. Der Tod erfolgte denn auch bereits am 11. 1. 1914.

Die Obduktion ergab als wahrscheinliche Todesursache eine septische Entzündung des ganzen lymphatischen Rachenringes. Im übrigen seien aus dem Protokoll folgende Punkte hervorgehoben:

Horizontale Schäeldurchmesser 12,7 und 15,8 cm. Schädelkapazität 1100 cm. Gehirngewicht 1040 g. Schädelkapsel haftet an der Dura. Diese innen glatt, spiegelnd. In den grossen Blutleitern flüssiges Blut. Pia überall durchsichtig, ohne Trübungen. Gefässe bis über die halbe Rundung gefüllt. Hirnwindungen makroskopisch ohne Besonderheiten. Auskleidung der Hirnhöhlen glatt, feucht, glänzend. Plexusgefässe gefüllt. Frontalschnitte durch das Gehirn zeigen zahlreiche Blutpunkte. Die Rinde hat eine graurote Farbe und zeigt für das unbewaffnete Auge nichts Besonderes. Gehirn und Rückenmark werden in toto in Müller'sche Flüssigkeit eingelegt.

Fettpolster der Haut fehlt. Muskeln dünn, hellrot, sehr gering entwickelt. Zwerchfell steht beiderseits am unteren Rande der 4. Rippe. Thymusreste gering.

Herz faustgross, schlaff. In der rechten Vorkammer dickes, speckiges Gerinnsel. Die Seminularklappen sind schlussfähig. Das ganze Herz ist sehr blass, aber sonst ohne auffallende Veränderung. Brustfell glatt, spiegelnd. Beide Lungen überall lufthaltig, in den abhängigen Partien blutreich. Nirgends Herde. Hilusdrüsen o. B.

Netz schmal, fast fettlos. Peritoneum überall glatt, feuchtglänzend, spiegelnd. Milz glatt, blaugrau, nicht vergrössert, leidlich fest. Milzkörperchen deutlich sichtbar. Nierenfett spärlich. Die Nierenkapsel zieht sich glatt ab. Der Nierendurchschnitt zeigt keine Besonderheiten. Die Nebennieren haben sehr wenig braunes Mark und reichlich gelbe, feste Rinde. Die rechte Nebenniere ist auffallend gross. Die Blase liegt fingerbreit über der Symphyse und enthält trüben Urin. Uterus und Adnexe auffallend klein. Im Ileum eine etwa 12 cm lange Invagination. Leber 16,5 : 11,4, sehr blass, mit undeutlicher Läppchen-

zeichnung. In der Gallenblase hellbraune Galle. Der Magen enthält nur etwas Schleim. Seine Schleimhaut bietet nichts Besonderes.

### Histopathologische Befunde.

Es seien nunmehr die Resultate der mikroskopischen Untersuchung mitgeteilt. Gehirn und Rückenmark waren, wie erwähnt, zwecks Härtung in toto gleich nach der Obduktion in Müller'sche Flüssigkeit eingelegt worden. Infolgedessen war von vornherein zu erwarten, dass eine genauere Untersuchung der Ganglienzellen wenig brauchbare Bilder liefern würde. Der Ausfall einiger Nissl-Präparate des Lendenmarks sowie aus der rechten und linken vorderen Zentralwindung rechtfertigte diese Skepsis. Uebersichtspräparate mit Alaunkarmin oder mit Hämatoxylin dagegen gaben gute Bilder mit bemerkenswertem Befund. In erster Linie aber kam nach Lage des Falles die Durchforschung des Zentralnervensystems nach Degeneration von Leitungsbahnen in Betracht. Angewendet wurden die Marchimethode und die Weigert'sche Markscheidenfärbung in der Modifikation von Kulschitzky. Besonders die letztere Färbemethode ergab gute Bilder.

Leider bin ich nun nicht in der Lage, die mikroskopischen Ergebnisse einer erschöpfenden Durchforschung des Rückenmarks und Gehirns vorzulegen. Einen Teil der Präparate hatte ich vor dem Kriege fertig gestellt, und zwar waren es im wesentlichen Rückenmarksschnitte und teilweise solche aus der Oblongata und dem Hirnstamm, letztere jedoch nur unsystematisch, aus dieser oder jener Höhe einige Schnitte. Die meisten der eingelegten Blöcke erwiesen sich nach meiner Rückkehr nach über 2 Jahren aus verschiedenen Gründen nicht mehr als brauchbar. Da indessen die mikroskopischen Präparate, die ich bereits vor dem Kriege fertigzustellen in der Lage war, schon bemerkenswerte Befunde ergaben, geht für die Beurteilung des in Frage stehenden Krankheitsbildes kaum etwas verloren, wenn ich mich nur auf diese Befunde beschränke. Es handelt sich zunächst um Querschnittsbilder aus den verschiedenen Höhen des Rückenmarks, bei denen die Weigert'sche Markscheidenfärbung, Modifikation von Kulschitzky, in Anwendung kam. In Figur 1—5 gebe ich die Skizzen der im wesentlichen in Betracht kommenden Querschnitte. Sakralmark und Konus boten nichts Besonderes und sind daher nicht berücksichtigt. Ein Vergleich der Abbildungen miteinander lässt folgende pathologische Veränderungen des Rückenmarks erkennen:

1. Die Pyramidenseitenstränge (PyS) sind in allen Höhen degeneriert. Eine nennenswerte Differenz zwischen beiden Seiten war nicht nachzuweisen. Der Faserausfall ist komplett nach der Peripherie des Rückenmarksquerschnitts hin. Nach der Grenzschicht und dem Hinterhorn zu scheinen gelegentlich noch Faserbündel teilweise erhalten zu sein (Fig. 4 bei m). Am ausgesprochensten ist das Bild in Fig. 5. Es entspricht etwa dem 4. Zervikalsegment.

2. Von den Pyramidenvordersträngen (PyV) ist der linke so gut wie vollständig degeneriert. Diese Degeneration ist nach abwärts nur etwa bis zum 10. Dorsalsegment verfolgbar, entsprechend dem gewöhnlichen anatomischen Aufbau der genannten Bahn. In dieser Gegend hat sich schon vorher die



Fig. 1. 4. Lumbalsegment.



Fig. 2. 12. Dorsalsegment.

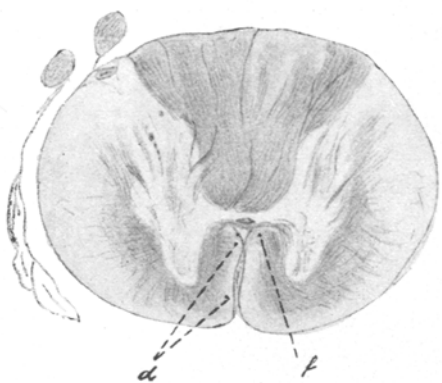
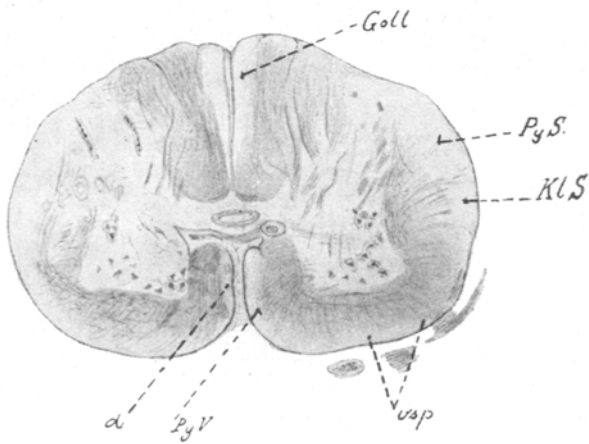


Fig. 3. 7. Dorsalsegment.



Fig. 4. 2. Dorsalsegment.

Fig. 5.  
4. Zervikalsegment.



Lichtung der betreffenden Faserbündel in der Nähe der vorderen Kommissur verringert. Dortselbst sind noch gut gefärbte Faserbündel nachweisbar (Fig. 3 bei f und Tafel VII, Fig. 1 bei nf). Im mittleren und oberen Brustmark (Fig. 4) ist dagegen der ganze linke PyV ungefärbt und am ausgesprochensten ist die Degeneration am Zervikalmark (Fig. 5). Hier, im Zervikalmark, zeigt auch der rechte PyV eine gewisse Degeneration, wenn diese auch bei weitem nicht so ausgesprochen ist wie die des linken, und sie lässt sich ebenfalls mit ziemlicher Deutlichkeit bis in die Mitte oder gar die untere Hälfte des Brustmarks verfolgen (Figg. 3 und 5 bei d). Dabei betrifft die — wie hervorgehoben, nicht sehr ausgesprochene — Degeneration vorwiegend den medialen Streifen des rechten PyV und lässt die lateralen Anteile dieses Faserbündels ganz oder fast ganz frei.

3. In den hier von der Degeneration befallenen Partien verlaufen nun ausser den PyV noch Bahnen, die vom Mittelhirn kommen und als Tractus tectospinalis bezeichnet werden. Gerade sie nehmen den medialsten Teil des Vorderstranges längs der Fissura anterior ein. Ihr Areal ist, wie die Abbildungen zeigen, demnach auf beiden Seiten degeneriert.

4. Auf allen Querschnitten, vielleicht die des Lumbosakralmarks ausgenommen, finden wir eine Lichtung und teilweise Degeneration des vorderen Randbündels oder des Tractus vestibulospinalis anterior. Am deutlichsten ist dieser Befund im Zervikalmark links (Fig. 5, vsp).

Unversehrt sind durchweg die Vorderstranggrundbündel.

5. Im Anschluss an die PyS ist das Areal des Flechsig'schen Bündels (KIS) beträchtlich gelichtet, wenn auch vielleicht nicht überall so hochgradig und gleichmässig wie das der PyS. Das Gleiche gilt von dem ventral sich anschliessenden Gowers'schen Bündel, und auch die Helweg'sche Dreikantenbahn scheint mitbetroffen, so dass sich von der PyS aus ein Degenerationsstreifen ventralwärts um den ganzen peripheren Rand der Medulla nach der vorderen Fissur hinzieht und in die bereits erwähnten ventralen Degenerationsabschnitte übergeht. Der Befund ist am deutlichsten in den oberen Rückenmarksabschnitten und betrifft weiter oben in annähernd gleicher Weise beide Seiten. Weiter abwärts (Brustmark) scheint er links etwas ausgesprochener zu sein.

Im übrigen sind die Seitenstränge unversehrt, insbesondere auch das Gebiet des Tractus rubrospinalis und spinothalamicus.

6. Die Hinterstränge endlich bieten einen sehr eigentümlichen Befund. Im Halsmark findet sich eine deutliche Zone von Degeneration, die sich ganz auf die Goll'schen Stränge beschränkt, diese aber auch nicht in vollem Umfange, sondern nur in ihren medialen Abschnitten, in einem Streifen beiderseits des Sulcus posterior, betrifft (Fig. 5 Goll und Tafel VII, Fig. 2 bei G). Weiter abwärts verschmälert sich diese Degenerationszone immer mehr. Im unteren Brustmark ist sie gerade noch als eine Aufhellung in der Medianlinie der Hinterstränge angedeutet (Fig. 2 bei g). Im Lumbosakralmark ist der Befund der Hinterstränge durchweg normal.

Die Wurzeleintrittszone ist überall von der Degeneration verschont.

Den durch die Markscheidenfärbung gewonnenen Befund bestätigte die Methode der Kernfärbung. Die mit der letzteren und zwar insbesondere unter Anwendung von Karmin hergestellten Präparate liessen folgende Einzelheiten als bemerkenswert erkennen:

1. In den von der Faserdegeneration befallenen Gebieten findet sich die übliche starke Kernvermehrung. Ganz besonders betrifft diese die PyS und PyV (Tafel VII, Fig. 3 bei kv) und die oben unter 6 angegebenen medialsten Partien der Goll'schen Stränge.

2. Wo die Kernvermehrung stark ausgesprochen ist, geht mit ihr ein ganz beträchtlicher Faserausfall einher.

3. Weniger hochgradig ist die Kernvermehrung in den von der Degeneration befallenen peripheren Randpartien des Rückenmarkquerschnitts, d. h. im Bereich der KIS, des Gowers'schen und Helweg'schen Bündels, ferner beim vorderen Randbündel und dem Tractus tectospinalis.

4. In diesen (unter 3 genannten) Gebieten sieht man die Querschnitte der Achsenzyylinder in scheinbaren blasenförmigen Hohlräumen liegen, die den degenerierten Markscheiden entsprechen (Tafel VII, Fig. 4 bei KIS). Die Zahl der sichtbaren Nervenfasern ist gegen die Norm reduziert, aber nicht in dem Masse, wie in den unter 1 genannten Arealen, wo die Kernvermehrung besonders stark ist.

5. Der Kontrast zwischen Faserausfall und Faserdegeneration tritt besonders deutlich dort zutage, wo die KIS an die PyS grenzt: im Bereich der letzteren ein dichtes Konglomerat von Kernen, zwischen denen nur hier und da ein Faserquerschnitt (mit Markscheidendegeneration) zu sehen ist; im Kleinhirnseitenstrang eine ziemlich reiche Verteilung von Fasern, die aber das unter 4 geschilderte Querschnittsbild bieten (s. Tafel VII, Fig. 4).

Schon makroskopisch erscheint daher das Gebiet der PyS intensiver dunkelrot gefärbt als das der KIS. Die Grenze hinsichtlich dieses differenten Verhaltens ist ganz scharf und fällt mit der Grenze der genannten Faserbündel zusammen. Weniger scharf ist eine solche Grenze zwischen dem Tractus tectospinalis und der PyV ausgeprägt. Hier lässt sich nur allgemein sagen, dass starke Kernvermehrung mit hochgradigem Faserausfall nach der Fissura anterior hin allmählich dem Bilde der Markscheidendegeneration ohne wesentlichen Faserausfall und ohne allzu grosse Kernvermehrung Platz macht (s. Tafel VII, Fig. 3). In gleicher Weise findet sich ein sukzessiver Uebergang von dem einen zum andern Verhalten in den Goll'schen Strängen sowie auch an den Randpartien der Vorderstränge (Tractus vestibulospinalis).

Verfolgen wir nunmehr die Querschnittsbilder weiter zerebralwärts.

In der Medulla oblongata entspricht der Befund ganz den im Rückenmark nachgewiesenen Veränderungen. Die Skizze Fig. 6 zeigt einen Querschnitt aus dem Anfang der Oblongata. Die Pyramiden sind vollkommen degeneriert und ebenso die Kleinhirnseitenstrangbahn (KIS) sowie das Gowers'sche (Gow) und anscheinend auch das Helweg'sche (Hel) Bündel. Scharf heben sich die hellen Pyramiden gegen die wohl erhaltenen Vorderstrangreste (VR) ab. Während der Burdach'sche Strang keine Degeneration aufweist, erscheinen die Goll'schen Stränge verschmälert und zeigen in ihren medialen Abschnitten

eine beträchtliche Lichtung der Fasern, so dass längs der hinteren Fissur beiderseits breite Degenerationsstreifen, breiter noch als im Halsmark, hinziehen. Eine Kernbildung ist in den zarten Strängen nur sehr spärlich zu erkennen.

Wo in den mehr zentralwärts gelegenen Teilen der Medulla oblongata die *Fibrae arcuatae internae* sich aus den Kernen der Hinterstränge entwickeln, da sieht man deutlich, dass die aus der Gegend der Kerne der Goll'schen Stränge kommenden Fasern nur sehr dürtig ausgebildet und wenig zahlreich sind, während die mehr lateral ziehenden Fasern aus den Kernen der *Funculi cuneati* keinen nennenswerten Faserausfall erkennen lassen. Es hat den Anschein, als ob die Faserdichtigkeit der Schleife — wenigstens in

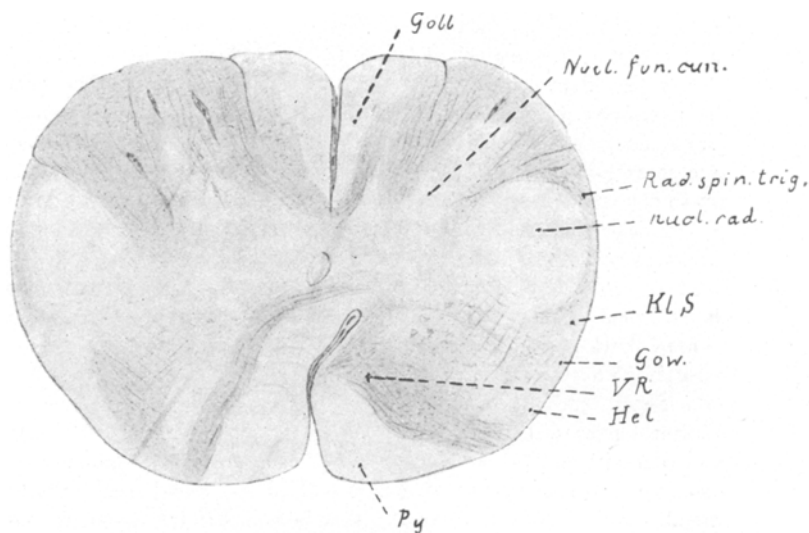


Fig. 6. Medulla oblongata.

den medialen Anteilen beiderseits der Raphe — ventralwärts zunimmt und am dichtesten über den vollkommen ungefärbten Pyramiden ist, die als zwei helle Flecke an der unteren Peripherie des Querschnittbildes beiderseits der Mittellinie liegen. Die sonst aus den Kernen der *Funculi graciles* entspringenden *Fibrae arcuatae externae posteriores* sind überhaupt nicht gefärbt und scheinen ganz degeneriert zu sein.

Auf weiteren Querschnitten zentralwärts, für die Fig. 7 eine Uebersicht gibt, sind dann zunächst keine Besonderheiten mehr wahrzunehmen. Nur die Degeneration der Pyramidenbahnen (s. auch Tafel VII, Fig. 5) und der KLS springt in die Augen. Die Kerne der Hirnnerven sind intakt. Ebenso zeigen die Oliven keine Veränderung, obgleich, wie schon hervorgehoben wurde, in der Medulla der Helweg'sche Tractus spinooolivaris mit in die Degeneration

einbegriffen erschien. Einige dorsale äussere Bogenfasern, die aus den keilförmigen Strängen stammen, sind hier gut gefärbt und ziehen lateralwärts (Fig. 7 arc. d). Ihre Zahl scheint jedoch vermindert. Die vorderen äusseren Bogenfasern (arc. v.) kommen in normaler Stärke aus der Olivenzwischenschicht bzw. der mittleren Schleife und verlaufen zwischen den degenerierten Pyramiden, teilweise auch dorsal von ihnen, um dann lateralwärts umzubiegen und an der Peripherie bis in die Gegend des Corpus restiforme sich zu begeben. Sie begrenzen etwas dorsal von der Olive das Flechsig'sche bzw. Gowers'sche Bündel von aussen und heben sich hier von dem degenerierten dreieckförmigen

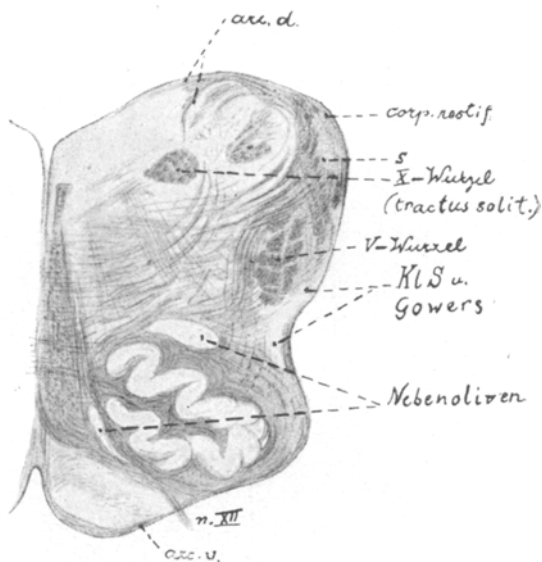


Fig. 7. Medulla oblongata.

Areal der letzteren mit ihrer guten Färbung scharf ab (s. Fig. 7). Der gut ausgeprägte Nucleus arcuatus deutet auch auf die Unversehrtheit dieses Fasersystems.

Die von den Oliven zu den Corpora restiformia ziehenden Fasern zeigen keine Degeneration. Die Corpora restiformia lassen daher auch keine wesentliche Verminderung ihres Umfanges und Faserreichtums erkennen, da sie ja den Hauptanteil ihrer Fasern von den Oliven erhalten und nur einen geringen von den Hintersträngen durch die äusseren Fibræ arcuatae. Aber es ist deutlich in ihrer Mitte eine Aufhellung zu erkennen, die den vom Rückenmark zu den Corpora restiformia ziehenden degenerierten Faserbündeln entspricht, also vor allem der KIS (siehe Fig. 7 bei s).

Skizze 8 deutet einen Schnitt durch die Brücke in der Gegend des Quintusursprungs an. Wieder fallen in erster Linie die in hohem Grade de-

generierten Pyramidenbahnen auf, deren Querschnitte als helle Flecke zwischen den Brückenfasern liegen. Diese selbst sowie die Brückenarme zum Kleinhirn sind intakt. Auf der gezeichneten Hälfte des Schnittes sieht man auch einen Bindearm mit normaler Faserfärbung. Die auf ihm zum Velum medullare anterius verlaufenden Fasern des Gowers'schen Bündels erweisen sich jedoch auch, hier als degeneriert. Der gleiche Befund ist auf der anderen (nicht gezeichneten) Seite zu erheben.

An Kernpräparaten ist wieder die starke Kernvermehrung im Bereich der degenerierten Bezirke zu sehen. Besonders deutlich ist ein solcher Streifen von Kernvermehrung auf dem einen Bindearm, entsprechend dem Gowers'schen Bündel.

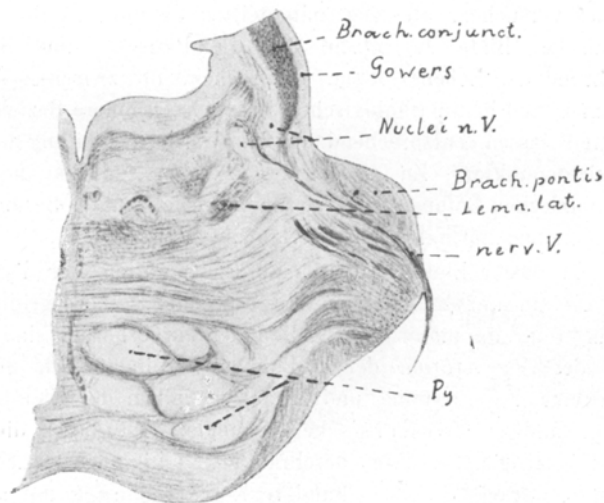


Fig. 8. Pons.

Im übrigen zeigen die Brückenschnitte regelrechte Verhältnisse. Eine Degeneration des Tractus spinotectalis, die auf Grund des Rückenmarksbefundes angenommen werden musste, ist hier nicht sicher zu erkennen, da die bezüglichen Faserzüge zusammen mit der lateralen Schleife (Fig. 8 Lemn. lat.) verlaufen. Die letztere aber zeigt keine wesentlichen Veränderungen.

Die Degeneration der Pyramidenbahnen tritt in Querschnitten im Bereich der Pedunculi in gleich scharfer Weise zutage.

### Epikrise.

Es liegt auf der Hand, dass mit den bisher mitgeteilten Resultaten keine erschöpfende Untersuchung des vorliegenden Falles gegeben ist. Es wäre nicht nur notwendig gewesen, die degenerierten Fasersysteme,

insbesondere das motorische, weiter hinauf zu verfolgen und auch die zu den Neuriten gehörigen Ganglienzellenkomplexe einer entsprechenden Untersuchung zu unterziehen, vor allem hätte nach Lage der Sache auch das Kleinhirn durchforscht werden müssen. Schon oben wurde darauf hingewiesen, dass aus äusseren Gründen nur bruchstückartige Untersuchungsergebnisse hier vorgelegt werden konnten. Diese werden jedoch immerhin einen gewissen Wert beanspruchen dürfen, da die Präparate eines so ausgedehnten Gebietes wie des Rückenmarks, der Oblongata, und der Brücke ziemlich vollständig zur Beurteilung zur Verfügung stehen, wenigstens was den Befund der Fasersysteme betrifft. Wir wollen daher versuchen, die oben mitgeteilten Befunde in Beziehung zu dem klinischen Bilde zu setzen, das die Patientin und ihre Schwestern während des Lebens boten, und sehen, ob zwischen klinischen Symptomen und histopathologischen Ergebnissen innere Beziehungen sich ermitteln lassen, entsprechend den oben in der Einleitung hervorgehobenen Gesichtspunkten. Zu diesem Zweck seien zunächst noch einmal die anatomischen Befunde kurz zusammengestellt unter Berücksichtigung des allgemeinen normalen Faserverlaufs.

In erster Linie besteht eine Degeneration der Pyramidenbahnen. Sie ist am unzweideutigsten ausgesprochen. Das periphere motorische Neuron und die motorischen Zellen der Vorderhörner sind nicht erkrankt. Mit der Degeneration der Py-Bahnen verbindet sich nun eine solche sensibler Fasersysteme und zwar vor allem der Kleinhirnseitenstrangbahn und des Gowers'schen Bündels. Aber auch die Hinterstränge sind beteiligt; allerdings beschränkt sich hier der Prozess auf Teile der Funiculi graciles. Die sekundäre Kernvermehrung hat als gewöhnliche Parallel- bzw. Folgeerscheinung der Atrophie von Nervenelementen nichts Auffälliges.

Das ist im wesentlichen das pathologisch-anatomische Bild. Es erinnert auf den ersten Blick lebhaft an Befunde, wie wir sie bereits von anderen kombinierten Systemerkrankungen des Rückenmarks kennen. Hier kämen die Friedreich'sche hereditäre Ataxie, entfernt auch die hereditäre cerebellare Ataxie und verwandte hereditäre bzw. kongenitale Krankheitsprozesse in Betracht. Ganz besonders ist jedoch der spastischen Spinalparalyse und zwar der von Strümpell abgegrenzten familiären, hereditären Form zu gedenken, mit der das hier in Frage stehende pathologisch-anatomische Bild schon auf den ersten Blick Ähnlichkeiten aufweist. Endlich kommen bei der kindlichen Encephalitis, der cerebralen Kinderlähmung und der Diplegia spastica infantilis sowohl klinische Symptomenkomplexe als auch pathologisch-anatomische Befunde vor, an die unsere Fälle aufs lebhafteste erinnern.

Es ist indessen nicht zu verkennen, dass bei genauerem Vergleich mit allen den genannten Krankheitsbildern doch deutliche Unterschiede zwischen ihnen und unseren Fällen bestehen, wenigstens sofern man die klinischen und pathologisch-anatomischen Befunde der überwiegende Mehrzahl der zu jenen Krankheitsgruppen gehörigen Beobachtungen im Auge behält. Was zunächst die Friedreich'sche Ataxie betrifft, so bestehen ganz wesentliche Unterschiede allein schon darin, dass bei ihr die hinteren Wurzeln stets erkrankt und die Hinterstränge auch in weit grösserem Umfange — unter Einschluss der Burdach'schen Stränge — betroffen sind. Die klinisch dadurch bedingte Ataxie fehlt denn auch in unseren Fällen gänzlich. Ausserdem verläuft der Prozess bei der Friedreich'schen Krankheit im allgemeinen viel chronischer, so dass so schwere Zustandsbilder, wie sie unsere Fälle boten, erst in späten Jahren aufzutreten pflegen. Gemeinsam ist beiden Erkrankungen die Degeneration der KLS und des Gowers'schen Bündels. In klinischer Hinsicht fehlen beim echten Friedreich wohl stets epileptische Anfälle und schwerere psychische Störungen.

Die letztgenannten Momente haben unsere Beobachtungen mit vielen Fällen von cerebraler Kinderlähmung und verwandten Erkrankungen gemeinsam. Bei allen zu dieser grossen und auch pathologisch-anatomisch keineswegs einheitlichen Gruppe gehörigen Fällen steht jedoch die Erkrankung des rein motorischen Systems, der Py-Bahnen, ganz im Vordergrund. Sehr oft ist der Prozess auf eine Seite beschränkt, so dass das Bild der Hemiplegie zustande kommt. Nur in den wenigsten Fällen handelt es sich um Kombinationen von Systemerkrankungen.

Wenn so die Friedreich'sche Ataxie und die Residualsyndrome der kindlichen Encephalitis ganz allgemein an den gegenüberliegenden Enden einer langen Reihe oft fliessend in einander übergehender Zustandsbilder zu stehen scheinen und zwar sowohl klinisch als auch histopathologisch, so kämen bei dem Versuch einer Einordnung unsere Fälle etwa in die Mitte einer solchen Reihe zu stehen, und an dieser Stelle würden sie engste Beziehungen zur familiären spastischen Spinalparalyse aufweisen. Schon eine flüchtige Durchsicht der Literatur zeigt, dass in den — nicht sehr zahlreichen — Fällen der Strümpell'schen Krankheit, die pathologisch-anatomisch untersucht wurden, den unsrigen sehr ähnliche Befunde erhoben wurden: Degeneration der Py-Bahnen, verbunden mit einer solchen der mittleren Hinterstränge besonders im Halsmark, gelegentliche Beteiligung der KLS. Aber auch hier bestehen wichtige Unterschiede, und ich habe in der ganzen Literatur keinen einzigen Fall finden können, der dasselbe histopathologische, geschweige dasselbe klinische Bild geboten hätte wie der unsrige. Zu-

nächst ist bei der familiären spastischen Spinalparalyse die Py-Bahn gewöhnlich nicht so hochgradig erkrankt. Die PyV sind sogar fast immer verschont. Dem entspricht die meist lange Zeit bis zu einem gewissen Grade erhaltene Gebfähigkeit, sowie Gebrauchsfähigkeit der Arme. Ausserdem tritt die Degeneration der KIS und des Gowers'schen Stranges meist erst viel später auf. Allerdings könnte auch in unserem Falle der entschieden deutliche Unterschied der degenerierten Faserbündel der KIS von dem der PyS, worauf oben schon hingewiesen wurde, auf ein späteres Erkranken der ersteren deuten. Darauf soll weiter unten noch zurückgekommen werden. Besonders aber lassen symptomatologische Momente und Besonderheiten des Krankheitsverlaufes Unterschiede erkennen. Die Strümpell'sche Krankheit setzt meist erst im dritten Jahrzehnt ein. Der Verlauf ist viel schleichender. Ausserdem fehlen bei ihr cerebrale und psychische Symptome; wenigstens sind sie nicht entfernt so deutlich wie in unseren Fällen. Wo sie vorhanden sind, handelt es sich stets um cerebrospinale familiäre Erkrankungen, die eher zur cerebralen Kinderlähmung und ähnlichen Krankheitsbildern zu stellen sind. Von der Strümpell'schen spastischen Spinalparalyse sind also die infantilen familiären Fälle wohl doch entschieden abzutrennen.

Schon aus dieser flüchtigen vergleichenden Uebersicht ergibt sich, dass eine sichere Einreihung unserer Fälle in die bisher durch die Forschung gesichteten Gruppen höchst schwierig, ja, eigentlich gar nicht möglich ist. Sie ist aber auch unnötig. Die gewaltige Mannigfaltigkeit der klinischen Krankheitsbilder wird durch die pathologisch-anatomischen Untersuchungsergebnisse befriedigend erklärt. Je nach dem anatomischen Angreifen des Krankheitsprozesses, je nach der mehr oder weniger starken Beteiligung dieses oder jenes Fasersystems treten die verschiedensten klinischen Symptomenkomplexe und Verlaufstypen zutage. Es macht sich denn auch in der neueren Forschung entschieden die Tendenz geltend, nicht so sehr klinische Krankheitsgruppen abzutrennen und eine solche Abgrenzung durch histopathologische Befunde zu stützen, sondern vielmehr die Einzelsyndrome in Beziehung zu setzen zu den pathologisch-anatomischen Einzelbefunden, und dies mit dem Ziel, dem ja in letzter Linie alle pathologische Forschung gilt: den Zusammenhängen zwischen der normalen Anatomie des Zentralnervensystems und seinen normalen Funktionen näher zu kommen.

Wenn wir unter diesen Gesichtspunkten unsere Fälle betrachten, so ist es besonders ein Symptom, das den motorischen Funktionen, soweit sie erhalten waren, ein eigentümliches Gepräge gab und daher



in erster Linie nach einer Erklärung auf Grund der mikroskopischen Befunde verlangt, nämlich die besondere Art von Spasmen, die, wie oben erwähnt, geradezu als Pseudoflexibilitas cerea erschienen. Mit ihr verband sich an den Beinen eine dauernde Streckstellung. Im Gegensatz zu anderen, insbesondere zu cerebralen Erkrankungen des motorischen Systems muss diese Streckstellung hervorgehoben werden, da wir ja, wenn die Py-Bahnen allein beteiligt sind, klinisch stets die bekannten, charakteristischen Beugekontrakturen beobachten. Es sind wohl ohne Zweifel diese klinischen Besonderheiten auf die gleichzeitige Beteiligung afferenter Fasersysteme bei erkrankter Py-Bahn zu beziehen. Trotz der von Rothmann geäusserten Einwände müssen wir doch daran festhalten, dass durch isolierte Erkrankung der Py-Bahnen das bekannte typische Bild der Spasmen, der Hypertonie mit Beugstellung der Glieder, erzeugt wird. Die in unserem Falle beobachtete Modifikation dieses Zustandes kann also wohl nur von der Erkrankung der zentripetalen, sensiblen Bahnen abhängen. Es ist dabei besonders bemerkenswert, dass der fragliche Zustand vorwiegend an den Beinen ausgesprochen war. Dazu stimmt der mikroskopische Befund insofern, als in den Hintersträngen der Degenerationsprozess sich auf die Goll'schen Stränge beschränkte. Diese enthalten ja aber gerade sensible Bahnen von den unteren Extremitäten. Wir haben es demnach hier mit einem pathologischen Zustand zu tun, den man hinsichtlich seiner Pathogenese zwischen die durch Py-Erkrankung bedingten hypertonischen Symptomenbilder einerseits und die durch Degeneration ausschliesslich sensibler, afferenter Faserzüge hervorgerufenen hypotonischen Symptomenkomplexe andererseits zu stellen haben wird. Ich möchte dabei hervorheben, dass ich ähnliche klinische Befunde — leicht spastische Streckstellung der Beine mit Pseudoflexibilitas cerea — bei Hirnverletzten beobachten konnte, bei denen nach Lage des Falles es sich mit Sicherheit um gleichzeitige Läsion des motorischen Systems und sensibler Bahnen bzw. Rindenelemente handelte<sup>1)</sup>. Diese Beobachtungen scheinen mir die hier vorgetragene Auffassung ebenfalls zu stützen.

Ob bei dem Zustandekommen des fraglichen Symptomenbildes der Erkrankung der Hinterstränge und derjenigen anderer sensibler Bahnen, insbesondere der KIS, eine wesentlich verschiedene Bedeutung zukommt, dürfte sehr schwer zu entscheiden sein. Jedenfalls wird man annehmen dürfen, dass es nicht die Erkrankung der Goll'schen Stränge allein ist, die das eigentümliche Verhalten des Tonus bedingt, da ja das

1) Vgl. G. Heilig, Kriegsverletzungen des Gehirns usw. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. 1916. Bd. 33. S. 426 u. 450.

letztere auch an den Armen deutlich war<sup>1)</sup>. Wesentliche Sensibilitätsstörungen im engeren Sinne (Druck, Schmerz, Temperatur) waren ausserdem auch nicht nachzuweisen.

Was die „willkürlichen“ Bewegungen der Extremitäten betrifft, so waren sie, wie oben beschrieben, an den Beinen ganz aufgehoben, an den Armen in geringem Grade erhalten. Vielleicht hängt dies mit dem teilweisen Erhaltensein der PyV zusammen, zumal diese Bahn für gewöhnlich — und auch bei unseren mikroskopischen Befunden — in den unteren Teilen des Rückenmarks zu verschwinden pflegt, die Annahme also gerechtfertigt ist, dass der Hauptanteil ihrer Fasern den oberen Extremitäten zugute kommt. Man darf aber nicht vergessen, dass die Py-Bahnen es nicht allein sind, welche die Motorik beherrschen, dass vielmehr noch andere und zwar zweifellos phylogenetisch ältere Bahnen für diese Funktion zur Verfügung stehen (Tractus rubrospinalis). Auch hieraus mag sich das teilweise Erhaltensein von Bewegungen erklären. Die Py-Bahn zeigte nun einen vollständigen Untergang (im Gegensatz z. B. zur KIS, bei der ersichtlich nur die Markscheiden — und auch nicht über den vollen Umfang des Areals hin — degeneriert, die Achsenzyylinder aber zum grossen Teil erhalten waren). Wir haben Grund zu der Annahme, dass die Py-Bahn als die phylogenetisch jüngste, die ja auch zuletzt in der Ontogenese mit Markscheide sich umkleidet, in erster Linie den komplizierteren, feineren Ziel- und Zweckbewegungen vorsteht. Dementsprechend waren denn auch an den Armen nicht einmal Greifbewegungen möglich. Es muss allerdings zugegeben werden, dass hier auch die niedrige Stufe der Intelligenz mitgesprochen haben kann.

Es wurde soeben hervorgehoben, dass gerade die KIS bei teilweise erhaltenen Achsenzyindern Markscheidendegeneration zeigte. Hierin scheint ein deutlich von dem Befund der Py-Bahn abweichendes Verhalten zutage zu treten. Die Bedeutung der Markscheiden besteht bekanntlich mit hoher Wahrscheinlichkeit darin, dass — abgesehen von einer Isolierung der Reizleitung — durch sie eine wesentlich grössere Schnelligkeit der Reizleitung im Vergleich zu den marklosen Nervenfasern gewährleistet wird. In der Tierreihe treten Fasern mit ausgebildeten Markscheiden erst bei den Vertebraten auf, und nur bei manchen Wirbellosen findet sich auch Marksubstanz ohne Bildung einer

---

1) Wie sehr im übrigen der erste Eindruck dieses Tonus sich von dem bei Py-Degeneration gewöhnlich unterschied, mag auch durch die Tatsache beleuchtet werden, dass Fall 3 mit der Fehldiagnose „Thomsen'sche Krankheit“ in die Anstalt eingeliefert wurde.

eigentlichen Markhülle in den Nervenfasern. Dementsprechend ist die Reizleitung bei den Vertebraten eine im Durchschnitt zehnfach schnellere. Wenn wir nun einen solchen Befund wie in unserem Falle an der KIS erheben können, werden wir zu der Annahme berechtigt sein, dass hier wohl die Funktion der Reizleitung — wenigstens bis zu einem gewissen Grade — erhalten, ihr Ablauf aber in pathologischer Weise verlangsamt war. Der Py-Bahn dagegen, deren Areal ja in allen Höhen eine totale Degeneration ohne Spuren von erhaltenen Fasern aufwies, werden wir im Gegensatz hierzu nicht mehr die Möglichkeit des Vorhandenseins einer Reizleitung zusprechen können.

Wir sind also zu folgender vorläufigen Deutung des histopathologischen Bildes, bezogen auf die pathologische Funktion, gekommen: Die Py-Bahnen werden funktionell völlig ausgeschaltet gewesen sein, die KIS und mit ihr das Bündel Gowers (und vielleicht auch Helweg) werden zwar noch einen gewissen Grad von Leistungsfähigkeit, aber nur eine gegen die Norm beträchtlich verlangsamte Reizleitung besessen haben.

An dieser Stelle brechen wir zunächst unseren epikritischen Gedankengang ab, um eine bisher wenig betonte, aber wichtige klinische Tatsache zu würdigen. Es ist die Tatsache, dass die Sensibilität im engeren Sinne keine wesentlichen Störungen aufwies. Zwar liegt es auf der Hand, dass bei der niedrigen Intelligenz der Kranken die Ergebnisse der bezüglichen Prüfungen nur mit Vorsicht zu verwerten sind. Aber soviel kann mit Sicherheit gesagt werden, dass gröbere Störungen weder auf dem Gebiete des Drucksinnes noch dem der Schmerzreize und der Temperaturempfindungen bestanden. Daraus können wir schliessen, dass die in unserem Falle erkrankten afferenten Fasersysteme in keiner ausschlaggebenden Beziehung zu den genannten Qualitäten der Sensibilität im gewöhnlichen Sinne stehen. In der Tat waren ja auch diejenigen Bahnen, bei deren Erkrankung wir sonst stets Störungen der Sensibilität s. str., nämlich des Schmerzes, der Temperaturempfindung, des „Lagegefühls“ und der Berührungsempfindung beobachten, in unserem Falle im wesentlichen erhalten; es sind dies die hinteren Wurzeln, die Wurzeleintrittszone, der grösste Teil der Hinterstränge und die Vorderseitenstrangreste. Wir werden somit ungezwungen zu dem Schluss geführt, dass es sich bei den erkrankten afferenten Fasersystemen unserer Befunde gar nicht um „sensible“ Bahnen im landläufigen Sinne handelt, sondern dass diesen Bahnen andere Funktionen zukommen. Wie schon oben gezeigt wurde, blieb nun für die eigentümliche Veränderung des sonst bei Py-Bahnerkrankung eintretenden klinischen Bildes nur die Miterkrankung gewisser zentripetaler Bahnen

als Ursache dieser symptomatologischen Abweichungen übrig. Wir dürfen deshalb annehmen, dass in erster Linie die KIS, dann das Gowers'sche Bündel, aber auch — wenigstens zum Teil — die Goll'schen Stränge physiologisch in engstem Funktionskonnex mit den zentrifugalen motorischen Bahnen, insbesondere der Py-Bahn, stehen. Speziell in bezug auf die KIS ist diese Auffassung übrigens schon vielfach vertreten worden. Dass die KIS für die Erhaltung des Gleichgewichts, für die Statik insbesondere der unteren Extremitäten von ausschlaggebender Bedeutung ist, geht ja auch aus ihren Beziehungen zum Kleinhirn hervor, einem Organ, das wir überall da in der Tierreihe einen besonders hohen Grad von Ausbildung gewinnen sehen, wo die Funktion der Erhaltung des Körpergleichgewichts, der Statik innerhalb des umgebenden Mediums, des Lebensraumes, für die Art lebenswichtig ist.

Bei jeder Bewegung, jedem motorischen Akt laufen nicht nur zentrifugale Erregungen ab. Durch den lokomotorischen Effekt solcher Erregungen werden ja Veränderungen in der Lage der Glieder zueinander hervorgerufen. Diese Lageveränderungen aber werden als periphere Reize selbst wieder sofort dem Zentralorgan zugeleitet. Mit jeder Erregung der Py-Bahn muss also auch eine solche funktionell zugehöriger afferenter Fasern ablaufen. Und diese der Py-Bahn funktionell zugeordneten zentripetalen Bahnen können unter Berücksichtigung unserer Befunde und der aus ihnen abgeleiteten Ergebnisse nur die in unseren Fällen erkrankten zentripetalen Bahnen sein. Wir haben also in diesen Bahnen mit hoher Wahrscheinlichkeit keine sensiblen Bahnen im gewöhnlichen Sinne zu sehen, sondern Teilbahnen des motorischen Gesamtsystems. Damit fällt auf das Krankheitsbild selbst ein ganz neues Licht. Wir haben es nicht mit einer „kombinierten Systemerkrankung“ zu tun, wie man bisher wohl stets solche Beobachtungen aufzufassen pflegte, sondern lediglich mit einer Erkrankung des motorischen Systems. Allerdings sind hier nicht nur diejenigen motorischen Bahnen, welche den zentrifugalen Reiz zum Muskel tragen, teilweise erkrankt, sondern auch die, welche in funktioneller Wechselbeziehung zu dieser Erregung stehen, welche den Effekt des zentrifugalen Prozesses dem Zentralorgan wieder zuleiten und damit für die zentrifugalen Erregungen bestimmend, vielleicht „dosierend“, wirken. Es handelt sich also um einen einheitlichen Krankheitsprozess des motorischen Gesamtsystems.

Allerdings ist der pathologisch-anatomische Prozess nicht in gleichmässiger Weise über alle Abschnitte des Systems ausgebreitet. Das ist aber eine Tatsache, die uns auch bei anderen Erkrankungen dieser Art

ganz geläufig ist, so bei Erkrankungen der motorischen Bahnen, welche nur das zentrale Py-Neuron befallen, oder bei solchen, die im wesentlichen nur die motorischen Vorderhornzellen betreffen, und anderen. So haben wir auch hier Unterschiede in der Beteiligung einzelner Bahnabschnitte an dem Krankheitsprozess. Am stärksten ist ein zentrifugaler, die Py-Bahn, erkrankt; ihre Funktion ist völlig aufgehoben. An zugehörigen zentripetalen Bahnen sehen wir nur eine Erkrankung, die nach unseren obigen Ausführungen vermutlich in einer abnormen Verlangsamung der Reizleitung zum Ausdruck kommt. Es ist verlockend, diesem letzteren Umstand weiter nachzugehen. Man kann sich dann vorstellen, dass die von den Muskeln, Gelenken und Sehnen zurückströmenden zentripetalen Reize in ihrem Abfluss nach dem Zentralorgan gehemmt sind und sich in pathologischer Weise anhäufen, „stauen“ müssen. Und es ist naheliegend, hierin die eigentliche Ursache für den eigentümlichen pathologischen Zustand des Muskeltonus und für die ausgesprochene Tendenz zur Beibehaltung passiv gegebener Stellungen — oben als eine gewisse Pseudoflexibilitas cerea bezeichnet — zu sehen. Doch dürfte ein näheres Eingehen hierauf bei unseren noch so lückenhaften Kenntnissen der Physiologie und Pathologie der Motorik allzu grossen Schwierigkeiten begegnen.

Die Tatsache, dass die Py-Bahn sich viel stärker als die afferenten Bahnen erkrankt zeigte, spricht dafür, dass sie — die Py-Bahn — der ursprünglich erkrankte Abschnitt des motorischen Gesamtsystems war. Im Hinblick auf die funktionelle Zugehörigkeit der in geringerem Grade degenerierten zentripetalen Bahnen wäre deren sekundäre Erkrankung als eine Folgeerscheinung der Py-Degeneration leicht verständlich. Das sekundäre Fortschreiten des Prozesses auf die zum motorischen System gehörigen afferenten Bahnen beschränkt sich indessen auf Abschnitte, welche direkt mit der Py-Bahn verknüpft sind, während mehr zentralwärts sich anschliessende funktionell aber wohl ebenfalls hierher zu rechnende Bahnen von der Erkrankung verschont blieben, wie z. B. die Oliven-Kleinhirnbahnen. Sie werden ja auch funktionell als bedeutungsvoll für das Körpergleichgewicht angesehen. Demgegenüber aber waren in unseren Fällen vom Rückenmark zur Olive verlaufende Fasern, das Helweg'sche Bündel, augenscheinlich erkrankt.

Erwähnen will ich hier noch, dass in unseren Fällen die von Oppenheim so genannte akustiko-motorische Reaktion nicht sicher nachzuweisen war. Es wäre dies im klinischen Bilde vielleicht zu erwarten gewesen, da sich, wie oben erwähnt, der Tractus tectospinalis als degeneriert erwies und in diesem Faserbündel wohl mit Recht eine optisch-akustische Reflexbahn gesehen wird.

Zum Schluss will ich die Frage nach der Aetiologie des hier vorliegenden Krankheitsprozesses noch kurz streifen. Mit der Tatsache des familiären Auftretens der Erkrankung ist dafür ja noch nichts gewonnen. Am nächstliegenden ist wohl die Auffassung, dass es sich um eine Entwicklungshemmung des motorischen Gesamtsystems, dies Wort in Bezug auf die Beteiligung sowohl zentrifugaler als auch afferenter Faserbündel verstanden, handelt. Vielleicht ist es überhaupt nicht zur Markscheidenbildung an den Py-Fasern gekommen, die sich ja auch normalerweise erst postembryonal und im Vergleich zu anderen Bahnen auffallend spät vollzieht. Die Entwicklungshemmung hat zweifellos ihren Ausgang von der Py-Bahn genommen. Ueber ihre Ursachen aber wissen wir nichts. Vieles spricht für eine toxische Aetiologie. Einerseits kommen gerade „kombinierte Systemerkrankungen“ bei toxischen Einflüssen vor. Allerdings handelt es sich hier meist mehr um Prozesse, die als „funikuläre Myelitis“ beschrieben worden sind. Doch sei hier auch an die bei einer infektiös-toxischen Allgemeinerkrankung wie der Paralyse nicht selten vorkommenden Systemdegenerationen des Rückenmarks erinnert. Auch werden bei „kombinierten Systemerkrankungen“ verhältnismässig häufig Zustände schwerer Kachexie als Parallelerscheinung beobachtet. Es ist aber noch ein anderer Umstand, der mir gerade bei unseren Fällen die Einwirkung einer toxischen Schädlichkeit als Ursache der Degeneration nahezulegen schien. Durchweg sind nämlich die periphersten Abschnitte des Rückenmarksquerschnittes und die längs der vorderen und hinteren Fissur gelegenen von der Erkrankung betroffen. Vergleicht man eines unserer Querschnittsbilder mit dem Verlauf der Gefässe des Rückenmarks, so drängt sich geradezu der Gedanke auf, dass ein von der Peripherie der Medulla durch die eindringenden Gefässe zugeführtes Gift die Degeneration verursachte. Es wäre das allerdings nicht leicht zu vereinbaren mit der oben vertretenen Auffassung von einer primären Py-Degeneration mit sekundärer Erkrankung zum motorischen System funktionell zugehöriger afferenter Bahnen. Es sollte die Möglichkeit einer solchen Auffassung hier auch nur angedeutet werden. Uns interessierten ja in der vorliegenden Bearbeitung mehr die Beziehungen zwischen den klinischen Symptomen und dem histopathologischen Befund, weil sie die Abhängigkeit der normalen Funktionen des Zentralnervensystems von seinem anatomischen Aufbau unserem Verständnis näher zu bringen vermögen. Die Klärung der Aetiologie des Krankheitsprozesses selbst ist eine andere Aufgabe, deren Lösung noch gänzlich aussteht, die aber mit unseren Untersuchungen und unserer Betrachtungsweise nur ganz lose zusammenhängt.

### Literaturverzeichnis.

- Strümpell, Ueber die hereditäre spastische Spinalparalyse. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1893. Bd. 4. S. 173.
- Erb, Ueber hereditäre spastische Spinalparalyse. Ebenda. 1895. Bd. 6. S. 137.
- Rothmann, Die primären kombinierten Strangerkrankungen des Rückenmarks (kombinierte Systemerkrankungen). Ebenda. 1895. Bd. 7. S. 171.
- Jendrassik, Beiträge zur Kenntnis der hereditären Krankheiten. Ebenda. 1902. Bd. 22. S. 444.
- Erb, Ueber die spastische und syphilitische Spinalparalyse und ihre Existenzberechtigung. Ebenda. 1903. Bd. 23. S. 347.
- Rothmann, Seitenstrangerkrankung und spastische Spinalparalyse. Deutsche med. Wochenschr. 1903. 29. Jahrg. S. 424.
- Newmark, Ueber die familiäre spastische Paraplegie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1904. Bd. 27. S. 1.
- Strümpell, Die primäre Seitenstrangklerose (spastische Spinalparalyse). Ebenda. 1904. Bd. 27. S. 291.
- Müller, Zur Pathologie der sog. primären kombinierten Strangerkrankungen des Rückenmarks. Ebenda. 1905. Bd. 29. S. 222.
- Kollarits, Beiträge zur Kenntnis der vererbten Nervenkrankheiten. Ebenda. 1906. Bd. 30. S. 293.
- Newmark, Befund in einem weiteren Fall von familiärer spastischer Paraplegie. Ebenda. 1906. Bd. 31. S. 224.
- Kattwinkel, Ein Fall von primärer systematischer Degeneration der Pyramidenbahnen (spastische Spinalparalyse). Ebenda. 1907. Bd. 33. S. 1.
- Voss, Ein Beitrag zur Frage der hereditären spastischen Spinalparalyse. Neurol. Zentralbl. 1909. Nr. 10. S. 513.
- Koelichen, Ein Fall von primärer Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen im Rückenmark mit ungewöhnlichem klinischen Verlauf. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1910. Bd. 40. S. 408.
- Newmark, Klinischer Bericht über den 7. Fall von spastischer Paraplegie in einer Familie und Ergebnis der 3. Autopsie aus derselben Familie. Ebenda. 1911. Bd. 42. S. 419.
- Hoffmann, Klinischer Beitrag zur Kenntnis der familiären (hereditären) spastischen Spinalparalyse. Ebenda. 1913. Bd. 47/48. S. 241.
- Dobrochotow, Ein Fall von hereditärer Familienerkrankung vom Uebergangstypus zwischen spastischer Spinalparalyse und Friedreich'scher Krankheit. Ebenda. 1913. Bd. 49. S. 1.
- Wirschubski, Ein Fall von familiärer spastischer Spinalparalyse. Neurol. Zentralbl. 1913. Nr. 32. S. 1025.
- Reiter, Familiäre hereditäre spastische Spinalparalyse. Mediz. Klinik. 1914. Nr. 10. S. 268.
- Kramer, Drei Fälle von familiärer spastischer Erkrankung. Allgem. Zeitschr. f. Psych. 1914. Bd. 71. S. 531.
- Reitter, Eine neue Familie mit spastischer Spinalparalyse. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1915. Bd. 53. S. 470.

### Erklärung der Abbildungen (Tafel VII).

Fig. 1. Linker Vorderstrang aus dem untersten Brustmark. Weigertsche Markscheidenfärbung, Modifikation von Kulschitzky. Vergr. 95fach. d = Degeneration, nf = erhaltene Fasern, m = Vorderhornzelle, fis = vordere Fissur.

Fig. 2. Aus den Hintersträngen des obersten Brustmarks. Markscheidenfärbung. Vergr. 95fach. s = Sulcus posterior, g = Gefäß, sp = Bindegewebsspalt zwischen dem rechten Goll'schen (G) und Burdach'schen (B) Strang. Die Partien längs des Sulcus posterior zeigen eine deutliche Aufhellung (Faserschwund).

Fig. 3. Linker Vorderstrang, unteres Halsmark. Kernfärbung (Alaunkarmin). Vergr. 95fach. kv = Kernvermehrung, ms = ausgefallene degenerierte Markscheiden, m = Vorderhornzellen, f = Fasern der vorderen Wurzel, s = dorsales Ende des Sulcus anterior.

Fig. 4. Linke Kleinhirn- und Pyramidenseitenstrangbahn, Halsmark. Kernfärbung (Alaunkarmin). Vergr. 95fach. kv = starke Kernvermehrung im Bereich der PyS. Im Gegensatz dazu im Bereich der KIS nur Markscheidenausfall ohne wesentliche Kernvermehrung, wodurch der Querschnitt dieser Bahn ein wabenartiges Aussehen erhält.

Fig. 5. Oblongata, ventraler Ausschnitt. Markscheidenfärbung (Kulschitzky). Vergr. 26fach. py = die degenerierte Py-bahn, n = Nebenolive, g = Gefäß, h = Nervus hypoglossus.

---