X.

Aus der medizinischen Klinik zu Breslau (Direktor: Geheimrat Prof.
Dr. von Strümpell).

Zur Pathologie der sogen. primären kombinierten Strang- erkrankungen des Rückenmarks.

Von

Privatdozent Dr. **Eduard Müller**,

Assistenzarzt der Klinik.

(Mit 1 Abbildung im Text und Tafel II.)

Der autoptisch bestätigte Fall, den ich hier ausführlich beschreiben und als Ausgangspunkt einer Besprechung der kombinierten Erkrankungen der Hinter- und Seitenstränge benutzen will, ist bereits in meiner kürzlich erschienenen monographischen Bearbeitung¹⁾ der multiplen Sklerose mit einigen Worten erwähnt. Er diente mir damals als Beleg für die Tatsache, dass bei gewissen Formen der kombinierten Strangenerkrankungen bulbäre Störungen in die Symptomenkomplexe eintreten und dadurch Zustandsbilder entstehen können, die beim Fehlen typischer Papillenveränderungen und Sehstörungen den Versuch einer differentialdiagnostischen Abgrenzung von der multiplen Sklerose ausserordentlich erschweren, ja sogar eine hinreichend sichere Entscheidung gelegentlich unmöglich machen. Eine genauere Durchsicht dieses noch aus der medizinischen Klinik zu Erlangen stammenden und mir von dort aus durch eigene Beobachtung bekannten Falles lehrt nun, dass sich seine Bedeutung keineswegs in der Illustration differentialdiagnostischer Schwierigkeiten erschöpft; es scheint mir vielmehr, dass eine breitere Darstellung der Befunde in Anbetracht ihrer klinischen und pathologisch-anatomischen Eigenart nicht nur die überaus spärliche Kasuistik annähernd gleicher Fälle vermehren, sondern auch zur Klärung einzelner schwelender Fragen beitragen kann. Ich lasse zunächst eine eingehende,

1) Eduard Müller, Die multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Verlag von G. Fischer. Jena 1904. S. 280.

von Herrn Geheimrat von Strümpell mir gütigst überlassene Publikation unserer Eigenbeobachtung und dann eine kurze Zusammenfassung der wichtigsten Einzelheiten der Krankengeschichte, sowie der Resultate der autoptischen Untersuchung folgen.

P., Auguste, 43 Jahre alte Aufsehersfrau. Aufnahme in die medizinische Klinik zu Erlangen am 16. VI. 1901. Tod daselbst am 25. IV. 1903.

Anamnese. Keine Nervenleiden in der Familie; der Vater starb an den Folgen einer Fingerverletzung; die an Rheumatismus leidende Mutter ist fettleibig; vier gesunde Geschwister; drei weitere sind an der Kranken unbekannten Leiden gestorben.

Früher war die angeblich völlig nerven- und geistesgesunde Patientin niemals ernstlich erkrankt; sie litt nur vor vielen Jahren einmal an „Rheumatismus“ und an Herzklopfen. 4 Kinder im Alter von 5—11 Jahren leben und sind gesund; das letzte, vor 3 Jahren geborene Kind starb nach 3 Monaten, ebenso das zweite mit 1 Jahr. Alle 6 Geburten waren leicht; kein Wochenbettfieber, keine Traumen, keine sonstigen Infektionen und Intoxikationen. Eine bestimmte äussere Krankheitsursache vermag die Patientin nicht anzugeben; sie meint nur: „Das liegt im Blut und kommt von den Geburten.“ Eine wesentliche Verschlimmerung durch die letzte Geburt wurde jedoch nicht beobachtet.

Die jetzige Erkrankung begann vor ungefähr $4\frac{1}{2}$ Jahren ganz allmählich mit langsam zunehmender Schwäche und Unsicherheit der Beine; ausser zeitweiligem „Einschlafen“ der unteren Extremitäten bestanden keine weiteren subjektiven Beschwerden, insbesondere keine Schmerzen. Krankhafte Veränderungen der Beweglichkeit und Empfindlichkeit der Arme hat sie nicht bemerkt. Kopfschmerzen und Erbrechen, apoplektiforme und epileptiforme Anfälle bestanden niemals, wohl aber von Beginn der Krankheit an viel „Schwindel“ und eine sich steigende Langsamkeit und Schwerfälligkeit der Sprache. Keine Augen- oder sonstige Gehirnsymptome; Urin und Stuhlentleerung in Ordnung, Appetit und Schlaf gut.

Die Untersuchung fand nun bei der mittelgrossen Patientin einen schlechten Ernährungszustand (Gewicht 41 kg), eine recht dürftige Entwicklung der von lokalen Atrophien (s. u.) freien Muskulatur und eine trockene, schuppige Haut von blasser Farbe und geringem Tonus; an der Nasenspitze und an den distalen Enden der Extremitäten besteht eine deutliche Cyanose (s. u.). An beiden Nates und über der rechten Scapula decubitale Geschwüre; keine auf Lues verdächtigen Befunde. Die Brust- und Bauchorgane gesund; geringe Spuren von Eiweiss im Urin im Gefolge einer leichten chronischen Cystitis (s. u.).

Psychisch: Sensorium frei, Orientiertheit, Merkfähigkeit für akustische und optische Eindrücke, die Erinnerung an Vorgänge der früheren Vergangenheit ohne wesentliche Störungen; erhebliche Lücken in der Erinnerung an Vorgänge der jüngsten Vergangenheit werden nur durch das auffällig teilnahmslose Verhalten der Patientin gegenüber ihrer jetzigen

Umgebung vorgetäuscht. Sie sitzt stets ohne jede Beschäftigung in unveränderter Körperstellung bei indifferentem Gesichtsausdruck, meist die linke Wange auf die gleichseitige Hand stützend, im Bett bzw. im Lehnstuhl. Sie spricht spontan fast niemals, gibt aber auf einfachere Fragen zögernde und meist sachgemässe Antworten. Ihre Schulkenntnisse sind recht mässige, jedoch anscheinend mehr infolge einer schlechten Schulbildung und mangelhaften späteren Übung, als infolge eines als sicher pathologisch zu bezeichnenden Ausfalls. Einfache Rechenaufgaben löst sie zwar langsam, aber im allgemeinen richtig. Die Stimmung ist dem Gesichtsausdruck entsprechend krankhaft indifferent; sie reagiert z. B. fast niemals auf Vorkommnisse der Abteilung, die bei allen Mitpatientinnen Lust- oder Unlustgefühle hervorrufen, durch Lachen oder depressive Ver Stimmung. Affekte wurden nur im Sinne leichter Zornesparoxysmen dann, wenn sie sich in ihrer körperlichen Pflege benachteiligt glaubte, gelegentlich beobachtet. Keine Wahnideen, keine Sinnestäuschungen. Eine richtige Krankheits einsicht besteht weder hinsichtlich des abnormen psychischen Verhaltens, noch hinsichtlich des schweren somatischen Zustandes; sie hält ihre körperliche Erkrankung nur als ein Zeichen von „Schwäche“.

Kopf: Hirnschädel mesocephal, die Hälften symmetrisch; keine Druck- und Klopfempfindlichkeit; in der Gegend des Tuber frontale rechts eine schmerzlose Knochenaufreibung im Gefolge eines während der vorliegenden Erkrankung erlittenen Traumas (s. u.). Keine Nackensteifigkeit. Augen: Lidspalte beiderseits gleich weit, normal häufiger Lidschlag. Lidreflexe vom Opticus und Trigeminus aus ohne Besonderheiten, ebenso die Reaktion der nur vorübergehend differenten ($r. > l.$), runden Pupillen auf Lichteinfall und bei der Konvergenz. Keine Augenmuskellähmungen, doch nystagmusartige Zuckungen in den seitlichen Endstellungen, besonders beim Blick nach rechts. Sehschärfe gut. Augenhintergrund völlig normal. Gehör, Geruch, Geschmack, Schlucken ohne Befund. Kauen nur durch die Zahnlosigkeit der Kiefer erschwert. Die Zunge nicht atrophisch, langsam, aber normal beweglich, ohne stärkeren Tremor oder fibrilläre Zuckungen, nur ebenso wie die Uvula des leidlich beweglichen Gaumens ein wenig nach rechts abweichend. Sprache: Kann spontan sprechen und nachsprechen, erkennt und benennt vorgezeigte Gegenstände richtig und wählt unter einer grossen Reihe von Gegenständen einen mit Worten bezeichneten richtig aus. Sie liest und buchstabiert einfachere Worte gut, sie kopiert Schriftzeichen richtig und korrigiert Fehler dabei. Ihre Sprache ist jedoch monoton, zögernd, namentlich bei Gaumenlauten etwas schlecht artikuliert und bei längerem Sprechen zunehmend matter und undeutlicher. Keine sensiblen Störungen im Trigeminusgebiet. Niemals Zwangsweinen oder Zwangslachen.

Arme: Die aktiven Bewegungen steif, träge und wenig kräftig, aber ausgiebig; nur die Beweglichkeit im rechten Schultergelenk ist durch eine chirurgische Affektion (Luxatio acromialis claviculae infolge eines Falles während der jetzigen Erkrankung) beeinträchtigt. Bei passiven Aktionen mässig starke, im wesentlichen reflektorische Hypertonie, namentlich in den proximalen Gelenken. Kein Tremor (auch nicht bei Willkürbewegungen); bei Zielbewegungen nur eine leichte Ataxie ohne erkennbare Störung der bewussten Empfindung. Beim Vorhalten der gestreckten Arme auffallend rasches Herabsinken derselben (anscheinend infolge einer abnorm starken

Ermüdbarkeit). Nicht selten eine eigentümliche, gespreizt bizarre, angeblich unwillkürliche Fingerstellung. Beim Schreiben richtiges Anfassen der Feder; keine Zitterschrift, sondern nur mässig ausgeprägte ataktische Züge. Die Finger sind bei negativem Befund am Herzen meist kühl und insbesondere am Morgen deutlich livid-cyanotisch, vorübergehend sogar fast blauschwarz; durch Druck entstandene Blutleere bleibt daselbst auffallend lange bestehen. An einem Tage war der linke Ringfinger, der einen ganz lose sitzenden, leicht abziehbaren Ring trägt, bis zum Metacarpo-phalangealgelenk totenblass und ganz kalt; durch keinerlei künstliche Manipulationen konnte eine Rückkehr der Blutfüllung erzielt werden. Die Sehnenreflexe an den Armen sind beiderseits gesteigert (Biceps-, Triceps- und Radiusreflexe); kein Handclonus.

Beine: An Intensität wechselnde, mässig starke, namentlich reflektorische Hypertonie ohne kontinuierliche echte spastische Starre ($r. > l.$). Die Hypertonie ist am stärksten im Hüftgelenk und hier namentlich im Bereich der Adduktoren; die Zehengelenke sind locker. Nur geringe Parese ohne erheblich stärkeres Befallensein der Verkürzer des Beines als der Verlängerer. Die aktiven Bewegungen träge, steif und beim Kniehackenversuch unsicher, doch keine stärkere Ataxie. Trotz häufiger „Tibialisstellung“ des rechten Fusses kein ausgesprochenes und einigermaßen konstantes Tibialisphänomen. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe gesteigert; kein deutlicher Patellar- und Fussclonus. Beim stärkeren Streichen an der Fusssohle mit dem Stiel des Perkussionshammers eine tonische Dorsalflexion der grossen Zehe (namentlich $r.$) mit gleichzeitiger Plantarflexion der übrigen Zehen. Eine Verbreiterung der reflexogenen Zone des Babinskischen Zehenphänomens besteht hingegen nicht; es ist z. B. nicht wie in vielen anderen Fällen von spastischer Paraparese von der Dorsalfläche des Fusses oder von der Innenseite des Unterschenkels aus auslösbar. Bei Nadelstichen in die Fusssohlen lebhaft Verkürzungsreflexe.

Rumpf, Stehen und Gehen: Die Bauchdeckenreflexe fehlen (mässige Rectusdiastase, 6 Geburten). Aufsetzen im Bett anfänglich noch ohne Unterstützung der Arme möglich, doch mühsam und schwerfällig. Herumlegen auf die andere Seite gelingt aber nur mit Hilfe der Arme. Auf einem Stuhl sitzt die Patientin, ohne sich anzulehnen, unter deutlichem Schwanken des Oberkörpers recht unsicher. Aufstehen ohne Unterstützung anderer Personen misslingt stets. Stehen pedibus clausis trotz fortbestehender Augenkontrolle ganz ausgeschlossen (jedoch kein Einknicken der Beine); steht nur mit beiderseitiger leichter Unterstützung breitbeinig, schwankend, während bei starr auf den Boden gerichteten Augen der Oberkörper stark nach vorn gebeugt ist (vgl. umstehende Abbildung). Der kleinste Stoss bringt sie daher völlig aus dem Gleichgewicht. Jeder Versuch, den Rumpf aufzurichten, führt zum Fallen. Bei Augenschluss nimmt diese hochgradige Unsicherheit noch zu. Wird die Kranke beiderseits geführt, so versucht sie bei stark vorgebeugtem Oberkörper (vgl. die Abbildung) breitbeinig, langsam, steif und mit schlürfenden Schritten zu gehen; dabei zunehmendes Schwanken des Körpers mit stetiger Neigung zum Fallen. Beim Stehen und Gehen klagt sie über ein starkes Schwindelgefühl, das beim Liegen angeblich völlig ausbleibt.

Die Oberflächen- und Tiefensensibilität am ganzen Körper

anfänglich normal und, soweit eine Prüfung bei dem psychischen Verhalten noch möglich war, auch späterhin ohne grobe Störungen, selbst an den distalen Enden der Extremitäten.

Urogenitalsystem: Anfänglich an Intensität wechselnde Klagen über abnormen Harndrang; sie kann die rasch darnach eintretende Entleerung nicht aufhalten und verliert deshalb oft schon Urin, ehe sie das Nachgeschirr erreicht. Späterhin zunehmende Unreinlichkeit, die aber wohl

teilweise auf Rechnung des abnormen geistigen Verhaltens zu setzen ist. Hartnäckige Obstipation, mit der die gelegentlichen Temperatursteigerungen in Zusammenhang zu stehen scheinen; wenn bei Darreichung von Abführmitteln Diarrhöen auftreten, besteht eine leichte Stuhlinkontinenz.

Weiterer Verlauf: Ausserordentlich langsame, von Exazerbationen und Remissionen freie Steigerung der Symptome, ohne Neuentwicklung wesentlicher Krankheitserscheinungen. Bemerkenswert sind nur die gegen Ende immer häufiger und schwerer auftretenden, plötzlich einsetzenden Kollapszustände mit Übelkeit, hochgradigem Angstgefühl, lautem Schreien, fadenförmigem Puls ohne lokalen Herzbefund und ohne eigentliche Schmerzen in der Herzgegend. Ausserdem fallen nicht selten eigentümliche, schluchzende In- und Expirationen auf, die unwillkürlich sich einstellen und willkürlich anscheinend nicht zu beeinflussen sind, und endlich noch ein ebenfalls ganz eigenartiger, tiefer, paroxysmal auftretender, anscheinend „nervöser“, aber nicht psychogener Zwangshusten von rauhem, bellendem Charakter ohne genügend erklärenden Befund an den Atmungsorganen.

Tod am 25. IV. 1903. Bei der am folgenden Tage vorgenommenen **Autopsie** wurde folgende Leichendiagnose gestellt: Chronisch indurierende Tuberkulose beider Spitzen, kruppöse Pneumonie der rechten Lunge, hochgradiges Lungenödem; starke Schwellung der Bifurkationsdrüsen, Verwachsungen beider Lungen, Glomerulo-Nephritis, chronische Cystitis, subseröse Myome des Uterus, tuberkulöse Geschwüre des Ileums; chronischer Darmkatarrh, leichte Atheromatose der Aorta, Dekubitalgeschwüre; allgemeiner Marasmus.

Der **makroskopische Befund am Zentralnervensystem** war nach der Härtung in Formalin im wesentlichen folgender: Die Windungen des Grosshirns sind etwas schmal, die Furchen vertieft, die weichen Häute über der Konvexität (namentlich zu beiden Seiten des grossen Gehirnspaltes) ziemlich stark getrübt, verdickt und mit der Hirnoberfläche leicht verwachsen; nach Abtragung der Grosshirnhemisphäre durch horizontale, in Balkenhöhe gelegte Schnitte und Eröffnung der Seitenventrikel zeigen sich die letzteren durchweg mässig stark erweitert und die Plexus mit mehrfachen kleinen bis etwa erbsengrossen Cysten besetzt; für das Auge sind Herde nicht zu erkennen. Die Gefässe an der Basis und die Stämme der Hirnnerven zeigen keine Besonderheiten. Das Kleinhirn zeigt wesentlich geringere Dimensionen, als es der Norm entspricht; namentlich die medialen hinteren Partien beider Hemisphären sind sehr stark abgeflacht, so dass der dazwischen liegende Spalt abnorm verbreitert ist; die einzelnen Windungen sind entschieden schmaler als normal. Das Rückenmark, welches für das Auge eine leichte graue Verfärbung in der Gegend der Pyramidenseitenstrangbahn beiderseits erkennen lässt, erscheint zwar ziemlich dünn und schmal, zeigt aber sonst makroskopisch keine Besonderheiten. Auch die Häute verhalten sich normal.

Die **mikroskopische Untersuchung**, welche namentlich an nach Weigert-Pal gefärbten Präparaten vorgenommen wurde, ergibt: Radiäre und horizontale Schnitte durch die auffällig kleinen Hemisphären des Cerebellums: In Markscheidenpräparaten normales mikroskopisches Bild.

Schnitte durch die innere Kapsel, durch die vorderen Vierhügel, zwischen vorderen und hinteren Vierhügel, durch die Mitte und das hintere

Ende der Brücke: Keine Besonderheiten, namentlich nicht im Gebiet der psychomotorischen Bahnen und der *Crura cerebelli ad pontem*.

Querschnitte durch die *Medulla oblongata* in Höhe des *Glossopharyngeus-Vagus*kerns: Die Pyramiden sind bei Markscheidenfärbungen infolge eines mässig starken Faserausfalls deutlich heller als in der Norm; alle übrigen Teile — auch das Areal der *Corp. restiform.* und der davon herabziehenden Bogenfasern — normal.

Querschnitte etwas unterhalb des *Calamus scriptorius* der *Medulla oblongata*: In den Pyramiden beiderseits gleichmässiger, deutlicher, aber nicht hochgradiger Faserausfall; die übrigen Teile, besonders auch die *Fibr. arcuatae internae* und die äusseren Bogenfasern wohl erhalten.

Querschnitte durch die Pyramidenkreuzung: In den Gollischen Strängen beiderseits ausgesprochene Lichtung, die sich in geringerem Maße auch in den lateral-dorsal gelegenen Partien der Burdachschen Stränge geltend macht; die Hinterhörner wohl entwickelt; sehr gut erhalten ist das Areal der Kleinhirnseitenstrangbahn und im grossen und ganzen auch das des Gowersschen Strangs. Die Pyramiden etwas gelichtet; die Erkrankung der motorischen Bahn ist aber noch deutlicher erkennbar in den Seitensträngen beiderseits.

Querschnitte durch das oberste Halsmark (vgl. Fig. 1 der abgebildeten Serie, Tafel II) dicht unter der Pyramidenkreuzung: Die Seitenstränge in beiderseits ungefähr gleicher Intensität gelichtet; Die Kleinhirnseitenstrangbahn ist hingegen gut erhalten. In den Hintersträngen ausgesprochene Degeneration im ganzen Areal der Gollischen Stränge und im Bezirk der sog. Wurzeleintrittszone direkt medial von den gut geformten Hinterhörnern. In den medialen Partien der Vorderstränge ebenfalls Lichtung, ebenso ein peripherer im vorderen Abschnitt der Seitenstränge gelegener, der Lage der Dreikantenbahn (*Fasciculus triangularis*) entsprechender Bezirk noch heller als in der Norm.

Beginn der Halsanschwellung (vgl. Fig. 2, Taf. II). In den nach der Weigertschen Markscheidenfärbung tingierten Querschnitten, welche im Vergleich zu normalen Präparaten deutlich geringere Dimensionen zeigen, erkennt man schon mit blossem Auge eine anscheinend völlig symmetrische Degeneration in den Seitensträngen, die beiderseits unter Verschonung der peripheren Randzonen das Gebiet der Pyramidenseitenstrangbahn und angrenzende Teile des Intermediärbündels einnimmt. Weiterhin findet sich in den Hintersträngen eine ebenfalls symmetrische, dorsal besonders deutlich ausgesprochene und in ventraler Richtung sich verschmälernde Degeneration der Gollischen Stränge und der sog. hinteren seitlichen Felder. Mikroskopisch zeigen sich die Meningen, die Gefässe, die vorderen Wurzeln, die Vorderhörner sowie die vordere weisse Kommissur im wesentlichen intakt; eine deutliche einseitig stärkere Lichtung besteht hingegen im Gebiet der Pyramidenvorderstrangbahn beiderseits. In den Seitensträngen bleiben die Kleinhirnseitenstrangbahn und das Gowersche Bündel fast intakt, während die im Bereich der Pyramidenseitenstrangbahn relativ am stärksten ausgeprägte Degeneration (ventralwärts an Intensität und Breitenausdehnung abnehmend) sich beiderseits ziemlich weit nach vorn erstreckt; doch sind auch in der Pyramidenbahn ziemlich zahlreiche Markscheiden noch erhalten. In den Hintersträngen ist neben der Degeneration der Gollischen Stränge und der hinteren seitlichen Felder eine mässige

Lichtung auch in den übrigen Partien. Die Bandolettes externes und die Lissauersche Randzone sind hingegen leidlich erhalten, ebenso die in die Hinterhörner einstrahlenden Fasern. Die hinteren Wurzeln sind etwas atrophisch, enthalten aber in dem relativ kleinen Durchschnitt noch zahlreiche erhaltene Fasern.

Mitte der Halsanschwellung (vgl. Fig. 3, Taf. II): Im grossen und ganzen dasselbe Bild; die Degeneration der Gollischen Stränge grenzt sich seitlich recht scharf ab und verliert gegen die hintere Kommissur zu zwar etwas an Intensität, aber kaum wesentlich an ihrem Breitendurchmesser. Auch hier sind die ins Hinterhorn einstrahlenden Fasern relativ gut erhalten. Gegen das ventrale Ende der fast zylindrischen Degeneration der Gollischen Stränge zu verbreitert sie sich sogar seitlich etwas.

Der Gesamtquerschnitt ist auch hier in frontaler und besonders in sagittaler Richtung im Vergleich zur Norm auffällig klein. Diese Verminderung des Querschnittes gilt auch für alle folgenden Höhen, namentlich aber für das Brustmark.

Übergang zum Brustmark: Auch hier eine mässige Degeneration der Pyramidenvorderstrangbahn beiderseits, eine relativ stärkere im Gebiet der Pyramidenseitenstrangbahn und der angrenzenden Teile des Intermediärbündels. In den übrigen Teilen der Seitenstränge besteht vielleicht ebenfalls eine allerdings ganz schwache Lichtung; die Kleinhirnseitenstrangbahn ist aber anscheinend noch am besten erhalten. Auch in den Hintersträngen verschmälert sich die starke Lichtung der Gollischen Stränge ohne Verschonung einzelner Bezirke innerhalb der Degeneration in ventraler Richtung anfänglich, lehnt sich aber dann mit einem sich etwas verbreiternden Ende an die hintere Kommissur an. Von den übrigen Teilen des Hinterstrangs sind auch hier wiederum weitaus am stärksten die hinteren seitlichen Felder beteiligt, während die mittleren seitlichen Felder und besonders auch die hinteren seitlichen Abschnitte der ventralen Hinterstrangfelder relativ gut erhalten sind. Die Konfiguration des Hinterhorns ist im Vergleich zu den übrigen Teilen der grauen Rückenmarkssubstanz kaum wesentlich verändert.

Oberstes Brustmark (vgl. Fig. 4, Taf. II): Auffällig kleiner Querschnitt (s. oben); besonders klein erscheint der sagittale Durchmesser der Hinterstränge. Während die Vorderhörner gut entwickelt sind und keine wesentliche Zellerkrankung erkennen lassen, erscheinen die Hinterhörner bei relativ genügender Breite recht kurz. Die Beteiligung der Pyramidenvorder- und -seitenstrangbahn an der symmetrischen Degeneration ist noch deutlich ausgesprochen; doch sind auch hier relativ zahlreiche Fasern in der Pyramidenbahn noch erhalten. In den Hintersträngen sieht man eine annähernd keilförmige, mit der Basis der hinteren Peripherie aufsitzende starke Lichtung der Gollischen Stränge und der hinteren seitlichen Felder. In den dünnen hinteren Wurzeln macht sich, ebenso wie in der Wurzeleintrittszone, ein stärkerer Faserausfall geltend; immerhin aber sind die Bandolettes externes auch hier noch am besten erhalten.

Mittleres Brustmark: Ungefähr ein ebenfalls Fig. 4 entsprechendes Bild; der Ausfall in den medialen Abschnitten der Vorderstränge ist hier aber nur gering; dafür ist jedoch die Wurzeleintrittszone vielleicht etwas stärker

affiziert als in den höheren Segmenten; sehr erhebliche Lichtung der hinteren seitlichen Felder. Die vordere weisse Kommissur ist gut erhalten. Die Hinterstrangerkrankung ist quantitativ hier vielleicht am stärksten ausgeprägt.

Unteres Brustmark (Fig. 5, Taf. II): Die Vorderstränge intakt; trotz der schon für das blosse Auge deutlichen symmetrischen Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn findet man mikroskopisch in derselben auch hier noch ziemlich zahlreiche erhaltene Markscheiden. Die Degeneration in den Hintersträngen stark ausgesprochen; am besten sind noch erhalten die an die Zellen der Clarkeschen Säulen angrenzenden Hinterstrangpartien, ebenso die Lissauersche Randzone. Eine Verschonung einzelner Partien des Hinterstranges, etwa in der Gegend des dorso-medialen Bündels und der ventralen Hinterstrangbahn, ist innerhalb des Degenerationsgebietes nicht zu erkennen. Die Zahl der in die Hinterhörner eintretenden Fasern ist zwar deutlich, aber nicht sehr erheblich vermindert. Die hinteren seitlichen Felder sind auch hier wiederum, abgesehen von den Gollischen Strängen, weitaus am stärksten affiziert, während die seitlichen Felder ebenso wie die allerdings schmalen und dünnen hinteren Wurzeln wesentlich weniger gelitten haben.

Übergang zum Lendenmark: Vorderstränge und Vorderhörner ohne Befund; deutliche Lichtung der Pyramidenseitenstrangbahn. In den Hintersträngen noch zahlreiche in die Hinterhörner einstrahlende Fasern. Bei auffällig gutem Erhaltensein der seitlichen Felder und der Lissauerschen Randzone befällt auch hier die Degeneration in den Hintersträngen besonders die hinteren seitlichen Felder und die medialen Partien. Sie hat dabei eine auf der hinteren Peripherie breit aufsitzende pyramidenförmige Gestalt, die sich in ventraler Richtung verjüngt und sich ohne Verschonung der Gebiete des dorso-medialen Bündels — dabei allerdings an Intensität abnehmend — bis zur hinteren Kommissur erstreckt; dadurch ist auch das Terrain der ventralen Hinterstrangfelder, wenigstens in seinen medialen Abschnitten, deutlich affiziert; in den atrophischen hinteren Wurzeln noch recht zahlreiche gut gefärbte Markscheiden. Die Hinterstrangaffektion an Intensität wiederum abnehmend.

Mitte des Lendenmarks: Deutliche Degeneration im Gebiet der Pyramidenseitenstrangbahn; die Hinterhörner leidlich gut geformt, die in sie einstrahlenden Fasern ebenso wie die Lissauersche Randzone recht gut erhalten. Schmale Degeneration in den medialen Partien der Hinterstränge, die fast ausschliesslich das Gebiet des dorso-medialen Bündels einnimmt. Auch im Bezirk der medialen Partien der ventralen Hinterstrangfelder nicht unerhebliche Lichtung, ebenso im Terrain der hinteren seitlichen Felder; hier sind die lateralen Zonen an der Peripherie der Hinterstränge relativ am stärksten affiziert, während die übrigen Hinterstrangfelder — insbesondere die seitlichen — auffällig gut erhalten sind.

Unterer Abschnitt der Lendenanschwellung (Fig. 6, Taf. II): Symmetrische Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn, ebenso im Gebiet des dorso-medialen Bündels und der hinteren seitlichen Felder; alle anderen Teile, insbesondere die übrigen Gebiete des Hinterstranges gut erhalten.

Zusammenfassung: Eine zuvor gesunde Frau erkrankte ohne erkennbare äussere Ursachen im Alter von etwa 39 Jahren, etwa $6\frac{3}{4}$ Jahre vor dem Tode, bei ganz allmählichem Beginn und langsamer, stetiger Verschlimmerung mit Unsicherheit und Schwäche in den gelegentlich „einschlafenden“ Beinen; abgesehen von zeitweisem Schwindelgefühl und einer zunehmenden Sprachstörung fehlten in der Vorgeschichte jegliche anderweitigen cerebralen, bulbären und spinalen Symptome, insbesondere auch Schmerzen.

Während des über $2\frac{1}{4}$ Jahre dauernden Aufenthalts der Patientin in der medizinischen Klinik zu Erlangen fand nun die Untersuchung bei nur sehr langsamer, von Remissionen und Schüben freier, im grossen und ganzen rein gradueller Zunahme der Krankheitserscheinungen in psychischer Hinsicht das klinische Bild eines einfachen, mit der Weiterentwicklung des Leidens etwas fortschreitenden Schwachsinnns leichteren Grades, und in neurologischer Beziehung — zunächst im Bereiche der Hirnnerven — etwa Folgendes: Nystagmusartige Zuckungen in den seitlichen Endstellungen bei normalem Augenhintergrund, gutem Sehvermögen und ungestörter Reaktion der nur vorübergehend differenten Pupillen (r. > l.), eine ganz geringfügige Deviation der nicht atrophischen Zunge sowie der Uvula des leidlich beweglichen Gaumens nach rechts und eine monotone, zögernde, besonders bei Gaumenlauten schlecht artikulierte Sprache, die in späteren Krankheitsstadien bei längerem Sprechen zunehmend undeutlich und „verwaschen“ wurde, eigenartige „Herzkrisen“ mit allgemeinem Kollaps und hochgradigem, in die Herzgegend lokalisiertem Angstgefühl ohne eigentliche Schmerzen, sowie mit fadenförmigem Puls und Übelkeit, ausserdem Zwangsphonationen in Form schluchzender, grunzender In- und Expirationen sowie eines eigenartigen, mit Worten kaum zu charakterisierenden „bulbären“ Hustens.

In den träge und langsam bewegten, abnorm leicht ermüdbaren Extremitäten konstatierte man eine, namentlich in den Beinen und hier wiederum rechts etwas stärker ausgesprochene spastische Paraparese mit mässiger ataktischer Bewegungsstörung ohne gröberen Ausfall bewusster Empfindungen; bemerkenswert war dabei der häufig konstatierte Befund, dass sowohl eine kontinuierliche echte spastische Starre der Beine als auch eine konstante und deutliche Ausprägung des Tibialisphänomens fehlten. Der Gang war „spastisch - paretisch-ataktisch“ und nur mit beiderseitiger Unterstützung unter starker Vorbeugung des Oberkörpers und erheblichem Schwanken möglich.

Während neben starker Obstipation eine deutliche Blasenstörung bestand, erwies sich die Oberflächen- und Tiefenempfindung

bei der letzten, 6 Monate vor dem Tode vorgenommenen genaueren Untersuchung als frei von gröberen Störungen; späterhin war bei dem psychischen Verhalten der Patientin eine exakte Prüfung nicht mehr möglich.

Die autoptische Untersuchung fand als makroskopisch nachweisbare Veränderungen eine abnorme, aber keineswegs hochgradige, im wesentlichen wohl als Atrophie zu deutende Kleinheit des ganzen zentralen Nervensystems; an dieser diffusen Volumverminderung beteiligen sich in der Medulla spinalis besonders die Brustsegmente und im Cerebrum das Kleinhirn auffallend stärker als das Grosshirn, an dessen Konvexität gleichzeitig eine chronische Leptomeningitis besteht. Bei Markscheidenfärbungen zeigt nur das Rückenmark ausgeprägte strangförmige Degenerationen und zwar in Gestalt einer sog. „primären kombinierten Systemerkrankung“ (s. Taf. II). Beiderseits symmetrisch sind im Gebiet der Vorderstränge nur die Pyramidenvorderstrangbahn, die einseitig etwas stärker affiziert ist, im Bereich der Seitenstränge die Pyramidenseitenstrangbahn und in geringem Maße auch angrenzende Teile des Intermediärbündels erkrankt, während die Kleinhirnbahn und auch das Gowersche Bündel im grossen und ganzen intakt sind. Die starke Degeneration der Pyramidenbahn befällt die Fasern für die Ober- und Unterextremitäten und verliert sich kurz oberhalb der Pyramidenkreuzung; eine geringe Mitbeteiligung der zu den Gehirn- und bulbären Nerven gehörigen „Neurone“, welche nach dem klinischen Befund vielleicht anzunehmen war, ist in Markscheidenpräparaten mit Sicherheit nicht zu erweisen. Bei leichter Atrophie der hinteren Wurzeln findet sich im Areal der Hinterstränge vor allem eine intensive Degeneration der Gollischen Stränge und der hinteren seitlichen Felder; bei deutlicher Beteiligung des dorso-medialen Bündels und z. T. auch der ventralen Hinterstrangfelder sind hingegen die Lissauersche Randzone, die Bandelettes externes sowie die Clarkeschen Säulen auffällig gut erhalten; zahlreiche Fasern strahlen auch noch — wenigstens im Lendenabschnitt — in die Hinterhörner ein.

In der **Epikrise**, die ich gleichzeitig zur Besprechung der wichtigsten unterscheidenden Merkmale zwischen einer multiplen Sklerose und den sog. kombinierten Strangerkrankungen benutze, muss ich zunächst betonen, dass eine bestimmte Diagnose in diesem Falle auf Grund des klinischen Bildes mit hinreichender Sicherheit nicht gestellt werden konnte. Bis zum Exitus der Patientin schwankte die Differentialdiagnose hauptsächlich zwischen einer in mancher Hinsicht atypischen Form der multiplen Sklerose und

einer sog. kombinierten Strangerkrankung. Der Symptomenkomplex drängte sicherlich auf den ersten Blick zur Annahme einer Sclerosis multiplex; ich erinnere nur an die allmähliche Ausprägung der Kombination von Nystagmus, Sprachstörung und Zwangssphonationen einerseits und einer spastisch-ataktischen Paraparese der Extremitäten andererseits, bei einer Patientin, die sich beim Krankheitsbeginn noch innerhalb des zwischen 20—40 Jahren liegenden Prädispositionsalters der multiplen Sklerose befand. Als „Schuldiagnose“ kam demgemäss zweifellos in erster Linie eine echte multiple Sklerose in Betracht. Einzelne gewichtige Bedenken, die bei genauer Analyse, namentlich gewisser Züge des Zustandsbildes sich immer wieder geltend machten, verdichteten sich aber in ihrer Gesamtheit schliesslich zu dem Endurteil, dass trotz der scheinbar genügenden Begründung der „Schuldiagnose“ eine mit hinreichender Exaktheit nicht zu definierende Spielart der sogenannten kombinierten Strangerkrankungen vorliegen könnte. Die hinlänglich bekannte Neigung der multiplen Sklerose zu Schüben und Remissionen im Gesamtverlauf sowie zu Schwankungen im Symptomenbild fehlte hier; die Eigenart der Entwicklung und des weiteren Fortschreitens erinnert bei unserer Patientin mehr an den Verlauf der sogenannten primären kombinierten Strangerkrankungen, die gewöhnlich aus ganz allmählich einsetzenden Frühsymptomen heraus ohne wesentliche Schwankungen im Gesamtbild und ohne rasche Neuentwicklung von Einzelercheinungen ausserordentlich langsam während Jahren und Jahrzehnten vorwärts schreiten. Bei dem Versuch der differentialdiagnostischen Abgrenzung einer kombinierten Strangerkrankung von der multiplen Sklerose spielt aber das Verhalten des Krankheitsverlaufes unseres Ermessens nur unter der Voraussetzung eine bedeutsame Rolle, dass das in seiner Deutung schwierige Zustandsbild sich nicht nach ganz allmählichem Beginn in langsamer, steter, von wesentlichen Verlaufsschwankungen freier Verschlimmerung ausgeprägt, sondern sich sprungweise, unter Schüben und Remissionen entwickelt hat. Die Umkehr dieses Satzes ist nur unter erheblichen Einschränkungen gerechtfertigt. Im vorliegenden Fall also sprach das von Schüben und Remissionen freie, allmähliche Fortschreiten mit einiger Sicherheit nicht gegen die Annahme einer multiplen Sklerose, trotzdem dieses Leiden seltener einfach chronisch progressiv, als chronisch progressiv mit interkurrenten, manchmal plötzlich einsetzenden Verschlimmerungen und gelegentlichen auffälligen Besserungen auftritt. Die bei „primären kombinierten Strangerkrankungen“ übliche Verlaufsform spricht, soweit ich unser Material und die Literatur überblicke, in Grenzfällen nur dann mit einiger Wahrscheinlichkeit gegen eine

multiple Sklerose, wenn die Dauer dieses allmählichen Fortschreitens eine abnorm lange ist, d. h. ein Jahrzehnt wesentlich übersteigt. Als Beleg für diese durch die Kasuistik genügend bestätigte Tatsache soll mir ein ebenfalls aus der Beobachtung Strümpells stammender Fall dienen, den ich an anderer Stelle eingehend beschrieben habe (l. c. S. 269). Es handelte sich um die ganz allmähliche Entwicklung eines rein spinalen, im wesentlichen nur durch spastische Paresen der auffällig stark hypertonen Extremitäten charakterisierten Symptomenkomplexes bei ungemein langsamem, 13 Jahre dauernden, von Schüben und Remissionen freien Krankheitsverlauf. Trotzdem hier auch der Krankheitsverlauf zu der Diagnose einer „echten“ spastischen Spinalparalyse berechnete, überraschte die Sektion dennoch durch den Befund einer multiplen Sklerose. In derselben Weise, wie das Verhalten des Krankheitsverlaufes als Hilfsmittel zur Unterscheidung einer kombinierten Strangerkrankung von der Sclerosis multiplex im Falle P. nur eine sehr vor sichtige und bescheidene Verwertung finden konnte, waren auch die Einzelercheinungen des klinischen Bildes weder an sich allein noch in ihrer Gesamtheit geeignet, ein einigermaßen sicheres Urteil zu gewährleisten. Dass sich hier aus der Eigenart der spinalen Symptome, die im wesentlichen in einer spastisch-ataktischen Paraparese bestanden, Merkmale zur Unterscheidung nicht gewinnen liessen, bedarf wohl kaum einer näheren Begründung. In anderen Fällen allerdings ist das Verhalten der Sensibilität für die Differentialdiagnose sehr wertvoll; besonders da, wo die Affektion der Seitenstränge die Degeneration der Hinterstränge überwiegt, kann bekanntlich das Bild der kombinierten Strangerkrankung von spastischen Paresen mit gleichzeitigen Empfindungsstörungen beherrscht werden, deren dissoziierter Charakter auf die Beteiligung von „Systemen“ hinweist. Nach unseren Erfahrungen findet man dann gelegentlich dauernde und ganz langsam sich ausbreitende, auf die Beteiligung der Hinterstränge hinweisende, mehr oder minder isolierte Störungen der Tiefensensibilität, die bei der multiplen Sklerose in reiner Form, gleicher Hartnäckigkeit, grösserer Ausbreitung und in annähernd gleichmässiger Ausprägung bei häufigen Untersuchungen in längeren zeitlichen Zwischenräumen höchstens ausnahmsweise vorkommen. Obwohl Sensibilitätsstörungen objektiver und subjektiver Natur unter der Voraussetzung einer längeren Beobachtung und wiederholter genauer Prüfung in grösseren Zeitintervallen auch nach unseren Erfahrungen geradezu eine regelmässige Begleiterscheinung der multiplen Sklerose darstellen, besitzen sie bei dieser Erkrankung gewöhnlich den Charakter einer an Intensität ausserordentlich labilen, flüchtigen, mehr angedeuteten als ausgesprochenen

und zudem mit einer unverkennbaren Vorliebe an den distalen Enden der Extremitäten lokalisierten Erscheinung. Nur in der Minderheit der Fälle handelt es sich um Anästhesien, sondern meist nur um Hypästhesien, deren Ausdehnung und quantitative Ausprägung oft raschen und erheblichen Schwankungen unterworfen sind. Diese Abstumpfungen betreffen dabei meist alle Empfindungsqualitäten, wenn auch manchmal mit wesentlich stärkerer Beteiligung der Tiefen- als der Oberflächensensibilität und umgekehrt. Die allmähliche Entwicklung zeitlich konstanter, deutlich ausgeprägter und nicht nur auf die distalen Extremitätenenden beschränkter Empfindungsstörungen mit reinerer Beteiligung einzelner Qualitäten gehört also im allgemeinen nicht in den Rahmen einer unkomplizierten „primären“, bezw. echten multiplen Sklerose. Auch dann, wenn als Ausdruck einer zeitlich früheren oder anfänglich stärkeren Degeneration im Bereich der Pyramidenbahn anfänglich der Symptomenkomplex der spastischen Spinalparalyse besteht, späterhin aber durch ein mehr der Tabes sich näherndes Zustandsbild abgelöst wird, genügt dieser für die Annahme einer kombinierten Strangerkrankung fast charakteristische Wechsel, um eine multiple Sklerose äusserst unwahrscheinlich zu machen. Sehr bemerkenswert und für die Differentialdiagnose wichtig erscheint mir auch die Tatsache, dass bei der multiplen Sklerose unter den sensiblen Reizerscheinungen die Schmerzen zugunsten der Parästhesien stark zurücktreten; meist sind die Schmerzen „sekundäre“, d. h. durch tonische Muskelspasmen mit oder ohne Bewegungseffekt, durch Gelenkveränderungen im Gefolge von Kontrakturen und dergl. bedingt. Es gibt zwar ohne Zweifel Fälle, in denen auch eine echte multiple Sklerose mit jahrelang dauernden Schmerzparoxysmen beginnen kann. Ich habe in meiner monographischen Darstellung der multiplen Sklerose diese übrigens recht seltene Verlaufsform leider nicht gebührend berücksichtigt, weil mir trotz unseres in dieser Hinsicht grossen Materials an Eigenbeobachtungen illustrierende Fälle fehlten. Abgesehen davon aber, dass Oppenheim als Frühsymptom in einem Fall eine „Trigeminusneuralgie“ beschrieben hat, sagt auch F. Gebhardt, dass hochgradige Schmerzen lange Zeit die Hauptklagen der Patienten bilden können. Wir selbst haben auch vor kurzem einen Patienten gesehen, bei dem eine jahrelange qualvolle einseitige „Ischias“ die Erkrankung einleitete. Obwohl die Möglichkeit eines mehr oder minder zufälligen Zusammentreffens der multiplen Sklerose mit einer wirklichen Ischias nicht in Abrede gestellt werden kann, finde ich trotzdem auch für einen ursächlichen Zusammenhang in gewissen anatomischen Verhältnissen eine zwanglose Erklärung. Die Lokalisation

der Herde ist allerdings bei der echten multiplen Sklerose nach unserer Meinung gebunden an die Anwesenheit der Neuroglie; immerhin kann die gelegentliche Entwicklung von Herden in den Wurzeln der Hirn- und Rückenmarksnerven (darin sehe ich nämlich in Übereinstimmung mit Oppenheim die anatomische Grundlage dieser Schmerzen) nicht überraschen. Die Neuroglie erstreckt sich ja, abgesehen davon, dass nach Weigert ihre pathologischen Wucherungen ganz allgemein die Tendenz haben, ihre Grenzen zu überschreiten, schon in der Norm zapfenförmig in die einzelnen Wurzeln noch ein Stück hinein. Trotzdem sind die Schmerzen bei der Sclerosis multiplex erfahrungsgemäss nur ausnahmsweise von grosser Heftigkeit und langer Dauer, sowie von typisch neuralgischem oder lanzinierendem Charakter. Bei der grossen Seltenheit der Ausnahmen von dieser Regel würden wir also in diagnostisch unklaren Fällen, in denen man zwischen einer multiplen Sklerose und einer „kombinierten Strangerkrankung“ entscheiden muss, dringend empfehlen, nach derartigen ausgeprägten Schmerzkrisen auch anamnestisch zu fahnden und bei positivem Befund nicht ohne ganz zwingende Gründe die Diagnose einer multiplen Sklerose zu stellen. Wir selbst haben z. B. in der oben erwähnten Eigenbeobachtung mit sehr langer „initialer Ischias“ uns nur mit Rücksicht auf eine auch von massgebender ophthalmologischer Seite als „typisch“ bezeichnete und nicht auf chronische Intoxikationen zurückzuführende Opticusaffektion (temporale Abblassung mit relativem zentralem Skotom) zur Annahme einer Sclerosis multiplex entschlossen. Darauf, dass Schmerzattacken nicht nur zur Unterscheidung der multiplen Sklerose, sondern auch zur Differentialdiagnose zwischen endogenen und gewissen Formen der exogenen kombinierten Strangerkrankungen von grosser Wichtigkeit sind, komme ich noch unten zurück.

Was nun die Gehirn- und Augensymptome im Falle P. betrifft, so fanden wir im wesentlichen neben den Zeichen eines einfachen Schwachsinn die Kombination von Nystagmus, Sprachstörung und Zwangsphonationen — also einen Komplex von Einzelerscheinungen, der bei gleichzeitiger Berücksichtigung der spinalen Symptome die Diagnose einer multiplen Sklerose recht nahe legt. Meist bietet ja — abgesehen von den Endstadien — das psychische Verhalten der Patienten mit Sclerosis multiplex keine groben, ausserhalb des normalen Breitengrades liegenden Anomalien dar; kommt es aber zu deutlichen Störungen der Psyche, so bieten sie im allgemeinen auch nach unseren Erfahrungen wenig charakteristische Züge dar und entsprechen fast stets dem Bilde eines einfachen, mit der Weiterentwicklung des Leidens ganz allmählich fortschreitenden Schwachsinn leichter Grades. Genügte nun im Falle P. nicht

der Nachweis einer seelischen Störung als Beweis gegen die klinische Diagnose einer kombinierten Strangerkrankung, die doch scheinbar ein rein spinales Leiden darstellt? Ich halte auch dieses Moment für die differentialdiagnostische Abgrenzung von der multiplen Sklerose nicht nur nicht für ausschlaggebend, sondern nicht einmal für sehr wesentlich. Durch die Kombination der im allgemeinen wenig charakteristischen mässigen Abschwächung der geistigen Funktionen bei der multiplen Sklerose mit den in letzter Linie nicht als psychopathologisches, sondern als neurologisches Symptom aufzufassenden Zwangsaffekten kann allerdings manchmal das psychische Bild der Sclerosis multiplex ein bis zu einem gewissen Grade typisches Gepräge erhalten. Einerseits aber liegt die Möglichkeit vor, dass komplizierende atrophische Prozesse im Grosshirn zu einer rein spinalen Strangerkrankung hinzutreten können¹⁾, und andererseits stellen sicherlich manche Fälle von kombinierter Strangerkrankung nicht streng auf das Rückenmark beschränkte Affektionen dar, sondern nur eine besonders ausgeprägte, für unsere jetzige Methodik anatomisch und symptomatologisch sinnfällige Teilerscheinung eines das ganze Zentralnervensystem schädigenden Prozesses dar. Ich komme auf diesen Punkt, den die Literatur bisher nicht gebührend beachtet hat, ebenfalls noch eingehender zurück. Wenn ferner auch die diagnostische Bedeutung der Zwangsaffekte bei der multiplen Sklerose — abgesehen von ihrer grossen prozentualen Häufigkeit bei Berücksichtigung der Fälle mit nur unvollkommener, aber für den erfahrenen Untersucher genügender Ausprägung — namentlich darin liegt, dass sie recht oft zu der schwierigen Abgrenzung von rein spinalen Erkrankungen beitragen können, so versagt zudem selbst dieses Unterscheidungsmerkmal in allen Fällen von kombinierter Strangerkrankung mit starker, nicht streng auf das Rückenmark beschränkter Beteiligung der Pyramidenbahn. Die Zwangsaffekte stellen nach Strümpell, ebenso wie wahrscheinlich die bei Frau P. besonders ausgesprochenen Zwangsphonationen, das Symptom einer Pyramidenbahnläsion in ihrem cerebrul-bulbären Abschnitt dar. Derartige Gehirnerscheinungen können deshalb bei kombinierten Strangerkrankungen (besonders mit vorwiegender Beteiligung der Pyramidenbahn) ebensowenig überraschen, wie in Fällen von echter spastischer Spinalparalyse.

1) Ich erinnere hier an den bekannten, von Strümpell beschriebenen Fall Polster, bei dem infolge von Sklerose der Gehirnarterien zu einer primären Seitenstrangsklerose ebenfalls eine geringe allgemeine Atrophie des Grosshirns hinzutrat.

Ich komme zum Symptom des Nystagmus. Es ist die bekannteste, wenn auch nicht die wichtigste Augenstörung, die sich in mindestens zwei Dritteln der Fälle von multipler Sklerose findet und auch im Falle P. auf den ersten Blick sehr gegen die Diagnose einer kombinierten Strangerkrankung in die Wagschale fällt. Es handelte sich aber bei unserer Patientin nicht um den bei der Sclerosis multiplex trotz seiner relativen Seltenheit in positiven Fällen diagnostisch ausserordentlich wertvollen Nystagmus im engeren Sinne, also um fortwährende hin- und herschwingende, wohl stets bilateral und in assoziiertem Sinne erfolgende Bewegungen der Bulbi nach beiden Richtungen von einem Ruhepunkt aus (Uhthoff), sondern um die bei der multiplen Sklerose ganz unverhältnismässig häufigeren, im einzelnen Falle leider aber diagnostisch mehrdeutigen sogenannten nystagmusartigen Zuckungen.

Man versteht darunter nach Uhthoff eine Bewegungsstörung derart, dass „der an der Grenze der Beweglichkeit angekommene Bulbus relativ langsam zurückweicht und dann wieder plötzlich und ruckweise in die periphere Endstellung zurückgeführt wird“. Die schon im Hinblick auf die Verschiedenheit der Pathogenese und der diagnostischen Wertigkeit absolut notwendige Unterscheidung zwischen „eigentlichem Nystagmus“ und den sogenannten „nystagmusartigen Zuckungen“, namentlich in den seitlichen Endstellungen, wird in neurologischen Kreisen meist nicht gebührend beachtet. Bei dem eigentlichen Nystagmus handelt es sich um einen oszillatorischen Zitterklonus, der mit dem bei willkürlichen Bewegungen auftretenden echten Bewegungszittern identisch ist, bei den nystagmusartigen Zuckungen, denen die rhythmischen Schwingungen des Zitterklonus völlig fremd sind, aber um eine mit grösster Wahrscheinlichkeit durch leichte Augenmuskelparesen bedingte Erscheinung (Uhthoff). Von diesem Nystagmus im weiteren Sinne sind ausserdem zu trennen die ataktischen Augenbewegungen (der sog. ataktische Nystagmus); sie stellen unregelmässige, eines Rhythmus durchaus entbehrende, suchende und ausfahrende, zuckende Bewegungen dar, die besonders in den seitlichen Blickrichtungen beim rascheren Fixieren eines vor dem Auge vorübergeführten Objektes auftreten (s. Uhthoff). Diese drei grundverschiedenen Bewegungsstörungen im Bereich des Augenmuskelapparates müssen wir trotz der Schwierigkeit der Unterscheidung in manchen Einzelfällen an der Hand ihrer meist ausgesprochenen symptomatologischen Unterschiede ebenso scharf trennen, wie den Intentionstremor von der Ataxie bez. von den einfachen Muskelparesen im Bereich der Extremitäten.

Dass nun auch bei „primären kombinierten Strangerkrankungen“ des Rückenmarks Nystagmus vorkommt, beweist schon das Beispiel der hereditären Ataxie, die vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus ebenfalls zu den kombinierten Systemerkrankungen im Bereich der Hinter- und Seitenstränge (wenn auch mit vorwiegender Beteiligung der ersteren) gerechnet werden muss; wir finden hier, namentlich bei Berücksichtigung der fortgeschrittenen Fälle, fast konstant Zuckungen des Bulbus, welche bekanntlich dem Typus der ataktischen Augenbewegungen durchaus entsprechen. In vielen Fällen von kombinierter Strangerkrankung (z. B. bei den syphilitischen bez. metasymphilitischen) pflegen andererseits die Augensymptome und damit auch der Nystagmus mit denjenigen der Tabes übereinzustimmen. Bei der Tabes aber ist eine Ataxie der Augenmuskeln ganz ungewöhnlich; wir finden bei ihr fast nur die oben beschriebenen nystagmusartigen Zuckungen, die — ihre von Uhthoff betonte Pathogenese verratend — in erster Linie in Verbindung mit Augenmuskelparesen vorkommen.

Jedenfalls haben wir, wie diese Beispiele lehren, Grund zur Annahme, dass eine genauere Analyse des Symptoms des „Nystagmus“ in zukünftigen Fällen von kombinierten Strangerkrankungen bei vergleichender Betrachtung zahlreicher Einzelbeobachtungen uns einen willkommenen Baustein liefern kann für den Ausbau der gerade auf diesem Gebiete schwierigen Differentialdiagnose. Dass den „nystagmusartigen“ Zuckungen dann, wenn die Entscheidung zwischen multipler Sklerose und kombinierter Systemerkrankung schwankt, eine wesentliche Bedeutung nicht zukommt, habe ich bereits angedeutet. Schon die gelegentliche Mitbeteiligung der zu den Gehirn- und bulbären Nerven gehörigen „Neurone“ bei Fällen von primärer Seitenstrangsklerose einerseits und bei Tabes andererseits genügt, um uns das Auftreten von cerebralen Symptomen auch bei kombinierten Erkrankungen der Hinter- und Seitenstränge verständlich zu machen. Es ist also zunächst möglich, dass bei der Degeneration der Pyramidenbahn sich auch cerebral-bulbäre Abschnitte beteiligen und durch Schädigung zentrifugaler Leitungsbahnen zu den Augenmuskelnerven „Nystagmus“ sich einstellt. Weiterhin wissen wir aus Tierexperimenten und pathologisch-anatomischen Erfahrungen, dass als pathologisch-anatomische Basis des „Nystagmus“ Läsionen der verschiedensten Hirnbezirke in Betracht kommen. Der Fall P., bei dem sich eine anscheinend primäre kombinierte Systemerkrankung mit einer wohl als Atrophie aufzufassenden Kleinheit des Gehirns und hier wiederum besonders des Cerebellums vergesellschaftete, legt demgemäss die Möglichkeit nahe, dass auch Störungen der Kleinhirnfunktion bei gewissen Formen kombinierter Strangerkrankungen zu

Nystagmus führen können. Aus denselben Gründen scheint mir auch in zweifelhaften Fällen die bei der Patientin P. konstatierte Sprachstörung weder für noch gegen die Annahme einer multiplen Sklerose bez. einer kombinierten Systemerkrankung zu sprechen. Die Sprachstörung war bei unserer Patientin im wesentlichen charakterisiert durch die Kombination einer abnormen Langsamkeit mit einem Mangel an Modulationsfähigkeit; Es lag also diejenige Form vor, welche bei der Sclerosis multiplex ungleich häufiger ist, als das Skandieren, das im grossen und ganzen mehr ein Spätsymptom ist. Das Skandieren besitzt aber trotz seiner relativen Seltenheit bei den einer klinischen Diagnose zugänglichen Fällen im konkreten Fall, ebenso wie der eigentliche Nystagmus im Verhältnis zu den nystagmusartigen Zuckungen, eine viel erheblichere diagnostische Bedeutung als die übliche monotone Bradylalie. Derartige Sprachstörungen lassen sich bei kombinierten Systemerkrankungen ebenfalls durch die Annahme einer Mitbeteiligung der Pyramidenbahn in ihrem cerebral-bulbären Abschnitt erklären, dadurch können Läsionen der „zentralen motorischen Neurone“ wohl, zu spastischen Paresen im Bereich der Artikulations- und hier wiederum besonders der Larynxmuskulatur führen und dadurch eine erschwerte abnorm langsame und eintönige Sprache verursachen.

Es bietet sich mir noch unten Gelegenheit, auf weitere Einzelheiten des klinischen Bildes im Falle P. zurückzukommen. Jedenfalls scheint mir schon jetzt unsere Auffassung hinreichend begründet, dass hier eine einigermassen sichere klinische Diagnose kaum möglich war. Nach Sachlage dürfte man sich für die Annahme einer multiplen Sklerose bei gleichem Zustandsbild mit hinreichender Sicherheit höchstens unter der Voraussetzung entscheiden, dass der Symptomenkomplex sich nicht mit einem steten, allmählichen Fortschreiten, sondern sprungweise, unter Schüben und Remissionen entwickelt hätte. Vollkommen geklärt allerdings ist in derartigen Fällen, die auch an das diagnostische Können der geschultesten Neurologen die grössten Anforderungen stellen, die Sachlage dann, wenn die Augenspiegeluntersuchung die charakteristischen Papillenveränderungen der multiplen Sklerose findet. Kommen Opticusaffektionen bei primären kombinierten Strangerkrankungen vor, so werden sie in unkomplizierten Fällen wohl stets einen tabischen Charakter besitzen; völlig fremd sind ihnen aber die typischen und hier wiederum besonders die rein temporalen Ablassungen des Opticus der multiplen Sklerose und das für diese Erkrankung geradezu pathognomische Missverhältnis zwischen den ophthalmoskopischen Veränderungen einerseits und dem Verhalten der Sehschärfe und des Gesichtsfelds andererseits. Bei pathologischem Papillenbefund sind im Gefolge der multiplen Sklerose zwar

Funktionsstörungen relativ häufig; sie entsprechen ihm aber gewöhnlich keineswegs graduell. Trotz deutlicher Papillenveränderungen kann eine Sehstörung vollkommen fehlen oder nur geringfügig und umgekehrt trotz auch länger dauernder erheblicher Amblyopie der Augenspiegelbefund gelegentlich vollkommen negativ sein. Die Tatsache, dass das funktionelle und ophthalmoskopische Verhalten des Opticus bei Berücksichtigung aller Verlaufsformen der multiplen Sklerose die „klassischen“ Symptome Charcots an Wert weit überflügelt hat und häufig für die Diagnose direkt ausschlaggebend ist, dass also diese eigenartigen Opticusaffektionen geradezu das sicherste und wichtigste Symptom des Leidens darstellen¹⁾, hat leider noch nicht die gebührende Beachtung gefunden; ich finde jedenfalls in den meisten Darstellungen der multiplen Sklerose und besonders in den Lehrbüchern den enormen diagnostischen Wert dieser Augenstörung — häufig zugunsten des an klinischer Bedeutung weit zurückstehenden „Nystagmus“ — nur ungenügend betont. Der Nervus opticus macht deshalb, weil er aus entwicklungsgeschichtlichen Gründen als Teil des nervösen Zentralorgans aufzufassen ist, von dem Grundgesetz, dass bei der echten multiplen Sklerose eine herdweise Erkrankung der peripheren Nerven nur an ihren Neuroglia enthaltenden Ursprungsstellen vorkommt, eine scheinbare Ausnahme. Die Häufigkeit der ophthalmoskopischen Veränderungen, welche nach Uhthoff und auch nach unseren jetzigen Erfahrungen auf ungefähr 50 Proz. zu veranschlagen ist (eine Schätzung, die eher zu niedrig, als zu hoch ist), überwiegt diejenige bei Tabes und der progressiven Paralyse weitaus und wird nur durch den höheren Prozentsatz der Stauungspapille bei dem Tumor cerebri übertroffen. Nur an dem Nervus opticus hat der Kliniker Gelegenheit, die eigenartigen, für die multiple Sklerose charakteristischen Wechselbeziehungen zwischen anatomischen Veränderungen und Funktionsstörungen zu studieren. Die durch ein sinnfälliges Missverhältnis zwischen ausgesprochener Degeneration der Markscheiden und relativem Erhaltenensein der Axenzylinder für die multiple Sklerose geradezu

1) Aus einer soeben erschienenen Arbeit Cassirers (Monatsschr. f. Psych. u. Neur. Bd. XVII, Heft 3, S. 194) entnehme ich, dass unsere Anschauungen über die Bewertung der Opticusaffektionen bei der Sclerosis multiplex auch durchaus den Erfahrungen an dem Material Oppenheims entsprechen. Cassirer schreibt: „Wie gross ihr Wert für die Erkennung des Leidens z. Zt. geworden ist, geht aus der Behauptung von Eduard Müller hervor, dass sie vielleicht alle übrigen Einzelercheinungen der multiplen Sklerose an Bedeutung übertreffen ein Ausspruch, dem wir nach unseren Erfahrungen wohl zustimmen können.“

typische Inkongruenz zwischen anatomischen Veränderungen und Funktionsstörungen ist also nur am Nervus opticus einem direkten klinischen Nachweis durch eine exakte Methodik zugänglich. Das von allen Autoren übereinstimmend betonte Missverhältnis zwischen anatomischen und insbesondere ophthalmoskopischen Veränderungen einerseits und dem Verhalten der Sehschärfe und des Gesichtsfeldes andererseits lässt demgemäss den sichersten Rückschluss zu auf eine fast spezifischen Eigenschaft des pathologisch-anatomischen Prozesses bei der multiplen Sklerose — nämlich auf die oben erwähnte relative Integrität der Axenzylinder in den sklerotischen Herden (s. Uhthoff). Man wird aus diesen Gründen bei kombinierten Strangerkrankungen fast niemals in früheren Stadien zentrale Skotome oder einseitige und partielle, mehr oder minder plötzlich sich entwickelnde Sehstörungen oder Amblyopien bei normalem Spiegelbefund finden. Die Sehstörung wird in derselben Weise wie bei Tabes meist ganz allmählich eintreten und fast niemals, wie gar nicht selten bei der multiplen Sklerose, dauernd einseitig sein. Das Gesichtsfeld wird dabei anfänglich meist scharf abgegrenzte, sektorförmige Defekte oder hochgradige konzentrische Einengungen, aber nur ausnahmsweise ein initiales zentrales Skotom zeigen, das aber auch dann wohl stets in schroffem Gegensatz zur Sclerosis multiplex eine allmählich fortschreitende, dauernde Erblindung einleitet. Man sieht, dass die fundamentalen Unterschiede in dem funktionellen und ophthalmoskopischen Verhalten des Nervus opticus auch das sicherste und wichtigste Merkmal darstellen zur Unterscheidung der Sclerosis multiplex besonders von jenen Formen der kombinierten Strangerkrankungen, welche zu bulbären Symptomen führen. In unserem Falle versagte auch dieses Merkmal, weil der Opticus an dem pathologisch-anatomischen Prozess sich nicht beteiligte; auch die letzten beiden Krankheitserscheinungen, welche besonders in Fällen von syphilitischen bez. metasymphilitischen kombinierten Strangerkrankungen die Differentialdiagnose von der multiplen Sklerose wesentlich erleichtern, fehlten — ich denke an die reflektorische Lichtstarre der Pupillen und das Verhalten der Bauchdeckenreflexe. Die vorübergehende Pupillendifferenz ohne stärkere Störung der Lichtreaktion war bei unserer Patientin als Unterscheidungsmerkmal belanglos. Erlischt die Lichtreaktion der differenten oder gar auch der entrundeten Pupillen, so wird aber bekanntlich die Diagnose einer Sclerosis multiplex, bei der sich diese Störung nur ausnahmsweise einmal findet, recht unwahrscheinlich. Die Bedeutung der Bauchdeckenreflexe für die Diffe-

rentialdiagnose lässt sich dahin zusammenfassen, dass, ohne dass auch hier eine Umkehrung des Satzes erlaubt ist, nur die prompte Auslösbarkeit derselben in strittigen Fällen ein bedeutendes Merkmal gegen die Annahme einer Sclerosis multiplex darstellt. Vielleicht darf ich hier auf die von uns mehrmals konstatierte Tatsache hinweisen, dass da, wo eine syphilitische bez. metasyphilitische kombinierte Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge auf Grund des klinischen Befundes anzunehmen war, die Bauchdeckenreflexe in analoger Weise, wie meist bei nicht allzu fortgeschrittenen Fällen von Tabes, recht lebhaft waren.

Ich habe versucht, in Form epikrischer Bemerkungen zu einer Eigenbeobachtung die Schwierigkeiten anzudeuten, welche die Abgrenzung mancher Fälle von kombinierten Strangerkrankungen gegenüber der multiplen Sklerose macht, und die wesentlichsten Gesichtspunkte hervorgehoben, welche die Unterscheidung ermöglichen können. Es erübrigt sich nur noch die Aufgabe, einerseits zu prüfen, inwieweit der autoptische Befund im Falle P. mit dem klinischen Zustandsbild im Einklang steht, und andererseits die Eigenart des vorliegenden pathologisch-anatomischen Prozesses festzustellen. Dazu sind notwendig einige allgemeine Vorbemerkungen über die Symptomatologie der kombinierten Strangerkrankungen:

Das klinische Bild einer kombinierten Strangerkrankung, das sich im wesentlichen aus Hinterstrang- und Seitenstrangsymptomen zusammensetzt, ist in seinen Grundzügen offenbar abhängig von der Wechselwirkung mehrerer Komponenten, deren quantitatives und qualitatives Mischungsverhältnis im einzelnen Fall auch die Variablen bedingt:

Ebenso bekannt wie leicht verständlich ist der Einfluss des ersten Moments, nämlich der relativen Intensität, mit der die Hinterstränge einerseits und die Seitenstränge andererseits an dem Gesamtprozess teilnehmen. Dadurch entstehen zwei Grundformen, von denen die eine der Tabes, die andere der spastischen Spinalparalyse sich zu nähern sucht. Wir können also unterscheiden zwischen Fällen mit vorwiegend Hinterstrang- und solchen mit vorwiegend Seitenstrangsymptomen; gelegentliche Übergangsformen verbinden diese Extreme. Kurze Beispiele genügen wohl zur Illustration dieser Verhältnisse. Wir kennen als wichtigste Seitenstrangsymptome die Parese, die Hypertonie, die Steigerung der Sehnenreflexe, das Babinskische Zehenphänomen und gewisse Muskelsynergien — also Erscheinungen, die man meist mit einer Läsion der Pyramidenbahn in Beziehung bringt. Damit erschöpfen sich allerdings die Seitenstrangsymptome keineswegs; doch wollen wir zunächst den

Rest vernachlässigen. Als „Hinterstrangssymptome“ verzeichnet man meist Empfindungsstörungen, namentlich im Bereich der Tiefensensibilität, lanzinierende Schmerzen, Anomalien der Blasen- und Geschlechtsfunktion, Ataxie, Hypotonie und Verschwinden der Sehnenreflexe sowie Pupillenstörungen. Finden sich also z. B. in einem der Tabes ungefähr entsprechenden Symptomenbild deutliche Paresen oder gar an Stelle der üblichen Hypotonie eine mässige Hypertonie, so entsteht ein Krankheitszustand, der auf eine gleichzeitige, für unsere Diagnostik jedoch relativ leichtere Beteiligung der Seitenstränge neben vorwiegender Affektion der Hinterstränge schliessen lässt.

Ein anderer Fall erlaubt scheinbar die Diagnose einer spastischen Spinalparalyse; bei genauerem Zusehen aber entdeckt man Blasen- und Sensibilitätsstörungen, vielleicht sogar noch Anomalien der Pupillenreaktion — kurz Symptome, die wohl auf eine gleichzeitige, im konkreten Fall aber klinisch zurücktretende Degeneration von Hinterstranggebieten schliessen lassen. In den gelegentlichen Übergangsformen endlich mischen sich vielleicht ausgeprägte, manchmal noch als spastisch zu bezeichnende Paresen, grobe Störungen namentlich der Tiefenempfindung, Ataxie und Alterationen der Blasen- und Geschlechtsfunktion zu einem Krankheitsbild, das auf eine für den klinischen Nachweis annähernd gleichzeitige und ungefähr gleichmässige intensive Beteiligung beider Stranggebiete hinweist. Für die klinische Begriffsbestimmung entsprechen diese Übergangsformen gewissermassen dem klassischen Typus einer kombinierten Strangerkrankung.

In einer Reihe von Fällen unterbleibt nun infolge der Rückwirkung eines zweiten, namentlich für die Gestaltung des Krankheitsverlaufs sehr wichtigen Faktors die Entwicklung dieses Typus zu gunsten einer der beiden Grundformen mit vorwiegenden Seitenstrang-, bez. Hinterstrangssymptomen deshalb, weil wir — soweit das klinische Bild derartige Schlüsse auf den pathologisch-anatomischen Prozess zulässt — annehmen müssen, dass der zeitliche Ablauf der Degeneration in beiden Stranggebieten nicht ein annähernd gleichzeitiger und gleichmässiger ist, sondern eine stärkere Erkrankung der Seitenstränge derjenigen der Hinterstränge vorangeht und umgekehrt. Dadurch, dass in derartigen Fällen zunächst die eine, dann die andere Grundform im Aufbau des Symptomenkomplexes die Vorherrschaft gewinnt, entsteht ein charakteristischer Wechsel im Zustandsbild, der wiederholt schon eine richtige, mit grosser Bestimmtheit zu stellende klinische Diagnose erlaubte. Gewöhnlich beschliesst dann die tabische Grundform, welche die anfänglich vorherrschende „spastische Spinalparalyse“ allmählich verdrängt, die Szene; in anderen Fällen allerdings

eilen einzelne Hinterstrangsymptome, z. B. Blasenstörungen oder Atonie, den Seitenstrangsymptomen voraus.

Während relative Intensität, mit der sich Hinter- und Seitenstränge an der kombinierten Erkrankung beteiligen, und zeitliche Unterschiede im Ablauf der Degeneration eher die Typen des Zustandsbildes und des Krankheitsverlaufs prägen, überwiegt bei der Entstehung der Spielarten der mächtige Einfluss eines dritten Moments, nämlich der genaueren Lokalisation des Prozesses innerhalb beider Stranggebiete. Hinter- und Seitenstränge enthalten ja getrennte, eng benachbarte, sich durchkreuzende und mischende Bahnen von ganz verschiedener physiologischer Wertigkeit. Demgemäss können nicht nur jene Degenerationen, die man als „primäre“ bezeichnet, zu einer elektiven Schädigung bestimmter „Systeme“ Anlass geben und somit entsprechende klinische Einzelercheinungen bedingen, sondern auch pseudosystematische Erkrankungen, die z. B. mit meningealen oder Gefässveränderungen in ursächlicher Beziehung stehen, einzelne Faserbündel je nach dem Prädisilektionsort des ursächlichen Prozesses mit besonderer Vorliebe schädigen und andere verschonen. Die Verschiedenheit der „Systeme“, welche die Funiculi laterales, bezw. posteriores in sich bergen, und die Mannigfaltigkeit der pathologischen Prozesse, welche zu kombinierten Strangerkrankungen führen können, schaffen die Basis für zahlreiche Variablen schon bei Betrachtung eines Stranggebietes; eine Unmenge von Spielarten muss aber entstehen bei gleichzeitiger Erkrankung beider Stranggebiete durch die zahllosen Möglichkeiten von Kombinationen dieser Variablen untereinander. Der scheinbare Wirrwarr der Zustandsbilder lässt sich vielleicht trotzdem in einzelne Schablonen zwingen, wenn wir uns die Symptomatologie der Erkrankung bekannter und wichtiger Systeme im Bereich der Seitenstränge einerseits und der Hinterstränge andererseits vergegenwärtigen, dann die Erscheinungsweise isolierter Degenerationen der Funiculi laterales und posteriores studieren und endlich versuchen, ihre Beteiligung und gegenseitige Beeinflussung beim Aufbau des Symptomenkomplexes kombinierter Strangdegenerationen festzulegen.

Wir beginnen mit dem Seitenstrang und hier wiederum mit seinem wichtigsten System, der Pyramidenseitenstrangbahn. Die Frage nach den klinischen Symptomen einer isolierten Erkrankung der Pyramidenseitenstrangbahn ist leichter zu beantworten als diejenige nach seiner physiologischen Funktion, über die wir genau genommen absolut Sicheres wenig, mit einiger Wahrscheinlichkeit etwas mehr, vieles und Wesentliches aber gar nicht wissen.

Gewisse anatomische Verhältnisse erschweren vorerst die Verwertung experimenteller und klinischer Ergebnisse zu Rückschlüssen auf die Physiologie ausserordentlich. Namentlich der Kliniker hat manchmal die anatomische Tatsache übersehen, dass der spinale Abschnitt der Pyramidenbahn nicht dem ganzen kortiko-muskulären Leitungsapparat, sondern nur einem Teil desselben entspricht. Vielleicht darf ich hier einige Sätze wiederholen, die ich der Arbeit Lewandowskys über den Truncus cerebri bzw. meinem Referat darüber (im vorigen Heft dieser Zeitschrift) entnehme: „Die Fasern, durch welche Impulse vom Cortex cerebri aus die Peripherie erreichen können, stellen nicht nur die Pyramiden dar; neben der Pyramide ist der Tractus Monakowi die wichtigste der Bahnen, welche durch elektrische Reize bewirkte Erregungen vom Cortex zur Medulla spinalis leiten. Sie ist jedoch wahrscheinlich nicht die einzige; da nun weder eine absteigende Verbindung des Cortex mit dem Thalamus, noch eine solche des Thalamus zum Nucleus ruber, dem Ursprungsort des Tractus Monakowi, mit genügender Sicherheit erwiesen ist, so ist anzunehmen, dass sämtliche absteigenden Impulse vom Cortex cerebri durch den Pedunculus gehen; ein Teil gelangt nun durch die Pyramide direkt zur Medulla spinalis, ein anderer zweigt sich im Griseum pontis ab und vereinigt sich erst nach dem Umweg über das Cerebellum und den Nucleus ruber wieder mit dem ersten.“ Die Vorsicht weiterhin, welche bei der Übertragung selbst solcher Tierversuche dringend geboten ist, die an phylogenetisch uns nahestehenden Organismen gewonnen sind, wächst ohnehin zu grösster Skepsis, wenn es sich um eine Bahn handelt, deren vollendete Ausprägung eine spezifische Eigentümlichkeit des Menschen ist. Wir haben nun hinreichend Gründe zur Annahme, dass die verschiedenen Wege, auf denen kortikale Impulse die Peripherie erreichen können, einer gegenseitigen und weitgehenden Vertretung fähig sind, wenn es z. B. auch sehr wahrscheinlich ist, dass die Pyramidenbahn in engerem Sinne zu Ausgleichsversuchen der durch Degeneration des Tractus Monakowi gesetzten Ausfallerscheinungen in viel höherem Grade geeignet ist, als umgekehrt. Abgesehen davon, dass auch eine einseitige isolierte experimentelle Unterbrechung der gesamten kortiko-muskulären Bahn in ihrem cerebralen und spinalen Verlauf ohne Schädigung anderer und für die epikritische Beurteilung wesentlicher Faserzüge eine technische Unmöglichkeit ist, verhindern die Nebenwirkungen jedes Eingriffes mit Messer, Schere, Ätzmitteln und Thermokauter auf benachbarte Gebiete eine auch nur einigermaßen einwandfreie Würdigung akut entstehender Ausfallerscheinungen selbst bei scheinbar wohlgeunger Zerstörung dieses oder jenes Systems für zentrifugale Impulse. Die zur Lösung unseres Problems eigentlich wichtigsten, nächsten Folgeerscheinungen experimenteller Ausschaltungen der Pyramidenbahn sind demgemäss vieldeutig und die stationären Nachwirkungen lassen bei der Möglichkeit einer wenigstens teilweisen Kompensation durch noch intakte zentrifugale Bahnen nur einen sehr beschränkten Rückschluss auf die Funktion unter normalen Bedingungen zu. Wir können also z. B. deshalb, weil in diesem oder jenem Fall die Ausschaltung der Pyramidenbahn keine dauernden schweren Lähmungen zu verursachen scheint, keineswegs bestreiten, dass trotzdem das Gros aller motorischen Impulse beim gesunden Individuum die Pyramidenseitenstrangbahn durchheilt und nur dann, wenn die Hauptstrasse ungangbar wird, auf Nebenwegen die Peripherie zu er-

reichen sucht. Vielleicht ist aber die den Kliniker befriedigende Ausbeute aus der menschlichen Pathologie grösser als aus der experimentellen Forschung.

Gegenüber dem Vivisektor hat der Pathologe, der klinisch und autopsisch gut kontrollierte Fälle benützt, einen gewaltigen Vorsprung; er verarbeitet das zu fruchtbarem Studium der Pyramidenbahn einzig und allein geeignete menschliche Material, das nebenbei eine weitaus exaktere neurologische Untersuchung am Krankenbett gestattet, und verwertet gelegentlich sogar bei den sogenannten primären Strangerkrankungen Experimente der Natur, die in ähnlicher Sicherheit und Feinheit menschliche Technik kaum jemals anstellen kann. In gerechter Würdigung der grossen physiologischen Bedeutung der genaueren Erforschung der Systemerkrankungen hat auch Strümpell die Symptomatologie reiner Fälle von primärer Seitenstrangklerose zu einem vorläufigen Entwurf der physiologischen Funktion der Pyramidenbahn benutzt. Wenn auch enorme Hypertonie und starke Steigerung der Sehnenreflexe der Unterextremitäten zweifellos die prägnantesten Krankheiterscheinungen im Zustandsbild jener Fälle darstellen, die wir als echte spastische Spinalparalyse bezeichnen und anatomisch im wesentlichen als eine primäre Pyramidenseitenstrangklerose auffassen, so bedarf es wohl doch noch erneuter Prüfungen der Frage, inwieweit aus diesen für die Diagnostik pathologischer Vorgänge ungemein wichtigen und gesicherten Behelfen bindende Rückschlüsse auf die Physiologie der Pyramidenbahn zulässig sind. Zunächst einmal beschränkt sich in den anatomisch und klinisch reinsten und am genauesten untersuchten Fällen von primärer Pyramidenbahnsklerose (z. B. in dem bekannten Fall Polster) die Degeneration auf den für die Unterextremitäten bestimmten Abschnitt der Pyramidenbahn. Strümpell selbst gibt nun an, dass wahrscheinlich die physiologischen Innervationseinrichtungen in den Armen und Beinen ganz verschiedene sind; bei den Beinmuskeln spielen eben nach ihm „die anhaltenden tonischen Erregungszustände“ beim Gehen und Stehen eine viel grössere Rolle als in den stets frei beweglichen Armen. Der Einfluss dieser quantitativen und vielleicht sogar qualitativen Differenzen zwischen Ober- und Unterextremitäten ist für das Studium der physiologischen Funktion der Pyramidenbahn deshalb so schwerwiegend, weil wir als empfindlichstes und sicherstes Reagens für eine Läsion der Pyramidenseitenstrangbahn weniger das Verhalten der Beine als Funktionsstörungen im Bereich der Arme betrachten müssen; denn die oberen Extremitäten, und hier wiederum die Hände, nehmen an der gesamten Fasermasse der Pyramiden in viel höherem Maße Anteil als die unteren. In den reinsten Fällen von spastischer Spinalparalyse, die die sichersten Rückschlüsse auf die Physiologie zu gestatten scheinen, entgeht uns aber bei der Beschränkung des Prozesses auf die Beinfasern das wesentlich wichtigere Verhalten der Arme. Der Einwand, dass in anderen Fällen von primärer Seitenstrangklerose bzw. amyotrophischer Lateralsklerose mit Beteiligung der Armfasern ebenfalls Hypertonie und Steigerung der Sehnenreflexe gefunden wurden, ist allerdings bis zu einem gewissen Grade berechtigt. Durch den Hinweis auf die anatomische Erfahrung, dass in solchen Fällen nicht nur die Pyramidenbahn, sondern fast stets auch angrenzende Teile des Intermediärbündels degenerieren, und auf die Möglichkeit, dass einzelne Krankheiterscheinungen vielleicht ein Symptom

dieser Mitbeteiligung sind, kann man ihn kaum völlig entkräften. Zweierlei muss man aber zugeben: erstens ist diese Hypertonie — übrigens im Einklang mit den Strümpellschen Anschauungen über die Innervationsdifferenzen zwischen Ober- und Unterextremitäten — in den Armen gewöhnlich viel geringer als in den Beinen, und zweitens ist kaum zu bestreiten, dass bei tatsächlichem Untergang der für die Arme bestimmten Pyramidenfasern im wesentlichen eine Trias von stationären Symptomen sich ausprägt, in der neben Reflexsteigerung und Hypertonie dauernde Paresen der oberen Extremitäten, namentlich in bestimmten Muskelgruppen, eine hervorragende Rolle spielen. Die bisherige Kasuistik lehrt anscheinend, dass das Moment der Parese in den Oberextremitäten bei sekundärer Degeneration der Pyramidenbahn viel mehr in den Vordergrund tritt als bei primärer Seitenstrangklerose mit Affektion der Armfasern. Dies kann nicht darauf beruhen, dass an dem letzteren Prozess sich gewöhnlich auch das Intermediärbündel beteiligt. Da wir ja zu der Annahme berechtigt sind, dass in dem genannten Bündel u. a. vielleicht ebenfalls zentrifugale Fasern mit sogenannten motorischen Funktionen verlaufen, müssten sich unter solchen Voraussetzungen die motorischen Ausfallerscheinungen eher verstärken. Der Grund dieser auffälligen Differenz ist offenbar ein ganz anderer. Wenn wir nämlich Präparate, die Fällen entstammen mit sicher sekundärer ausgeprägter Degeneration der Pyramidenbahn, mit solchen vergleichen, die wir bei sicher primärer Seitenstrangklerose erhalten, so springt namentlich im Halsmark schon bei Markscheidenfärbungen ein deutlicher Unterschied in der Intensität der Erkrankung in die Augen. Bei primärer Pyramidenbahnsklerose ist entschieden schon der Ausfall an Markscheiden viel geringer als bei sekundärer Degeneration; in derselben Weise wie bei Frau P. (und auch bei Polster) finden wir zahlreiche Markscheiden bei mikroskopischer Durchmusterung noch erhalten. Dadurch entstehen bei der physiologischen Bewertung der für die Klinik der primären Seitenstrangklerose sichergestellten Kardinalerscheinungen neue und erhebliche Schwierigkeiten. Sollte das Fehlen stärkerer Paresen in Fällen von primärer Pyramidenbahnsklerose nicht einfach damit zusammenhängen, dass eben im Degenerationsfeld noch zahlreiche Fasern erhalten bleiben? Für die Oberextremitäten trifft dies meines Ermessens mit Sicherheit zu, für die Unterextremitäten mit Wahrscheinlichkeit (s. u.). Vergegenwärtigen wir uns die Tatsache, dass in typischen, z. B. durch Hirnblutung bedingten Fällen mit sekundärer Degeneration der Pyramidenbahn in ihrem ganzen Areal die motorische Gebrauchsfähigkeit der Arme durch ausgesprochene stationäre Paresen schwer geschädigt ist und auch in dem allerdings leichter affizierten Bein dauernde Lähmungen in gewissen Muskelgebieten (insbesondere den Verkürzern) zustande kommen, so ist trotz entgegengesetzter Erfahrungen bei primärer Seitenstrangklerose die physiologische Annahme wohl begründet, dass die völlige Ausschaltung der Pyramidenseitenstrangbahn beim Menschen auch zu dauernden, deutlichen Paresen führt. Das Fehlen ausgeprägter motorischer Ausfallerscheinungen bei primärer Pyramidenbahnsklerose würde sich dann im wesentlichen dadurch erklären, dass es sich hier nicht um eine totale, sondern nur um eine teilweise Ausschaltung der Pyramidenbahn aus dem nervösen Gewebe des Rückenmarks handeln kann. Ausserdem muss man natürlich beachten, dass bei dem äusserst langsamen Aus-

fall von Fasern bei primärer Degeneration eine wesentlich ergiebigere, kompensierende Vertretung durch andere zentrifugale Bahnen möglich und auch die Regeneration einzelner Axenzylinder nicht unwahrscheinlich ist. Dass tatsächlich bei der echten spastischen Spinalparalyse auch für die Unterextremitäten nicht ein völliger Untergang der Pyramidenseitenstrangbahn anzunehmen ist, lehrt wiederum der Fall Polster; hier lag bei Markscheidenfärbungen keineswegs eine intensive, sondern eine mässige bis höchstens mittelstarke Degeneration der für die Unterextremitäten bestimmten Fasern vor. Stichhaltige Gründe für die Annahme, dass diese zahlreichen im Degenerationsfeld bei Markscheidenfärbungen erhaltenen Fasern nicht auch funktionsfähig sind, besitzen wir jedoch keineswegs. Die Hypothese, dass schon diese intakten Fasern vielleicht genügen, um schwere motorische Ausfallerscheinungen in Fällen von primärer Pyramidenbahnsklerose zu verhindern, erscheint demgemäss durchaus plausibel. Ich halte es sogar aus unten noch zu erörternden Gründen für möglich, dass es sich bei den echten, primären Strangerkrankungen überhaupt garnicht um eine sehr ausgiebige Degeneration der Axenzylinder, sondern mehr um eine Entmarkung derselben handelt. Ein strikter Beweis dafür, dass bei primärer Seitenstrangsklerose die Nervenfasern zugrunde gehen, ist auch bis jetzt in keinem einzigen Fall der Kasuistik geführt; man vermisst jedenfalls überall eine ausgedehntere Anwendung der Axenzylinderfärbungen in Längsschnitten. Die neuesten Methoden von Ramón y Cajal, Fayersztayn und Bielschowsky sind auch hier zu der dringend notwendigen Revision aller Anschauungen berufen, die sich nur auf die oft trügerischen Markscheidenfärbungen stützen. Jedenfalls erscheint schon jetzt die Annahme begründet, dass die klinischen Differenzen zwischen primärer und sekundärer Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn durch die anatomischen Unterschiede im Verhalten der Axenzylinder verursacht sein können. Wenn in zukünftigen Fällen von primärer endogener PyB-Sklerose die Anwendung der modernen Imprägnationstechnik möglich ist, so würde mich der Befund auffällig zahlreicher intakter Axenzylinder bzw. Fibrillen in dem bei Markscheidenfärbungen deutlich degenerierten Gewebe — ganz oder annähernd analog den neuesten Befunden von Bartels, Bielschowsky u. a. bei multipler Sklerose — nicht überraschen. Schon jetzt kann aber wohl kein Zweifel darüber sein, dass man besonders bei jenen primären Systemerkrankungen, die man in letzter Linie auf kongenitale Anomalien zurückführt, **die Erkrankung einer Bahn nicht mit ihrem Untergang verwechseln und Markscheidenzerfall auch bei Strangerkrankungen nicht mit Axenzylinder- bzw. Fibrillendegeneration** identifizieren darf. Bei den Versuchen, pathologische Befunde auf die Physiologie zu übertragen, muss man sich also daran erinnern, dass **die Erkrankung eines Systems noch keineswegs eine Ausschaltung seiner Funktion** bedeutet.

Ich glaube, dass nach unseren bisherigen Ausführungen die Antwort auf die Frage nach den durch Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn bedingten Einzelercheinungen sich kurz in folgende Sätze zusammenfassen lässt: Die dauernde Ausschaltung der Pyramidenseitenstrangbahn durch völligen, bzw. hochgradigen Schwund der

Axenzylinder verursacht beim Menschen als stationäre Krankheitserscheinungen neben Hypertonie und Steigerung der Sehnenreflexe deutliche und namentlich in den Oberextremitäten ausgeprägte Paresen; dieselben sind in einzelnen Muskelgebieten, namentlich der Unterextremitäten, relativ geringfügig, erreichen aber in anderen grosse Intensität (Prädilektionstypus!). Die Paresen können jedoch — vielleicht zu gunsten einer sich verstärkenden Hypertonie — in den Hintergrund treten, bzw. fast fehlen, wenn es sich nur um eine Verminderung der Gesamtsumme der Fasern in dem von der Degeneration befallenen Areal, nicht um einen völligen Untergang der Bahn handelt, wenn also bei Markscheidenfärbung nur eine diffuse, mässige Lichtung, wie z. B. in Fällen von primärer Pyramidenbahnsklerose, vorliegt. Ich vertrete also im Einklang mit anderen Autoren den Standpunkt, dass die Lähmungszustände, welche bei völliger und dauernder, nicht nur durch die Markscheidenfärbung vorgetäuschter Ausschaltung der eigentlichen Pyramidenbahn beim Menschen notwendig auftreten, einer ausreichenden Vertretung durch andere zentrifugale Bahnen, insbesondere durch das Monakowsche Bündel nicht fähig sind.

Abgesehen von Hypertonie, Steigerung der Sehnenreflexe und Muskelparesen gelten mit Recht als Symptome einer Läsion der Pyramidenfasern für die Unterextremitäten noch zwei weitere Zeichen, nämlich das Tibialisphänomen Strümpells und das Babinskische Zeichen.¹⁾

Das Tibialisphänomen, welches bei erwachsenen Nervengesunden sowie bei Individuen mit funktionellen Nervenleiden unter der Voraussetzung einer richtigen Untersuchungstechnik fehlt, kommt bei organischen Erkrankungen des Zentralnervensystems in deutlicher Ausprägung wohl nur in solchen Fällen vor, in denen eine Beteiligung der Pyramidenbahn auch durch die Begleitsymptome angenommen werden muss; meist findet es sich da, wo gleichzeitig eine stärkere Hypertonie besteht (vgl. Strümpell) und der bekannte Prädilektionstypus zumindest angedeutet ist. An anderer Stelle habe ich bereits die Einwände, welche man gegen die diagnostische Bedeutung des Tibialisphänomens (d. h. der synergetischen Kontraktion des *M. tibialis anticus* beim Heranziehen des Beines an den Rumpf) erhoben hat, zu entkräften gesucht. Ich schrieb damals, dass man im Falle einer fehlerhaften Technik und irriger Anschauungen über das Wesen des Phänomens auch bei Gesunden und Kranken mit den ver-

1) Vielleicht ist hier noch der Unterschenkelreflex Oppenheims einzureihen, ein Phänomen, dem ich, wenigstens bei multipler Sklerose, nur eine untergeordnete Bedeutung zusprach. Nach einer brieflichen Mitteilung Oppenheims und neueren Mitteilungen Cassirers ist es jedoch möglich, dass ich mich in der Bewertung dieses Zeichens getäuscht habe. Meine weiteren Erfahrungen darüber genügen allerdings zu einem einigermaßen sicheren, selbständigen Urteil über die allgemeine diagnostische Bedeutung dieses Phänomens noch nicht.

schiedensten Erkrankungen gelegentlich eine sicht- und fühlbare Anspannung des Tibialis anticus findet, weil die physiologische Neigung zu dieser Mitbewegung Täuschungen verursacht. Das Tibialisphänomen Strümpells ist eben nicht durch das Auftreten einer synergetischen Anspannung dieses Muskels beim Heranziehen des Beines an den Rumpf einzig und allein, sondern auch dadurch charakterisiert, dass diese Mitbewegung neben ihrer Konstanz in schroffem Gegensatz zu allen Fällen aus anderen Breiten willkürlich nicht oder nur in beschränktem Maße unterdrückt werden kann und auch bei dem Versuch einer passiven Behinderung — oft schon vor Beginn der Hüft- und Kniebeugung — sich einstellt. Nur bei Nichtbeachtung dieser Merkmale verringert sich die diagnostische Bedeutung dieses Zeichens, das auf eine Affektion der Pyramidenbahn schliessen lässt. Hinsichtlich der Pathogenese versuchte ich den Nachweis, dass das Tibialisphänomen, welches beim Neugeborenen physiologisch ist, streng genommen keine abnorme Mitbewegung darstellt, sondern eine physiologische generelle Synergie, die bei der Ausbildung der Willensbahn überlagert wird und bei den Läsionen dieser Bahn wiederkehrt bzw. pathologisch gesteigert werden kann. Strümpell selbst gibt an, dass bei schwereren Erkrankungen der Pyramidenbahn die Fähigkeit zu individuellen Muskelbewegungen, also zu den feiner abgestuften und isolierten Aktionen verloren geht. Die nach Ausschaltung der Pyramidenbahn noch restierenden Bewegungen entsprechen im grossen und ganzen demgemäss generellen Synergien; sie stellen fast alle, in derselben Weise wie das Tibialisphänomen, in letzter Linie normale infantile Bewegungsformen dar, die durch die Entwicklung der individuellen Muskelaktionen mit der allmählichen Ausbildung und Benutzung der Pyramidenbahn verdeckt werden und bei Erkrankungen dieses Systems wiederkehren. Dass sie dabei pathologisch gesteigert und modifiziert werden können, verschuldet im wesentlichen die gleichzeitige Erhöhung der Reflexerregbarkeit. Wohl ebenso wie das Tibialisphänomen erklären sich die zahlreichen anderen Synergien, die man bei Pyramidenbahnläsionen findet, insbesondere das Pronations- und Radialisphänomen Strümpells in den Oberextremitäten (vgl. Strümpell). Auch die häufigen Mitbewegungen homologer Muskelgruppen der gekreuzten Seite bei Affektionen der genannten Bahn fasse ich im wesentlichen als eine Rückkehr zu normalen generellen Bewegungsformen auf, nämlich als die unter pathologischen Bedingungen wiederkehrende physiologische Neigung des kindlichen Organismus zu bilateral-symmetrischen Muskelaktionen. Selbst das weitaus häufigste und wichtigste Symptom einer Läsion der Pyramidenbahn, der Babinskische Zehenreflex, ist in letzter Instanz gleichfalls eine physiologische Erscheinung. Das Phänomen, welches sich bekanntlich beim gesunden Säugling findet, weicht mit der Vervollkommenung der Willensbahn dem „normalen“ Sohlenreflex mit seiner bekannten Greifbewegung des Fusses, durch sein Auftreten im Schlafe auch der Erwachsenen aber verratend, dass es nicht verschwunden, sondern nur überlagert ist. Die von Goldflam entwickelten Anschauungen geben uns für dieses eigenartige Verhalten wohl die beste Erklärung. Goldflam fasst das Babinskische Zeichen als Plantarspinal- und den normalen Sohlenreflex als Plantarrindenreflex auf, dessen Übertragung auf die zentrifugale Bahn, ebenso wie diejenige aller normalen Hautreflexe, mit äusserster

Wahrscheinlichkeit nicht im Rückenmark, sondern im Gehirn und vielleicht sogar im Cortex zu suchen ist. An Stelle des Plantarrindenreflexes kann nun bei Ausschaltung des Rinden zentrums, z. B. im Schlafe oder bei einer Läsion der langen Leitungsbahnen, insbesondere bei Pyramidenbahnerkrankungen, der schlummernde Plantarspinalreflex, also das Babinskische Zehenphänomen, treten. Den auch als Lehrschema vorzüglich geeigneten Thesen Goldflams muss ich mich auch deshalb anschliessen, weil ich mich (z. B. in Fällen von multipler Sklerose) öfters überzeugen konnte, dass sich je nach Reizintensität und manchmal auch -Qualität entweder das Babinskische Zeichen oder ein normaler Sohlenreflex in der beim Erwachsenen üblichen Weise einstellte. Man kann also auch bei Erkrankungen der Pyramidenbahn gelegentlich feststellen, dass der Plantarrindenreflex nicht absolut fehlt, sondern nur durch die Wiederkehr des in solchen Fällen wesentlich leichter auslösbaren Plantarspinalreflexes verdeckt ist. Der äusserst merkwürdige, zur Zeit kaum zu deutende Befund, dass in Strümpells Eigenbeobachtungen von primärer Seitenstrangsklerose der Babinskische Zehenreflex wenig ausgesprochen war und in zwei Fällen sogar fehlte, ist zwar kein genügender Beweis gegen die allgemeine Anschauung, dass das Phänomen im wesentlichen als ein Symptom einer Pyramidenbahnläsion gelten kann; er mahnt uns aber daran zu denken, dass selbst bei mehr oder minder isolierter Degeneration dieses Systems der Reflex gelegentlich vermisst wird, dass er also keine absolut konstante Begleiterscheinung einer derartigen Erkrankung darzustellen scheint. Da einerseits die Bedingungen für das Zustandekommen des Babinskischen Phänomens noch keineswegs mit wünschenswerter Genauigkeit studiert sind und andererseits die häufigen Variationen dieses Reflexes für die topische Diagnostik vielleicht Bedeutung gewinnen können, wäre es empfehlenswert, in der Kasuistik zukünftig nicht mehr den positiven oder negativen Befund allein, sondern auch Einzelheiten der Reflexauslösung und -Bewegung zu verzeichnen (reflexogene Zone, notwendige Reizintensität, Verhalten der übrigen Zehen u. s. w.). Die Reizintensität, bei der die Auslösung gelingt, wechselt z. B. in auffälliger Weise. Gelegentlich kann man sich nämlich überzeugen, dass nur bei sehr energischem Streichen auf der Fusssohle von vorn nach hinten in dem zur Ausschaltung anderweitiger störender Bewegungen passiv gut fixierten Fuss die bei der gewöhnlichen Prüfung fehlende, isolierte und tonische, zweifellos reflektorische Dorsalflexion der grossen Zehe eintritt; im Gegensatz dazu verschwindet in anderen Fällen das zuvor deutliche Babinskische Phänomen bei Anwendung grösserer Reizintensitäten zu gunsten eines anscheinend normalen Plantarbeugereflexes. Eine genauere Beachtung dieses Moments der Reizabstufung ist namentlich bei starker Steigerung der Reflexerregbarkeit, die bei Reizen an der Fusssohle zu lebhaften Beugereflexen im ganzen Bein führt, und ebenso bei erheblicher Herabsetzung der Erregbarkeit der Fusssohlenreflexe, bei der oft nur scheinbar der reflektorische Ausschlag völlig vermisst wird, dringend anzuraten.

Die diagnostisch wichtigsten Zeichen einer Erkrankung der Pyramidenseitenstrangbahn sind also folgende: die Steigerung der Sehnenreflexe, die Hypertonie, das Auftreten des Plantarspinalreflexes, gewisse Muskelsynergien (insbesondere das

Tibialisphänomen) und Paresen, die meist den sog. Prädispositionstypus zeigen und im Falle eines mehr oder minder vollständigen Untergangs der leitenden nervösen Elemente in stärkere Lähmungszustände, namentlich im Bereich der oberen Extremitäten, übergehen. Die Gesamtheit dieser Einzelercheinungen pflegen manche Autoren als Seitenstrangsymptome überhaupt zu bezeichnen; doch ist diese Verallgemeinerung kaum erlaubt. Unsere Kenntnisse über das genauere anatomische und physiologische Verhalten mancher Seitenstranggebiete sind allerdings recht dürftig. Dies trifft namentlich für die vorderen, medialen Partien zu. Der Einfluss der Unzulänglichkeit unseres Wissens verringert sich jedoch dadurch, dass bei kombinierten Strangdegenerationen gerade die vorderen, medialen Bezirke des Seitenstrangs sich meist gar nicht oder nur sehr geringfügig an dem Krankheitsprozess beteiligen. Gewöhnlich beschränkt sich nämlich nicht nur die systematische, sondern auch die pseudosystematische Degeneration im grossen und ganzen auf die Randzonen des Seitenstrangs und jener dorsalen Partien, welche dem Pyramidenseitenstrang und dem angrenzenden Teil des Intermediärbündels entsprechen. In der Peripherie der Seitenstränge verläuft nun ein uns leidlich bekanntes „System“, nämlich die Tractus spino-cerebellares, deren gekreuzte und ungekreuzte Fasern im wesentlichen zwar auf ihrem aufsteigenden Verlauf zum Kleinhirn das Areal der Kleinhirnseitenstrangbahn, z. T. jedoch auch dasjenige des Tractus Gowersi benutzen (Lewandowsky). Schon daraus, dass dieses System mit grosser Wahrscheinlichkeit die einzige zentripetale Bahn von der Peripherie zum Cerebellum darstellt (Lewandowsky), kann man ermessen, dass ihr sehr bedeutsame Funktionen und zwar wahrscheinlich für die sog. Koordination der Bewegungen des Rumpfes und vielleicht auch der Extremitäten zukommen. Darauf weist ja schon die starke statische und lokomotorische Ataxie hin, die wir als hervorstechendes und frühzeitig sich ausprägendes Symptom bei der Friedreichschen Krankheit finden, und auf die Degeneration der vom Rückenmark zum Kleinhirn ziehenden Fasern (besonders im Areal der Kleinhirnseitenstrangbahn) zurückzuführen geneigt sind.

Die beiden Hauptformen der Ataxie, die der Kliniker trotz der fließenden Übergänge trennen muss, lassen sich nun unseres Ermessens auch bei spinalen Erkrankungen unterscheiden — nämlich die ataktischen Bewegungsstörungen mit gleichzeitigem Ausfall bewusster Empfindung und die ataktischen Bewegungsstörungen ohne erkennbaren Ausfall bewusster Empfindung. Die Entstehungsweise der ersten Hauptform ist leicht verständlich. Wir wissen, dass der geordnete Ablauf unserer Muskelbewegungen einer stetigen Regulierung durch zentripetale Erregungen bedarf und dass diejenigen Empfindungs-

anomalien, welchen dabei die wesentlichste Rolle zukommt, wohl jene Qualitäten darstellen, die wir unter dem Begriff der Tiefensensibilität zusammenfassen. So kommt es auch, dass neurologisch nachweisbare Störungen der bewussten Bewegungs- und Lageempfindungen, insofern sie sich nicht auf die distalsten Enden der Extremitäten beschränken, — besonders bei Ausschluss der Augenkontrolle — stets mit ataktischen Bewegungsstörungen verknüpft sind (Strümpell). Die nach Zwischenschaltungen zur Grosshirnrinde ziehende Bahn für die bewusste Tiefensensibilität geht aber nach unserer Meinung sehr wahrscheinlich durch die Hinterstränge. Wir denken deshalb, wie ich schon jetzt bemerken will, stets dann, wenn wir bei Rückenmarkskrankheiten Ataxie mit Störung der bewussten Sensibilität, insbesondere der Tiefenempfindung, finden, in erster Linie an eine Affektion jener Fasern, welche von den Spinalganglien durch die Funiculi posteriores zu den Nuclei fun. posteriores aufsteigen. Es ist klar, dass das gleiche klinische Bild auch dann zustande kommen kann, wenn diese Bahn in ihrem Verlauf durch die peripheren Nerven (wie vielleicht in manchen Fällen von Polyneuritis) oder durch die hinteren Wurzeln unterbrochen wird. Da wir andererseits auch nach den neuesten Untersuchungen Lewandowskys annehmen müssen, dass das Kleinhirn zentripetale, durch die Tractus spino-cerebellares zugeleitete Impulse selbst in Muskelbewegungen umsetzen kann und seine zentrifugale motorische Bahn durch das Brach. conjunct., den Nucleus ruber und den Tractus Monakowi zum Rückenmark schickt, so ist es wohl möglich, dass die zweite Hauptform der Ataxie bei spinalen Erkrankungen durch eine Läsion der Kleinhirnsseitenstrangbahn bezw. des Gowerschen Bündels verursacht werden kann. Da die Intaktheit der bewussten Sensibilität keineswegs eine normale Regulierung durch zentrifugale Erregungen beweist und eine Ataxie sicherlich auch die Folge des Ausfalles zentrifugaler Erregungen sein kann, welche nicht zu bewusster Empfindung führen, so liegt der Schluss recht nahe, dass die Degeneration der Tractus spino-cerebellares, welche zweifellos die koordinatorische Tätigkeit des Kleinhirns schwer beeinträchtigen muss, wenigstens eine der Ursachen einer ataktischen Bewegungsstörung ohne Ausfall bewusster Empfindungen ist. Wir müssen also damit rechnen, dass auch Seitenstrangdegenerationen mit Beteiligung der Tractus spino-cerebellares Ataxie bedingen können, und dürfen deshalb bei kombinierten Strangerkrankungen diese Bewegungsstörung nicht ohne weiteres als reines Hinterstrangsymptom auffassen. Diese theoretischen Erwägungen werden uns bei dem Problem der tabischen Ataxie, das bei der Pathologie der isolierten Hinterstrangaffektion kurz zu erörtern

ist, noch weiter beschäftigen. Hier sei nur noch bemerkt, dass die Ataxie, welche bei isolierter Seitenstrangerkrankung entsteht, Gefahr läuft, durch die gleichzeitige starke Hypertonie, die zur Verlangsamung der Muskelbewegungen und zur Einschränkung ihrer Ausgiebigkeit führt, für die klinische Diagnostik verdeckt zu werden.

Dass das Intermediärbündel, wenigstens in seiner breiteren, an die Pyramidenseitenstrangbahn angrenzenden Basis zentrifugale Bahnen beherbergt, macht schon die oben betonte Tatsache wahrscheinlich, dass es sich bei „primären“ Degenerationen des motorischen Systems und hier wiederum namentlich bei der amyotrophischen Lateralsklerose häufig beteiligt; wir wissen zudem, dass ganz allgemein die Verbreiterung des Degenerationsfeldes, welche bei spinalen Läsionen im Vergleich zu cerebral bedingten Schädigungen der Pyramidenbahn auftritt, im wesentlichen auf Kosten des Intermediärbündels erfolgt. Genauer über die Anatomie und Pathologie dieses Bündels wissen wir nicht. Doch scheint der Satz, dass fast alle Stranggebiete des Rückenmarks nicht ausschliesslich eine einzige Art von Fasern, sondern wohl auch kürzere, „endogene“ Bahnen enthalten, ganz besonders für das Intermediärbündel Geltung zu haben. Jedenfalls verlaufen im Intermediärbündel — die verschiedenen Segmente der grauen Substanz miteinander verbindend — zahlreiche Kommissurenbahnen, deren Strangzellen wohl im Vorderhorn liegen. Manche Autoren meinen auch, dass Erkrankungen des Intermediärbündels für den sog. Muskeltonus und für das Verhalten der Sehnenreflexe von wesentlichem Einfluss sind. Weiterhin darf man vermuten, dass das Bündel viele mittelbar aus dem Kleinhirn stammende „motorische“ Fasern des Tractus Monakowi aufnimmt und sein völliger Untergang demgemäss wohl die Paresen, welche durch Ausschaltung der Pyramidenseitenstrangbahn entstehen, noch verstärken kann. Vielleicht leiden dabei besonders jene generellen Muskelbewegungen, welche nach Erkrankung der Pyramidenbahn noch möglich sind und unseres Ermessens wahrscheinlich in den Funktionsbereich des Kleinhirns fallen.

Die Frage, ob auch Sensibilitätsstörungen im Gefolge von Seitenstrangaffektionen sich einstellen können, ist schon im Hinblick darauf zu bejahen, dass die Fasern für die Temperatur- und Schmerzempfindungen die graue Substanz wieder verlassen und wohl im Seitenstrang (im Vorderseitenstranggebiet?) zur Medulla oblongata aufsteigen. Dass man bei pseudosystematischen Seitenstrangdegenerationen gelegentlich einmal Empfindungsanomalien vom sog. Hinterhorntypus (Strümpell) findet, ist demgemäss keineswegs ausgeschlossen, aber im Hinblick auf die Neigung solcher Erkrankungen für die peri-

pheren und hinteren Abschnitte des Seitenstranges sicherlich recht selten.

Soweit die Symptomatologie isolierter Seitenstrangerkrankungen; das klinische Bild isolierter Hinterstrangdegenerationen verlangt zu leichterem Verständnis eine Besprechung an der Hand der wichtigsten anatomischen Einzelheiten.

In den Hintersträngen können wir auf- und absteigende Bahnen unterscheiden. Ihre Hauptmasse bilden die ersteren, die wiederum in die Gollschen und Burdachschen Stränge, sowie in die wahrscheinlich relativ kurzen Fasern der Lissauerschen Randzone zerfallen; die letzteren stellen im wesentlichen die Kommafelder des Brustmarks, das Dorsomedialbündel des Lendenmarks, das dreieckige Feld des Sakralmarks und endlich die ventralen Hinterstrangfelder dar. Die aufsteigenden Bahnen enthalten fast ausschliesslich exogene Fasern aus den hinteren Wurzeln, die absteigenden in einem noch umstrittenen Mischungsverhältnis exogene und endogene, d. h. von den Strangzellen des Rückenmarks selbst entspringende Neuriten. Während sich z. B. die Franzosen mehr der Ansicht hinneigen, dass das Dorsomedialbündel, dessen enge Beziehungen zum dreieckigen Feld des Sakralmarks noch zur Diskussion stehen, hauptsächlich aus endogenen Fasern besteht, ist man in Deutschland beinahe überzeugt, dass es sich eher um absteigende Fasern hinterer Wurzeln handelt; ihre langdauernde relative Integrität bei dem meist tiefer beginnenden tabischen Prozess erkläre sich einfach durch ihre Abstammung vom mittleren und oberen Brustmark. Vorzugsweise endogener Natur scheinen jedoch die ventralen Hinterstrangfelder zu sein. Die klinische Bedeutung dieser absteigenden Bahnen für die Fragen, die uns hier beschäftigen, ist z. Z. noch — dem bescheidenen Maße unserer anatomischen Kenntnisse entsprechend — recht gering. Einigermassen gesichert sind wohl nur die Beziehungen spinaler Störungen im Bereich des Urogenitalapparates zur Degeneration des dreieckigen Feldes und vielleicht auch des Dorsomedialbündels, dessen anatomische und funktionelle Verwandtschaft mit der *Triangle médiale* manche Autoren behaupten. Allerdings erscheint es mir schon im Hinblick auf die Beobachtung Strümpells, dass wohl auch bei ausgedehnten reinen Pyramidenbahndegenerationen eigentümliche spastische Blasenstörungen auftreten können, recht fraglich, ob bei kombinierten Strangerkrankungen die Blasenstörungen stets als Hinterstrangsymptom zu deuten sind. Nach meiner Meinung hat man überhaupt die Häufigkeit der Anomalien der Urinentleerung bei Pyramidenbahnläsionen, auch zerebralen und bulbären Ursprungs, stark unterschätzt. Blasenstörungen leichteren Grades, die nach Eigenart derjenigen bei multipler Sklerose sich meist nicht

aufdrängen, sondern gesucht werden müssen, fand ich jedenfalls überraschend häufig selbst im Stadium der chronischen Symptome bei zerebraler Hemiplegie. Da in der motorischen Region wahrscheinlich Rindenzentren für Blase und Mastdarm liegen, ist dieser Befund kaum auffallend. Bei Lokalisationsversuchen spinaler Blasenstörungen muss man also in Fällen von kombinierten Strangerkrankungen sicherlich mit der Möglichkeit rechnen, dass sie nicht nur ein Hinterstrang-, sondern gelegentlich auch ein Seitenstrangsymptom sein können.

Unser Wissen über die Funktion der langen in den Hintersträngen aufsteigenden Bahnen ruht auf einer fester gefügten Basis als die dürftige Kenntnis der absteigenden Fasern. Über die letzteren wäre hier höchstens noch zu berichten, dass Störungen der Atemtätigkeit im Gefolge kombinierter Strangerkrankungen mit einer Beteiligung der Kommafelder, in denen vielleicht Bahnen für die Interkostalmuskeln verlaufen, in Zusammenhang stehen könnten. Die Gollschen und Burdachschen Stränge nun, welche die weitaus mächtigste und wichtigste zentripetale Hinterstrangbahn bilden, dienen sicherlich in erster Linie zur Leitung jener Empfindungsqualitäten, die wir als bewusste Tiefensensibilität bezeichnen. Wir zweifeln also nicht daran, dass die Ausschaltung der Gollschen und Burdachschen Stränge zu Sensibilitätsstörungen im Bereich des Drucksinns und des Lagegefühls bzw. der Bewegungsempfindungen führt. Den vorwiegenden Ausfall an bewussten Tiefenempfindungen hat Strümpell deshalb als Sensibilitätsstörung vom „Hinterstrangtypus“ bezeichnet. Da sich nach unseren früheren Ausführungen jede neurologisch nachweisbare „organische“ Störung der Bewegungs- und Lageempfindungen, falls sie sich nicht auf die distalsten Enden der Extremitäten beschränkt, besonders oculis clausis stets mit ataktischen Bewegungsstörungen verknüpft, muss die Axenzylinderdegeneration der Gollschen und Burdachschen Stränge notwendig auch zu jener Hauptform der Ataxie führen, die wir „ataktische Bewegungsstörung mit gleichzeitigem Ausfall bewusster Empfindungen“ genannt haben.

Ob der Zufluss von Berührungsempfindungen zum Grosshirn in der Norm ebenfalls durch die Hinterstränge erfolgt, ist noch zweifelhaft; wahrscheinlich stehen dieser Qualität — namentlich unter pathologischen Bedingungen — noch andere Wege zur Verfügung. Von manchen Autoren energisch bestritten wird weiterhin z. Z. noch die allerdings sehr bestechende Hypothese, dass die reflektorische Lichtstarre der Pupillen das Symptom einer Rückenmarkskrankheit und zwar einer Läsion gewisser Gebiete im oberen Halsmark ist. Doch ist meines Ermessens der Kliniker nach den bekannten Unter-

suchungen von Bach, Wolff, Gaupp und Reichardt wohl schon jetzt berechtigt, in Fällen spinaler Strangerkrankungen mit Lichtstarre der Pupillen daraus einen doppelten Schluss zu ziehen; er kann ohne erhebliche Fehlerquellen nicht nur einen syphilitischen bez. metasyphilitischen Prozess, sondern auch mit grösster Wahrscheinlichkeit eine Beteiligung des Halsmarks diagnostizieren.

Die diagnostische Regel, dass auch die spinalen und insbesondere die in Attacken auftretenden Schmerzen, der Verlust der Sehnenreflexe sowie die Hypotonie bei den kombinierten Strangerkrankungen zu den Hinterstrangsymptomen rechnen, bedarf einer Einschränkung. Streng genommen dürfen wir zu den Hinterstrangsymptomen nur solche Krankheitserscheinungen zählen, die durch die Degeneration der in den Fun. posteriores verlaufenden longitudinalen Faserzüge verursacht sind. Bei dem Bestreben, die klinischen und anatomischen Befunde bei der Tabes für die Physiologie der Hinterstränge zu verwerten, hat man aber vielfach vergessen, dass die spinalen Symptome dieser Krankheit eigentlich keine Hinterstrang-, sondern in letzter Linie Hinterwurzelsymptome darstellen. Da es äusserst wahrscheinlich ist, dass die Topographie der tabischen Hinterstrangläsion eine radikuläre ist, kann die Tabes demgemäss die Gesamtheit der Impulse, die von der Peripherie aus nach dem Zentralorgan streben, durch Leitungsunterbrechung ausschalten; es degenerieren bei ihr natürlich auch diejenigen Fasern, denen der Hinterstrang nach einer kurzen queren Passage nur als Eingangspforte zu den Hinterhörnern und als Weg zu den Clarkeschen Säulen dient. Dass z. B. die Schmerzempfindungen als Weg zum Cerebrum nicht den Hinterstrang, sondern den Seitenstrang wählen, ist wohl sicher gestellt. Trotzdem aber pflegt der tabische Prozess, der alle exogenen, zentripetalen Bahnen des Rückenmarks schädigt, sich schon frühzeitig durch hypalgische Zonen zu verraten, die kaum eine Hinterstrang-, sondern ein Hinterwurzelsymptom darstellen. Auch bei den kombinierten Strangerkrankungen ist es nicht nur theoretisch richtig, sondern auch praktisch bedeutsam, mehr als bisher zwischen Hinterstrang- und Hinterwurzelsymptomen zu unterscheiden. An eine Läsion der sensiblen Wurzelbahnen oder gar an eine gelegentliche Beteiligung der peripheren Nerven muss man zunächst denken bei der Pathogenese der lanzinierenden Schmerzen und vielleicht auch der visceralen Krisen. Auch bei kombinierten Strangerkrankungen wird die Auffassung starker sensibler Reizerscheinungen als Hinterwurzelsymptom für die Differentialdiagnose von Wert sein. Erhebliche Schmerzen nämlich fehlen in endogenen Fällen fast stets, während sie exogene und namentlich syphilitische bez. metasyphili-

tische Prozesse, in denen schon anfänglich die Hinterstrangdegeneration mehr der Einstrahlungszone der Radices posteriores entspricht, gerne begleiten. Ich erinnere an die grosse Seltenheit von Wurzelschmerzen bei der Friedreichschen Krankheit und an die auffällige Häufigkeit bei kombinierten Strangerkrankungen im Gefolge von Lues. Die Eigenart der übrigen Hinterwurzel Symptome erhellt aus der anatomischen Ausbreitung der hinteren Wurzelfasern im Rückenmark. Wir wissen, dass der Weg, den das Gros derselben nach dem Eintritt in das Rückenmark wählt, im wesentlichen ein dreifacher ist. Ein Teil schlägt sofort einen longitudinalen Verlauf ein; er eilt fast ausschliesslich in den Gollischen oder Burdachschen Strängen zu den Hinterstrangkernen und sendet wahrscheinlich nur spärlich absteigende Fasern zu den tieferen Segmenten. Dass die anatomische Grundlage der Hinterstrangsymptome in engerem Sinne eine Degeneration dieser longitudinalen Faserzüge bildet, haben wir bereits betont; wir sahen, dass ihre elektive Ausschaltung zum Ausfall der bewussten Tiefenempfindung und demgemäss zur Ataxie führt; sie ist unseres Ermessens auch eine häufige Ursache spinaler Störungen im Bereich des Urogenitalapparates (s. o.). Im Gegensatz zu diesen Bahnen, welche in der Längsrichtung durch die Hinterstränge ziehen, durchquert der Rest der Hinterwurzelfasern, nach zwei Zielen strebend, den Hinterstrang. Der eine Weg führt dabei zu den Clarkeschen Säulen und bewirkt hier den Anschluss an die Tractus spino-cerebellares. Der Untergang aller Fasern, die ihn benutzen, schaltet den regulierenden Einfluss unbewusster sensibler Merkmale aus und wird dadurch zur anatomischen Basis einer Ataxie ohne Störung der bewussten Tiefenempfindung. Klinisch unterscheidet sich diese Form der Ataxie von derjenigen im Gefolge eines stärkeren Ausfalls an bewusster Tiefenempfindung meist schon dadurch, dass ihre Intensität durch Ausschaltung der Augenkontrolle nur in relativ geringem Maße beeinflusst wird. Der Ataktische mit intakter, bewusster Tiefenempfindung bleibt eben auch oculis clausis über die Lage seiner Glieder selbst dann, wenn sie vom richtigen Wege abgewichen sind, gut orientiert. Das Ziel des dritten und letzten Weges ist das Hinterhorn. Diese Bahnen haben eine doppelte Funktion: der sensible Anteil verlässt wiederum die graue Substanz und benutzt zu seinem weiteren longitudinalen Verlauf den Seitenstrang; es sind jene Fasern, deren Degeneration zur Sensibilitätsstörung vom Hinterhorntypus, also zu einer vorwiegenden Schädigung der Oberflächenempfindungen und insbesondere der Temperatur- und Schmerzempfindungen Anlass gibt. Der andere Teil steht mit den Sehnenreflexen in innigen Beziehungen; seine Fasern endigen wahrschein-

lich im Hinterhorn und treten erst nach Zwischenschaltungen mit dem Grau der Vorderhörner in Verbindung (s. Lewandowsky). Der völlige Untergang dieser in die Cornua posteriores eintretenden Fasern muss durch Unterbrechung der „Reflexbögen“ einen dauernden Verlust von Sehnenreflexen bedingen. Manche meinen, dass auch die Hypotonie mit Läsionen dieser Reflexbögen in Zusammenhang steht.

Diese Überlegungen lehren, dass wir bei den kombinierten Strangdegenerationen die „Hinterstrangsymptome“ trennen sollen in die Hinterwurzel- und in die eigentlichen Hinterstrangsymptome. Zu den letzteren, die einem Teil der ersteren entsprechen, rechnen namentlich die Störungen der Tiefensensibilität, die Ataxie mit gleichzeitigem Ausfall bewusster Empfindungen und Anomalien der Blasen- und Mastdarmtätigkeit. Sie sind im wesentlichen verursacht durch Ausschaltung der den Hinterstrang in der Längsrichtung durchziehenden Fasern. Zu den ersteren, welche der Degeneration des gesamten Einstrahlungsgebietes der Radices posteriores ihre Entstehung verdanken, gehören neben den Wurzelschmerzen die Sensibilitätsstörungen, welche gleichzeitig auch die Oberflächenempfindungen betreffen, ataktische Bewegungsstörungen bei denen auch der Zufluss unbewusster sensibler Impulse geschädigt wird und der Verlust der Sehnenreflexe.¹⁾ Die radikuläre Degeneration schafft also aus dem Hinterstrangtypus der Sensibilitätsstörungen einen Hinterwurzeltypus, welcher durch den Ausfall aller Empfindungsqualitäten, also durch das Hinzutreten des Hinterstrang- zum Hinterhorntypus (Strümpell) charakterisiert ist. Die Hinterstrangataxie im Gefolge des Ausfalles von bewussten Tiefenempfindungen muss sich durch die gleichzeitige Degeneration der zu den Clarkeschen Säulen ziehenden Hinterwurzelfasern verstärken, weil die Abtrennung der Tractus spino-cerebellares von den peripheren Erregungen auch die unbewusste koordinatorische Kleinhirntätigkeit ausschaltet. Die Frage nach der pathologischen Physiologie der tabischen Ataxie ist dadurch angeschnitten. Meine Aufgabe muss sich hier darin erschöpfen, den subjektiven Standpunkt, der sich an

1) Ob die Hypotonie ebenfalls zu den Hinterwurzelssymptomen gezählt werden muss, erscheint mir auch im Hinblick auf einen später besprochenen Befund von mässiger Hypertonie trotz fehlender Sehnenreflexe in einem Falle von Tabes mit sekundärer Seitenstrangerkrankung noch zweifelhaft; ich vermute, dass sie eher zu den eigentlichen Hinterstrangsymptomen rechnet.

die bekannten scharfsinnigen Hypothesen von Otfried Förster (vgl. auch Fränkel) anlehnt, ganz kurz darzulegen:

An dem sensorischen Ursprung der spinalen Ataxie ist unseres Ermessens durchaus festzuhalten; ihre anatomische Grundlage kann dabei eine dreifache sein. Zunächst muss schon die Degeneration der Gollschen und Burdachschen Stränge durch den Ausfall der bewussten Tiefempfindungen an sich allein die Basis abgeben. Weiterhin kann jede Ausschaltung der Kleinhirnfunktion — sei es durch eine Erkrankung der zu den Clarkeschen Säulen eilenden Hinterwurzelfasern, sei es durch eine Läsion der Tractus spinocerebellares oder durch den Untergang des ganzen Leitungsweges — auch ohne nachweisbare Alteration der bewussten Tiefenempfindung zu ataktischen Bewegungsstörungen führen; es geschieht dies im wesentlichen dadurch, dass der zentripetale Zufluss unbewusster Erregungen und demgemäss auch ihre motorische Verarbeitung durch das Cerebellum verhindert werden. Endlich — und diese Möglichkeit trifft gerade bei der Tabes zu — kann eine radikuläre Hinterstrangläsion jede Regulierung der Muskelbewegungen durch bewusste und unbewusste, von der Peripherie zuströmende Impulse verhindern. Die Entstehungsbedingungen für ataktische Bewegungsstörungen sind also bei der Tabes ausserordentlich günstige zwei weitere Momente ermöglichen zudem eine erhebliche graduelle Verstärkung. Für unsere neurologische Diagnostik nämlich muss sich auch bei gleicher Intensität die Ataxie durch eine begleitende motorische Parese und Hypertonie zunehmend verringern, und andererseits durch das Erhaltensein der motorischen Kraft und durch eine Herabsetzung des Spannungszustandes der Muskulatur erheblich steigern. Die Lähmung der Extremitäten verdeckt die Ataxie völlig; die Hypertonie, welche das prompte Einsetzen der Agonistenkontraktion erschwert und sie abnorm leicht hemmt, muss sie abschwächen. Die bei Erhaltensein der motorischen Kraft viel ausgiebigeren Muskelbewegungen aber müssen schon allein durch die Vergrösserung des Bewegungsradius, bei der jede Ataxie zunimmt, eine auch an sich noch mässige Ataxie zu einer gröberen Störung steigern, zumal bei der Hypotonie des Tabikers eine rechtzeitige Dämpfung der Agonistenwirkung durch Anspannung der Antagonisten fehlt und ein abnorm schnelles Tempo der Einzelbewegungen mit übermässiger Kontraktion der Agonisten zustande kommt. Auch hier kann aus der wechselnden quantitativen und qualitativen Mischung dieser Elemente eine Unzahl von Graden, Abstufungen und Modifikationen der tabischen Ataxie entstehen (vgl. O. Förster).

Von diesem Standpunkt aus bereiten die Erklärung des Vor-

kommens spinaler Ataxie ohne alle nachweisbare Sensibilitätsstörungen und das gelegentliche Missverhältnis zwischen Ataxie und Sensibilitätsstörungen kaum sonderliche Schwierigkeiten; die Bedeutung, die der Ausfall an unbewussten zentripetalen Erregungen und die Hypotonie im einzelnen Fall besitzen, lässt sich eben sehr schwer abschätzen. Dass den gelegentlichen Beobachtungen von hochgradiger spinaler Sensibilitätsstörung ohne jede Spur von Ataxie eine Beweiskraft gegen die sensorische Theorie der tabischen Ataxie zukommt, müssen wir ebenfalls durchaus bestreiten. Zweifellos kommen solche Fälle z. B. bei der Syringomyelie vor; doch handelt es sich hier nicht um einen starken Ausfall bewusster Tiefenempfindungen, sondern um Störungen der Oberflächenempfindungen, insbesondere der Temperatur- und Schmerzempfindungen. Bei der Pathogenese ataktischer Bewegungsstörungen spielt jedoch nicht die Oberflächen-, sondern die Tiefensensibilität die entscheidende Rolle. Wir betonen nochmals, dass wir bei Rückenmarkskrankheiten in den Armen, wo genaue Prüfungen ohne alle Apparate leicht möglich sind, niemals einen deutlichen Ausfall bewusster Tiefenempfindungen in den Handgelenken, bez. in den Metacarpophalangealgelenken beobachtet haben, ohne dass bei genauerem Zusehen und beim Ausschluss der Augenkontrolle ataktische Bewegungsstörungen, namentlich statischer Natur, nachweisbar waren.

Wie verändert sich nun das Symptomenbild einer isolierten Degeneration der Hinter- bez. Seitenstränge bei kombinierten Erkrankungen? Zunächst wohl durch das Hinzutreten neuer, nur dem einen oder dem anderen Stranggebiet zukommender Krankheitserscheinungen. Bei der Tabes z. B. kann eine gleichzeitige Seitenstrangläsion durch das Moment der Parese das frühere Krankheitsbild erweitern; andererseits können zu einer durch Pyramidenbahnläsion bedingten spastischen Lähmung im Gefolge einer koordinierten Erkrankung der Hinterstränge bez. der Hinterwurzeln lanzinierende Schmerzen oder Störungen der bewussten Tiefenempfindung hinzutreten. Dieser leicht verständliche Vorgang bedarf keiner breiteren Besprechung. Nun gibt es weiterhin Krankheitserscheinungen, die beiden Stranggebieten eigentümlich sind; ich erinnere vor allem an die Ataxie, welche ein Hinterstrang- und ein Kleinhirnseitenstrangsymptom sein kann, und an Anomalien der Empfindungen, die bei Degeneration der Funiculi posteriores vorwiegend die Tiefenempfindungen und bei ausgedehnter Beteiligung der Funiculi laterales vielleicht auch einmal vorwiegend die Oberflächenempfindung betreffen. Es kann also zu einer quantitativen Ergänzung annähernd gleichartiger Einzelercheinungen kommen. Auch diese Verhältnisse liegen dann, wenn sich

die Hinterstrangdegeneration im grossen und ganzen auf die langen longitudinalen Fasern erstreckt, vollkommen klar; sie gestalten sich aber besonders bei syphilitischen bez. metasyphilitischen Prozessen stets dann, wenn die Hinterstrangdegeneration eine radikuläre ist, für die Epikrise äusserst schwierig. Dadurch wird nämlich die gesamte Zufuhr von Impulsen aus der Peripherie unterbrochen und demgemäss der zentrifugale Leitungsapparat im Seitenstrang im allgemeinen und der Tractus spino-cerebellares im besonderen ausser Funktion gesetzt; die Hinterwurzeldegeneration führt somit indirekt zu Seitenstrangsymptomen. Endlich muss sich bei kombinierter Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge eine wechselseitige Beeinflussung einander ausschliessender Einzelercheinungen geltend machen; ich denke einerseits an die Hypertonie und die Steigerung der Sehnenreflexe bei Seitenstrangdegeneration und andererseits an die Hypotonie und Areflexie bei Hinterstrang- bez. Hinterwurzelläsionen. Westphal hat die These aufgestellt, dass dann, wenn bei vorwiegender Beteiligung der Funiculi laterales die Erkrankung der Hinterstränge nicht bis in das Lendenmark hinabreicht, das hervorstechendste Symptom der kombinierten Erkrankung die spastisch-ataktische Paraparese ist. Aus dem Fall P., in dem trotz Erhöhung des Muskeltonus und der Sehnenphänomene der Hinterstrang im Lendenmark keineswegs intakt war, lernen wir aber, dass das ausschlaggebende Moment hierfür nicht das Hinabreichen der Läsion in das Lendenmark, sondern die Qualität der Hinterstrangerkrankung ist. Eine Unterbrechung des Reflexbogens entsteht aber nur dann, wenn die quer nach dem Hinterhorn und von hier nach dem Grau der Vordersäulen strebenden Hinterwurzelfibrillen degenerieren. Unter dieser Voraussetzung aber wird nach unserer Meinung eine frühzeitige oder später hinzutretende Pyramidenbahnläsion kaum zu einem Wiederauftreten der zuvor längere Zeit erloschenen Sehnenreflexe führen, sondern wohl nur die Entwicklung einer begleitenden Parese und vielleicht auch (vgl. Oppenheim) des Babinschen Zehenphänomens im Gefolge haben. Ausserdem scheint bei Tabes mit späterer und stärkerer PyB-Läsion die Hypotonie verschwinden und trotz weiteren Fehlens der Sehnenreflexe an ihre Stelle eine leichte Hypertonie treten zu können. In einem jüngst von uns beobachteten Fall von sehr fortgeschrittener Tabes mit alter, rechtsseitiger Apoplexie schien mir wenigstens der Muskeltonus bei gleichzeitigem Fehlen der Patellar- und Achillessehnenreflexe und bei enormer Ataxie eher etwas gesteigert als herabgesetzt zu sein. Bei späterer Seitenstrangaffektion erscheint uns die Ablösung des Westphalschen Zeichens durch eine Wiederkehr des Sehnenreflexes nur

unter zwei Voraussetzungen einigermaßen erklärlich; entweder verschwindet der Sehnenreflex temporär dadurch, dass schon vor dem endgültigen anatomischen Untergang der in die Cornua posteriores eintretenden Reflexfasern die funktionelle Anspruchsfähigkeit erlischt und wiederkehrt bei der lebhaften Steigerung, die dann der spätere Ausfall der in den Pyramiden verlaufenden „hemmenden“ Fasern im Gefolge hat; oder das Westphalsche Phänomen war nicht verursacht durch eine direkte Unterbrechung des Reflexbogens, sondern durch eine Ausschaltung „erregender“, bei der Tabes degenerierender Reflexfasern, deren Existenz mehrere Autoren behaupten.

Unsere persönlichen Erfahrungen gestatten im Verein mit den in der Literatur niedergelegten Ergebnissen hinsichtlich des Verhaltens des Muskeltonus und der Sehnenreflexe bei kombinierten Strangerkrankungen folgende Schlüsse:

Tritt zu einer Pyramidenbahndegeneration eine ausgeprägte Hinterstrang- bzw. Hinterwurzelläsion, so verringern sich Hypertonie und Reflexsteigerung wesentlich; insbesondere verschwindet die für reine Fälle von spastischer Spinalparalyse charakteristische dauernde hypertoniische Muskelspannung — manchmal sogar zu gunsten einer auffälligen Hypotonie; gleichzeitig tritt die Ataxie mehr und mehr in den Vordergrund, teils dadurch, dass die Abnahme der Hypertonie sie schärfer hervortreten lässt, teils dadurch, dass regulierende zenritripetale Erregungen ausgeschaltet werden (s. oben). Auch die Ausprägung diagnostisch wichtiger Synergien, insbesondere des Tibialisphänomens, leidet. Doch das Babinskische Zehenphänomen kann bei genauerem Zusehen selbst dann, wenn die Sehnenreflexe fehlen, ein sicheres Reagens für die Pyramidenbahnläsion bleiben. Ein ganzliches Verschwinden der sich abschwächenden Sehnenreflexe bei späterer Erkrankung der Hinterstränge bzw. der Hinterwurzeln beobachtet man aber wohl nur dann, wenn — wie bei Hinterwurzelläsionen — auch die Bahnen zum Hinterhorn in der Höhe der sog. Reflexbögen erkranken. Bei anfänglicher Degeneration der Hinterstränge andererseits muss die Entwicklung einer spastischen Parese durch die spätere oder gleichzeitige Seitenstrangaffektion stets dann ausbleiben, wenn die Reflexfasern, welche die Fun. posteriores durchqueren, bereits degeneriert sind. Trotz frühzeitiger ausgedehnter Beteiligung nur der longitudinalen Hinterstrangbahnen im Lendenmark, deren klinische Erscheinungen neben Ataxie initiale Blasen- und Empfindungsanomalien vom Hinterstrangtypus sein können, ist aber bei Erhaltensein der Reflexfasern, das frühzeitig meist nur bei radikulären Erkrankungen gefährdet ist, durchaus die Möglichkeit zur Entwicklung von spastischen Paresen gegeben. Wird nun bei endgültigem Untergang der Reflexfasern eine

Steigerung der Sehnenphänomene bzw. ein Wiederauftreten im Gefolge der späteren Pyramidenbahnläsion unmöglich, so kann neben der motorischen Schwäche trotz dauernd fehlender Sehnenreflexe in den Unterextremitäten vielleicht ein normaler Spannungszustand der Muskulatur, ja sogar eine mässige Hypertonie statt der zu erwartenden oder anfänglich bestehenden tabischen Hypotonie auf die spätere oder gleichzeitige Beteiligung der Seitenstränge hinweisen. Überhaupt scheint gerade bei kombinierten Strangerkrankungen der übliche Parallelismus zwischen Erhöhung des Muskeltonus und Steigerung der Sehnenreflexe häufigen Störungen zu unterliegen. So sieht man z. B. in ähnlicher Weise wie manchmal bei der multiplen Sklerose auch eine erhebliche Steigerung der Sehnenreflexe ohne alle Hypertonie, ja sogar bei schlaffer Muskulatur (vgl. Strümpell, diese Zeitschr. 1904. Bd. XXVII. S. 329). Das Verhalten des Spannungszustandes der Muskulatur kann also für die Diagnose einer kombinierten Strangerkrankung sehr wertvoll sein. Ebenso wie die Abnahme der Hypertonie bei Pyramidenbahn-Erkrankungen auf eine spätere Läsion der Hinterstränge hindeuten kann, vermag anscheinend auch das Verschwinden der Hypotonie bei tabischen Prozessen selbst ohne jede erkennbare Beeinflussung der Sehnenreflexe das Hinzutreten einer Seitenstrangdegeneration anzukündigen die Hypotonie kann gelegentlich sogar trotz weiterbestehender Areflexie einer mässigen Hypertonie weichen. Dass Hypertonie ohne Reflexsteigerung vorkommt, ist allerdings selten, und noch seltener sieht man sicherlich eine mässige Erhöhung des Muskeltonus bei fehlenden Sehnenreflexen. Gewöhnlich nämlich wird das Westphalsche Phänomen bei Hypertonie nur durch die starke Muskelspannung verdeckt. Doch habe ich, abgesehen von dem oben erwähnten Fall von Tabes mit sekundärer Seitenstrangerkrankung, auch bei Friedreichscher Krankheit sicher fehlende Sehnenreflexe bei mässiger Hypertonie gesehen.

Die Rückwirkung, welche die genauere Lokalisation der Läsion innerhalb beider Stranggebiete auf die Gestaltung des Symptombildes bei kombinierten Erkrankungen ausübt, muss eine direkte Abhängigkeit zeigen von dem Niveau, in dem die Degeneration der Hinterwurzeln einsetzt. Wenn sich z. B. im Gefolge der Lues zu einer Seitenstrangerkrankung eine Hinterwurzelläsion hinzugesellt, so muss, je nachdem der tabische Prozess anfänglich höhere oder tiefere Segmente der Medulla spinalis ergreift, das Symptombild ganz erheblich wechseln. Lokalisiert es sich wie in den Fällen von Tabes superior zunächst im Halsmark, so wird die Entwicklung spastischer Paresen in den Unterextremitäten kaum bedroht, während

bei dem Lieblingssitz im unteren Brust- und oberen Lendenmark an Stelle des Spasmus eine Aufhebung der Sehnenreflexe tritt und vielleicht nur eine gewisse Hypertonie übrig bleibt.

Wir wissen, dass in vielen Fällen von kombinierter Degeneration im Bereich der Hinter- und Seitenstränge die Rückenmarkskrankheit — wenn wir von den gelegentlichen, mehr oder minder zufälligen Kombinationen absehen — nur eine Teilerscheinung eines pathogenetisch zumindest verwandten ausgedehnteren Prozesses ist. Bei der progressiven Paralyse ist ja das anatomische Bild der kombinierten Strangerkrankung des Rückenmarks keineswegs selten. Daraus folgt, dass der Rahmen des Symptomenbildes bei kombinierten Strangerkrankungen der Medulla spinalis durch Einzelerscheinungen sich erweitern kann, welche der Beteiligung anderer Teile des Nervensystems und insbesondere des Gehirns ihre Entstehung verdanken. Diese Beteiligung braucht keineswegs eine „diffuse“ zu sein. Der „systematische“ Charakter der Erkrankung kann sich z. B. dadurch wahren, dass die Pyramidenbahndegeneration allmählich auch das „periphere motorische Neuron“ ergreift oder sich auch auf die bulbären und cerebralen Anteile der Willensbahn erstreckt. Eine allmähliche spätere Läsion des Grau der Vorderhörner und damit auch der Vorderwurzelfasern kann somit — auch ohne Verschulden einer gleichzeitigen Hinterstrangerkrankung — neben „degenerativen“ Muskelatrophien (fibrilläre Zuckungen, qualitative Änderungen der elektrischen Erregbarkeit) zur Abschwächung der Spasmen und die Erkrankung der Pyramidenbahn oberhalb ihres Eintritts in das Rückenmark zu den oben geschilderten Symptomen von Zwangslachen u. dgl. führen. In solchen Fällen wird, wie ich einschalten muss, eher an eine endogene als exogene Ursache des Prozesses zu denken sein. Weiterhin kann bei kombinierten Strangerkrankungen im Gefolge von Lues eine Opticusatrophie von tabischem Charakter hinzutreten. Die Syphilis wird sicherlich auch nach den Befunden Weigerts neben der Rückenmarksaaffektion mittelbar oder unmittelbar häufig gleichzeitige Erkrankungen des Kleinhirns bedingen. Von der Konstanz und deutlichen Ausprägung solcher herdförmigen Veränderungen in der Molekularschicht des Kleinhirns bei der Tabes konnte ich mich schon lange vor der Publikation im Laboratorium Weigerts durch die Liebenswürdigkeit des Entdeckers zur Genüge überzeugen. Ob durch die Befunde Weigerts allerdings eine wesentliche Änderung der oben skizzierten Anschauungen über die Pathogenese der spinalen Ataxie notwendig wird, ist allerdings kaum wahrscheinlich. Zweifellos ist die Ausschaltung bzw. die Erschwerung der Kleinhirnfunktion für die Entstehung der tabischen Koordinations-

störung von grösstem Einfluss; für die pathologische Physiologie der Ataxie aber ist es nur von untergeordneter Bedeutung, ob diese Störung der Kleinhirntätigkeit durch eine Erkrankung des Cerebellums selbst oder durch eine Isolierung dieses Zentralorgans, das die peripheren, unbewussten Impulse regulatorisch verarbeiten soll, im Gefolge einer Unterbrechung des zentripetalen Zuflusses an Empfindungen eintritt. Mögen also die nach den Clarkeschen Säulen strebenden Hinterwurzelfasern, die Clarkeschen Säulen selbst und mit ihnen die Tractus spino-cerebellares degenerieren oder aber auch die Endstationen im Kleinhirn erkranken, in letzter Linie bleibt das Resultat dasselbe; es leidet eben stets die Koordination unserer Muskeltätigkeit durch die unbewusste Kleinhirnfunktion. Ungemein schwierig ist die Beantwortung der Frage, ob und wie derartige, das Rückenmarksleiden begleitende Kleinhirnerkrankungen den Typus einer spinalen Extremitätenparese, den Muskeltonus und das Verhalten der Sehnenreflexe beeinflussen. Ergebnisse der physiologischen Forschung und manche pathologische Erfahrungen beim Menschen machen es aber wahrscheinlich, dass der Ausfall der Kleinhirnfunktion neben mässigen motorischen Paresen den Spannungszustand der Muskulatur herabsetzt. Man muss deshalb daran denken, dass bei Pyramidenbahnerkrankungen eine gleichzeitige Läsion der Tractus spino-cerebellares die Hypertonie vielleicht dämpfen kann. Jedenfalls erkennen wir auch daraus, dass die Faktoren, welche das Verhalten des Muskeltonus und der Sehnenreflexe bei kombinierten Strangerkrankungen bestimmen, zahlreich sind und dass die Eigenart ihrer gegenseitigen Beeinflussung oft kaum mit einiger Sicherheit zu beurteilen ist. Dass endlich diffuse Veränderungen der Grosshirnrinde, welche gleichzeitige Degenerationen der Hinter- und Seitenstränge des Rückenmarks begleiten, die anatomische Basis für das Auftreten psychischer Störungen abgeben können, bedarf nur eines einfachen Hinweises.

Der vorstehende Entwurf einer pathologischen Physiologie der kombinierten Strangerkrankungen stützt sich leider nur auf eine bescheidene Zahl absolut sichergestellter Tatsachen; er muss mit zahlreichen Möglichkeiten rechnen, die des genügenden Beweises noch entbehren und nur durch die klinische Spekulation an die Grenze der Wahrscheinlichkeit rücken. Reihen durchaus strittiger Fragen, die bei den Analysen der klinischen Erscheinungsweisen sich aufdrängen, warten noch auf Lösung. Immerhin verfügen wir schon jetzt über einen stattlichen Vorrat an durchaus brauchbaren und auch heuristisch wertvollen Gesetzen, welche in Fällen kombinierter Strangerkrankungen eine genauere topische Diagnose ermöglichen und die klinischen Befunde an der Hand der anatomischen Präparate gut erklären können.

Der Versuch nun, das Symptomenbild im Falle P. mit dem Ergebnis der autoptischen Untersuchung in Einklang zu bringen, beginnt am besten mit den psychischen Veränderungen; sie sind zwanglos als eine Folge der begleitenden allgemeinen Atrophie des Grosshirns bzw. seiner Rinde aufzufassen. Was ferner die nystagmusartigen Zuckungen betrifft, so ist in unserem Fall die Frage nach der anatomischen Grundlage nicht mit Sicherheit zu entscheiden; es kommen hier besonders die sinnfällige Atrophie des ganzen Cerebellums oder eine Beteiligung der zu den Augenmuskelnkernen führenden Pyramidenfasern in Betracht. Diese teilweise Degeneration der Pyramidenbahn in ihren cerebral-bulbären Abschnitt entging zwar meinem anatomischen Nachweis; sie kann aber, wie ich schon oben ausführte, mit Rücksicht auf die Zwangssphonationen, die Sprachstörung und die flüchtige Deviation der Zunge nach rechts vielleicht angenommen werden. Dass allerdings auch eine Läsion der bulbären Kerngebiete eine gewichtige Rolle spielte, ist im Hinblick auf die Herzkrisen und die eigenartigen Hustenparoxysmen bei Frau P. keineswegs unwahrscheinlich. Darauf, dass eine zentrale Erregung des Hustens vorkommt, weist, abgesehen von experimentellen Untersuchungen (Schech, Münch. med. Woch. 1897), schon die Beeinflussbarkeit des Hustens durch psychische Vorgänge hin; ich erinnere nur an den psychisch ausgelösten „Verlegenheitshusten“ und an die allerdings beschränkte Möglichkeit, die Intensität des Hustens durch den Willen zu regulieren, an die Verstärkung des Hustens bei Tuberkulösen nach gemüthlichen Erregungen und an die gelegentliche Abschwächung und Unterbrechung durch geeignete Ablenkung. Auch der tabische Husten, der mit Vorliebe die laryngealen Krisen einleitet, jedoch auch selbständig auftritt, ist ebenso wie der epileptische sicherlich zentraler Natur. Der anfallsweise Krampfhusten bei der Patientin P., der bei fast fehlender Sekretentleerung einen eigentümlichen tiefen, lauten und bellenden Charakter hatte, kann deshalb mit einiger Wahrscheinlichkeit auf eine begleitende Vagusaffektion (Kernläsion?) zurückgeführt und als „bulbär“ bezeichnet werden. Die chronische indurierende Spitzentuberkulose mit pleuritischen Verwachsungen und mässiger Schwellung der Bronchialdrüsen, welche die Sektion noch fand, verursacht an sich allein wohl kaum jemals solche eigentümlichen Hustenparoxysmen. Immerhin kann das leichte, inaktive Lungenleiden, welches die Nervenkrankheit begleitete, doch eine gewisse mehr untergeordnete Rolle in der Pathogenese des Symptoms gespielt haben. Ähnliches gilt für die Herzkrisen, die man in derselben Weise auch bei der Tabes gefunden und auf eine Störung im Vagusgebiet zurückgeführt hat. Die geringe

komplizierende Atheromatose der Aorta mahnt allerdings auch hier zu einer vorsichtigen Beurteilung der Frage, ob und inwieweit zentrale oder periphere Ursachen dafür verantwortlich sind. Dass in unserem Fall die der „cerebellaren Ataxie“ eng verwandte, wenn nicht mit ihr identische Gleichgewichtsstörung beim Gehen und Stehen ein Symptom der begleitenden und im Verhältnis zum Grosshirn relativ stärkeren Kleinhirnatrophie darstellt, ist immerhin wahrscheinlich. Ob auch der „Schwindel“, die Sprachstörung und der Nystagmus (s. ob.) bei Frau P. von der gleichen Ursache abzuleiten sind, bleibt unentschieden, obwohl die Möglichkeit derartiger Wechselbeziehungen zweifellos vorliegt. Die bisherige Kasuistik lehrt ja, dass bei Kleinhirnatrophie die konstantesten „Lokalsymptome“ neben dem taumelnden Gang Schwindel (allerdings meist in Form des echten Drehschwindels), Sprachstörungen und Nystagmus waren. Bei lokaldiagnostischen Spekulationen ist aber gerade in solchen Fällen schon deshalb die grösste Zurückhaltung geboten, weil die Kleinhirnatrophie fast stets nur eine für die anatomische Betrachtung besonders deutliche Teilerscheinung eines viel ausgedehnteren und meist das ganze Zentralnervensystem in Mitleidenschaft ziehenden Prozesses war. Ist z. B. auch das Stirnhirn, wie das bei unserer Patientin in allerdings mässigem Grade tatsächlich der Fall war, neben dem Kleinhirn atrophisch, so ist der Anteil der Stirnhirn- und der Kleinhirnataxie kaum scharf abzugrenzen, zumal die funktionellen Beziehungen der Frontallappen zum Cerebellum noch keineswegs genauer bekannt sind. Wir glauben nur zu wissen, dass im Stirnhirn wohl eine Zentralstelle des Grosshirns für das Kleinhirn bzw. für sein spezifisches Sinnesorgan, nämlich die Bogengänge, zu suchen ist (Anton und Zingerle). Die minutiösen Versuche mancher Autoren, in ihren Eigenbeobachtungen von Kleinhirnatrophie eine möglichst weitgehende Übereinstimmung zwischen klinischem und anatomischem Befund zu beweisen, sind trotz langer und geschickter Epikrisen meist auch deshalb wenig genau und befriedigend, weil wir im konkreten Fall kaum beurteilen können, ob auch nur annähernd ein Parallelismus zwischen Funktionsstörung und dem anatomischen Befund einer Atrophie besteht. Jedenfalls aber fanden sich im Symptomenbild bei Frau P. zahlreiche und wichtige Einzelercheinungen, deren anatomische Begründung wir ausserhalb des Rahmens einer streng auf das Rückenmark beschränkten Strangdegeneration suchen müssen. Unser Fall kann also auch als Beleg für den oben erwähnten Erfahrungssatz dienen, dass eine gleichzeitige Läsion auch anderer, ausserhalb der Medulla spinalis gelegener Teile des Zentralnervensystems die enger begrenzte Symptomatologie einer völlig reinen kombinierten Erkrankung der Hinter- und Seiten-

stränge wesentlich erweitern kann. Bezüglich der spinalen Symptome geht zunächst aus meinen früheren Angaben hervor, dass und warum sich trotz der Hinterstrangerkrankung im Lendenmark die spastische Form der Parese in den Unterextremitäten erhielt; es degenerierten eben in diesem Niveau nicht die Reflexfasern, sondern im grossen und ganzen nur die im Dorsomedialbündel verlaufenden Bahnen. Trotzdem beobachteten wir auch hier, dass — laut einer oben betonten diagnostischen Regel — im Gefolge der gleichzeitigen starken Hinterstrangaffektion die kontinuierliche, enorme spastische Starre in anatomisch reinen Fällen der spastischen Spinalparalyse sich abschwächte und auch die charakteristische Ausprägung des Tibialisphänomens verloren ging; sogar der Babinskische Zehenreflex war hier, im Gegensatz zu anderen Fällen, nicht konstant auslösbar. Während die Blasenstörungen vielleicht mit der Läsion des Dorsomedialbündels in Beziehung stehen können, macht die Erklärung der Tatsache, dass trotz sinnfälliger Degeneration der Gollischen Stränge in Markscheidenpräparaten die bewusste Tiefenempfindung kaum gröbere Störungen zeigte, grosse Schwierigkeiten. Entweder handelt es sich hier nur um eine vorwiegende Markscheidendegeneration bei Integrität zahlreicher funktionsfähiger Neuriten bzw. Fibrillen¹⁾, oder es besteht — analog den Ergebnissen vieler Tierexperimente (Lewandowsky) — auch beim Menschen in ähnlicher Weise wie bei den motorischen Systemen die Möglichkeit einer gegenseitigen Vertretung sensibler Bahnen. Es könnten nämlich die in der Norm unbewussten sensiblen Impulse, welche auf dem Wege der Tractus spino-cerebellares das Kleinhirn erreichen und für den geordneten Ablauf unserer Muskelbewegungen notwendig sind, zu bewussten Empfindungen werden, wenn sie nach Ausschaltung der langen aufsteigenden Hinterstrangbahn durch Vermittlung des Brach. conjunctiv. und des Thalamus vom Kleinhirn aus die Grosshirnrinde erreichen. Dass vom Cerebellum aus nach dem Grosshirn eine breite zentripetale Bahn führt, ist kaum zweifelhaft (vergl. Lewandowsky). Ich wage nicht zu entscheiden, welche Möglichkeit in diesem konkreten Fall zutrifft, zumal ich die modernen Methoden zur elektiven Darstellung der Axenzylinder, bez. seiner Fibrillen nicht anwenden konnte. Jedenfalls steht fest, dass bei Frau P. ein leidlicher Zufluss an peripheren Erregungen zum Kleinhirn durch die zumindest relative anatomische Integrität der zu den Clarkeschen Säulen eilenden Hinterwurzelfasern einerseits und der

1) Bei der Friedreichschen Krankheit halte ich dies für recht wahrscheinlich.

Kleinhirnseitenstrangbahn sowie des Gowerschen Bündels andererseits gewährleistet war. Das Cerebellum allerdings war selbst in unserem Falle atrophisch. Ob man aber daraus auf eine hochgradige Funktionsuntüchtigkeit schliessen und dadurch auch die ataktischen Bewegungstörungen in den Extremitäten erklären darf, bleibt eine offene Frage.

Was die Eigenart des pathologisch-anatomischen Prozesses bei unserer Patientin betrifft, so berechtigt anscheinend das histologische Bild der kombinierten strangförmigen Degeneration im Rückenmark zur Einreihung des Falles unter die echten Systemerkrankungen. Greifbare Anhaltspunkte zur Annahme einer „sekundären“ Degeneration fehlen. Die symmetrische Entmarkung der Pyramidenseitenstrangbahn besitzt durch Beteiligung angrenzender Bezirke des Intermediärbündels ein den primären Degenerationen des motorischen Systems, wie z. B. der amyotrophischen Lateralsklerose entsprechendes Areal, das breiter ist als bei sekundärem Untergang der Bahn. Zudem weisen auch die gleichzeitige Läsion der Pyramidenvorderstrangbahn und die Verschonung der Kleinhirnseitenstrangbahn auf einen Prozess primärer Atrophie hin. Ein Blick auf die abgebildeten Querschnitte aus dem Halsmark (besonders Figur 2 und 3) lehrt ausserdem, dass sich hier auch im Hinterstrang der Markscheidenausfall in seltener Reinheit fast nur auf die Gollischen Stränge und die hinteren äusseren Felder erstreckt. Wie erklärt sich dieses merkwürdige Verhalten? Das Gesetz, dass bei primärer Pyramidenbahndegeneration der Markscheidenzerfall in den nukleo-distalsten Ausläufern der „Neurone“ beginnt (Strümpell), lässt sich auch auf unseren Fall anwenden. Die Seitenstrangaffektion verliert sich allmählich in der Medulla oblongata. Die starke Degeneration der Gollischen Stränge im Halsmark (besonders in Fig. 3) betrifft nun Fasern aus den Spinalganglienzellen des Lendenmarks; trotzdem zeigen hier die seitlichen Felder (*Bandelettes externes*), in welche die Fasern aus der Wurzeintrittszone gelangen, nur relativ leichte Veränderungen. Während also bei der Tabes die Markscheidendegeneration in den Wurzeintrittszonen besonders des unteren Brust- und oberen Lendenmarks zu beginnen pflegt, erkrankten in unserem Fall zunächst mehr die nukleo-distalen Enden langer Hinterstrangbahnen. Auch die Fasern der hinteren seitlichen Felder, welche in schroffem Gegensatz zu der tabischen Erkrankung der Hinterstränge bei Frau P. eine frühzeitige und starke Degeneration aufweisen, sind wahrscheinlich Ausläufer einer langen, aus dem Sakralmark aufsteigenden Bahn. Im Lendenmark ferner lokalisiert sich die Degeneration — von den hinteren äusseren Feldern abgesehen — fast ganz auf das Areal des

Dorsomedialbündels, also auf die peripheren Enden von Fasern, die aus dem Brustmark absteigen. Schon aus diesem Befunde folgt mit Sicherheit, dass in unserer Eigenbeobachtung die Qualität der Hirnstrangerkrankung von dem anatomischen Bild der Tabes grundverschieden ist. Die Tabes verschont — ein fast typischer Befund — anfänglich die hinteren äusseren Felder und das Dorsomedialbündel fast ganz, ergreift aber frühzeitig und stark die als *Bandelettes externes* bezeichneten, seitlichen Felder in den zwischen „dorsal“ und „ventral“ liegenden mittleren Hinterstrangpartien. Gerade umgekehrt sind in unseren Präparaten die *Bandelettes externes* im grossen und ganzen noch am besten erhalten und die hinteren äusseren Felder sowie das Dorsomedialbündel in früher, intensiver Degeneration begriffen. Den vorliegenden spinalen Prozess, den wir am besten als eine echte kombinierte Systemerkrankung mit im wesentlichen nukleo-distaler Degeneration langer auf- und absteigender Bahnen bezeichnen können, entspricht weiterhin keineswegs auch nur annähernd den üblichen Befunden bei der Friedreichschen Krankheit. Die Pyramidenbahnläsion ist bei Frau P. stärker als bei typischer juveniler Ataxie, bei der meist auch die Pyramidenvorderstrangbahn und das Intermediärbündel sich nicht wesentlich zu beteiligen und das Areal der Seitenstrangläsion etwas nach aussen von dem anatomischen Bezirk der Pyramidenbahn abzuweichen pflegen. Bei starker Läsion der Clarkeschen Säulen erkrankt zudem im Gefolge der juvenilen Ataxie schon im frühesten Stadium die Kleinhirnseitenstrangbahn, die in unserem Fall auffällig gut erhalten ist. Schon das klinische Bild war mit der Diagnose selbst einer „forme fruste“ der Friedreichschen Krankheit kaum vereinbar. Es fehlten vor allem der Nachweis des hereditären und familiären Vorkommens, der Beginn der Erkrankung in jugendlichem Alter mit ataktischen Bewegungsstörungen, der Friedreichsche Fuss und die Brissaudsche Zehe; ausserdem war die Parese eine spastische und der Nystagmus kein ataktischer. Ich muss jedoch daran erinnern, dass es Fälle gibt, die das keineswegs starre Schema des Symptomenbildes bei juveniler Ataxie mehr und mehr verlassen und sich unserer Eigenbeobachtung nähern. So hat z. B. Thomson (*Brain*, Vol. CIII. p. 412) Beobachtungen beschrieben, die der Friedreichschen Krankheit ähnlich sind, durch stärkere Pyramidenbahndegeneration aber überwiegende spastische Erscheinungen zeigen. Es gibt ausserdem zweifellos Fälle von juveniler Ataxie, in denen sich die Läsion der Pyramidenbahn auch auf cerebral-bulbäre Fasern erstreckt und dadurch u. a. Zwangsaffekte und Zwangsphonationen auslöst (Eigenbeobachtung). Ähnliche histologische Bilder wie in unserem Fall sieht man gelegentlich bei den kombinierten Strangerkrankungen

im Gefolge der progressiven Paralyse; auch hier kann die Degeneration im Seitenstrang das Areal der Pyramidenbahn überschreiten und im Hinterstrang solche Gebiete (z.B. das Dorsomedialbündel) schon frühzeitig ergreifen, die bei der Tabes lange erhalten bleiben. Abgesehen davon aber, dass sich — im Gegensatz zu unseren Befunden — bei der Dementia paralytica die Kleinhirnbahnen gern beteiligen und sich meist nebenbei chronische Entzündungen der Rückenmarkshäute finden, vermisste die klinische Beobachtung bei der Patientin P. alle Kardinalsymptome dieser Erkrankung. Wir fanden weder eine reflektorische Pupillenstarre noch paralytische Anfälle; die Sprachstörung kennzeichnete sich nicht durch Silbenstolpern, und das psychische Verhalten entbehrte paralytischer Züge. Trotz alledem bestand eine mässige Atrophie des Grosshirns mit einer leichten Affektion der Meningen. Eine direkte Abhängigkeit des spinalen Prozesses von der cerebralen Erkrankung ist aber völlig ausgeschlossen. Sie kann überhaupt nur bei den zentrifugalen Pyramidenfasern Gegenstand der Diskussion sein. Es bleibt also nur die Auffassung übrig, dass wir die Atrophie des Grosshirns und die kombinierte Systemdegeneration im Rückenmark in unserem Fall als koordinierte Krankheitserscheinungen auffassen. Diese Annahme gewinnt noch dadurch an Wahrscheinlichkeit, dass auch in mässiger Intensität die hinteren Wurzeln und das Rückenmark (besonders im Brustabschnitt) und in erheblichem Grade noch das Kleinhirn an dieser Atrophie teilnehmen. Der Fall P. rechnet also zu jenen Fällen, in denen die Systemerkrankung wie wir schon betonten, nur eine besonders ausgeprägte und für unsere jetzige Methodik anatomisch und symptomatologisch sinnfällige Teilerscheinung eines das ganze Zentralnervensystem schädigenden Prozesses darstellt. Interessant ist, dass bei dieser allgemeinen, aber lokalisiert stärkeren Volumverminderung des Zentralnervensystems die nachweisbare strangförmige Markscheidendegeneration sich mit ausgesprochener Vorliebe auf die distalsten Enden der längsten und von ihrem „trophischen“ Zentrum relativ am weitesten entfernten Bahnen des Rückenmarks erstreckte. Im Seitenstrang sind am intensivsten die Pyramidenbahn und im Hinterstrang die Gollischen Stränge sowie die wohl aus dem Sakralmark stammenden Fasern der hinteren äusseren Felder betroffen.

Einige Schlussbemerkungen verlangt noch die auffällige Atrophie des Kleinhirns. Pierre Marie hat bekanntlich ein Krankheitsbild aufzustellen versucht, das als anatomische Grundlage eine hereditäre Atrophie des Kleinhirns hat und sich klinisch durch spätes Auftreten des Leidens, durch Erhaltensein oder Steigerung der Sehnenreflexe, durch reflektorische Pupillenstarre, Augenmuskellähmungen und

Sehstörungen von der Friedreichschen Krankheit unterscheidet. Es scheint nun festzustehen, dass in derartigen Fällen ebenfalls (z. B. in einer Beobachtung Nonnes) eine abnorme Kleinheit des ganzen zentralen Nervensystems vorkommt und ausserdem „Mischformen“ zwischen Friedreichscher Ataxie und der Hérédo-Ataxie existieren (Paracini, Korrespondenzblatt d. Schweizer Ärzte 1901. Nr. 10). In weiteren Spielarten hat man neben der Kleinheit des Zentralnervensystems (einschliesslich des Rückenmarks und seiner Wurzeln) und neben einer teilweisen Degeneration der Hinterstränge eine starke Läsion des Gowersschen Bündels im Seitenstrang festgestellt (Thomas u. Roux, *Revue méd.* 1901 p. 762). Endlich hat man auch ohne hereditären und familiären Charakter des Leidens neben symmetrischer Atrophie des Kleinhirns eine Degeneration der Pyramidenbahn des Rückenmarks beobachtet (Thomas).

Diese Übergangsformen, welche die Musterbeispiele der einzelnen Typen eng verbinden, mahnen uns, trotz der hervorstechenden anatomischen und klinischen Eigentümlichkeiten unseres Falles die nur scheinbar losen Beziehungen zu den Beobachtungen Pierre Maries, Nonnes u. a. nicht zu unterschätzen. Trotz gleicher oder doch eng verwandter Pathogenese schafft der Körper durch stetig wachsende Besonderheiten in der Lokalisation des Prozesses ein Heer von klinischen Variablen, das fast mit jedem kasuistischen Beitrag wächst. Unerschöpflich ist besonders der Formenreichtum dann, wenn wir, wie im Falle P., als Grundursache keine spezifische äussere Schädlichkeit kennen, sondern uns mit der Annahme einer endogenen Ätiologie vorläufig begnügen müssen. So erklärt es sich, dass uns völlig gleiche Fälle aus der Literatur nicht bekannt geworden sind.

Fig. 1.

Fig. 6.

Fig. 2.

Fig. 5.

Fig. 3.

Fig. 4.