IX.

Ueber die hereditäre spastische Spinalparalyse.

Von

Prof. Dr. Adolf Strümpell

in Erlangen.

(Mit einer Abbildung im Text.)

Schon in meiner ersten Arbeit über „spastische Spinalparalysen“¹⁾, ausführlicher sodann in einer Arbeit „über eine bestimmte Form von combinirter Systemerkrankung des Rückenmarks“²⁾ habe ich die Krankengeschichte zweier Brüder (Gaum) mitgetheilt, welche Beide Jahre lang das Krankheitsbild einer reinen „spastischen Spinalparalyse“ dargeboten hatten. Bei dem einen dieser Brüder habe ich Gelegenheit gehabt, die anatomische Untersuchung des Rückenmarks vorzunehmen³⁾, und dabei eine deutliche, wenn auch nicht vollständige primäre systematische Degeneration beider Pyramiden-Seitenstrangbahnen neben geringerer Erkrankung der Kleinhirn-Seitenstrangbahnen und der Goll'schen Stränge nachgewiesen. Da beide Brüder im Wesentlichen ein völlig gleiches klinisches Krankheitsbild darboten (stark spastischer Gang, gesteigerte Sehnenreflexe bei fast völlig normaler Sensibilität und Blasenfunction), so glaube ich berechtigt zu sein, wenigstens mit grosser Wahrscheinlichkeit auch bei dem anderen Bruder die gleiche anatomische Veränderung vorauszusetzen. Ein weiteres Vorkommen der Krankheit in derselben Familie konnte nicht mit Sicherheit festgestellt werden. Doch ist immerhin bemerkenswerth, dass nach der Angabe beider Brüder ihr Vater „auch ein wenig gelähmt gewesen sein soll“. Ich habe daher schon damals die Vermuthung ausgesprochen, dass wir es hier mit einer abnormen congenitalen Veranlagung gewisser Fasersysteme, insbesondere der Pyramidenbahnen zu thun haben, welche als die eigentliche Ursache der später auftretenden langsamen Atrophie dieser Fasern anzusehen ist.

1) Westphal's Archiv. Bd. X. S. 711.

2) Westphal's Archiv. Bd. XVII. S. 218 u. S. 234.

3) a. a. O., S. 220.

Seit jener Veröffentlichung habe ich nun eine weitere Beobachtung gemacht, welche sich meines Erachtens völlig an die beiden Fälle „Gaum“ anschliesst. Auch hier handelt es sich um einen Kranken, der seit vielen Jahren das völlig reine Krankheitsbild der spastischen Spinalparalyse darbietet und bei welchem ebenfalls höchst bemerkenswerthe hereditäre Verhältnisse vorliegen. Letztere kann ich zwar leider nicht durch eigene Anschauung bestätigen, sondern muss sie nur den Angaben des Kranken selbst entnehmen. Doch sind diese Angaben so bestimmt und zuverlässig, dass sie im Verein mit manchen sonstigen Eigenthümlichkeiten des Falls meines Erachtens völlig ausreichend sind, um wiederum auf das Vorkommen einer besonderen hereditären Form der spastischen Spinalparalyse mit Bestimmtheit hinzuweisen.

Johann Polster, 61 Jahre, Tagelöhner aus Eschenau. Erster Aufenthalt in der Erlanger medicinischen Klinik vom 31. März bis 18. Mai 1886, zweiter Aufenthalt in der Klinik vom 11. November 1892 bis 22. April 1893.

Hereditäre Verhältnisse. Pat. hat seinen Grossvater nicht gekannt, weiss aber mit Bestimmtheit, dass derselbe lange Jahre hindurch eine „Lähmung der Beine“ gehabt hat. Der Grossvater wurde schliesslich auf einem Schubkarren im Dorf herumgefahren. — An seinen Vater erinnert Pat. sich selbst sehr gut. Derselbe war nicht völlig gelähmt, soll aber stets einen schlechten auffallenden Gang gehabt haben. Dieser Gang soll ganz derselbe gewesen sein, wie ihn der Pat. jetzt selbst hat. Leute aus seinem Dorf haben von ihm oft gesagt: „der geht gerade so, wie sein Vater.“ Pat. erinnert sich auch genau, als Kind zwei Brüder seines Vaters gesehen zu haben, welche genau denselben ungewöhnlichen Gang hatten. Der Vater ist mit 53 Jahren gestorben; die beiden Brüder desselben sind ebenfalls todt. Pat. selbst hat einen Bruder gehabt, welcher ebenfalls denselben schlechten Gang gehabt hat und schliesslich 3 Jahre lang gelähmt gewesen sein soll. Auch dieser Bruder ist im Alter von ca. 50 Jahren bereits gestorben. — Zwei Schwestern des Pat. sind mit 60 und 63 Jahren gestorben, waren aber völlig gesund. Völlig gesund war auch die Mutter des Pat. Pat. selbst ist unverheirathet und hat keine Kinder.

Persönliche Angaben. Pat. war als Junge sehr gesund und kräftig, hat sich auch geistig normal entwickelt (wie alle anderen Glieder seiner Familie). Mit 21 Jahren wurde er Soldat, blieb 12 Jahre lang beim Militär und hat alle Strapazen und Anstrengungen des Dienstes gut durchmachen können. Doch erinnert er sich, schon in seinem 26sten oder 27sten Lebensjahr noch während seiner Soldatenzeit bei stärkerem Dauerlauf eine gewisse Unbequemlichkeit in seinen Beinen, besonders im linken, bemerkt zu haben. Unter gewöhnlichen Umständen merkte er an seinen Beinen gar keine Störung. Erst ca. 1—2 Jahre nach seiner Entlassung, d. h. ca. im Jahre 1866 oder 1867 sollen sich die ersten leisen Anfänge

der Gehstörung gezeigt haben. Ganz allmählich wurde der Gang steifer und mühsamer. Seit dem Jahre 1880 ist der Gang schon allgemein auffallend gewesen und ist dann ganz langsam von Jahr zu Jahr schlechter geworden. Seit 1887 gebraucht Pat. beständig einen Stock beim Gehen. Namentlich in den letzten Jahren sind die Beine noch schwerer, steifer und schleppender geworden. — Eigentliche Schmerzen hat Pat. niemals gehabt, nur das Spannungsgefühl ist ihm zuweilen lästig. Niemals ist auch nur eine Spur von Störung der Blasen- und Mastdarmthätigkeit bemerkbar gewesen. Die oberen Extremitäten erscheinen dem Pat. völlig normal. Ebenso niemals Störungen von Seiten des Kopfes und der höheren Sinnesorgane.

Status praesens im Frühjahr 1886. Grosser, kräftig und regelmässig gebauter Mann von gutem allgemeinen Ernährungszustande. Von Seiten sämtlicher Kopfnerven und der oberen Extremitäten keine Störung vorhanden. Nur treten die Periostreflexe an beiden Armen etwas lebhafter auf, als unter normalen Verhältnissen. Bauchdeckenreflexe und Cremasterreflexe normal.

Bei Bettlage des Patienten liegen beide Beine völlig gestreckt neben einander. Alle Muskeln sind kräftig und normal entwickelt, ihre Contouren treten auch bei völliger Ruhe etwas abnorm stark hervor, da beständig ein gewisser Spannungszustand in den Muskeln herrscht. Zuweilen tritt scheinbar spontan ein starkes Zittern in einem oder dem anderen Bein ein, insbesondere im Quadriceps. Einzelne Zuckungen oder fibrilläre Contractionen sind niemals zu beobachten. Wadenumfang beiderseits 33 Cm., Oberschenkelumfang 15 Cm. oberhalb der Patella 44½ Cm.

Bei passiven Bewegungen der Beine stösst man in allen Gelenken, am stärksten in den Fussgelenken, auf deutlichen Muskelwiderstand. Je langsamer und vorsichtiger man die passive Bewegung vornimmt, um so geringer ist dieser Widerstand; er wird sehr bedeutend, wenn man plötzliche bruske Bewegungen zu machen versucht.

Die willkürlichen Bewegungen in den Beinen sind in allen Gelenken vollkommen gut und ausgiebig ausführbar, höchstens etwas steifer als normal. Die Kraft in den Beinen ist eine sehr beträchtliche, so dass Pat. selbst starken Widerstand gut überwinden kann.

Die Sehnenreflexe an den Beinen sind stark erhöht. Beiderseits meist deutliches anhaltendes Fussphänomen, sehr lebhafte Patellarreflexe (auch von den Tibiaflächen aus). Nur vorübergehend bei eintretender stärkerer Muskelspannung sind die Reflexe schwieriger hervorzurufen. — Hautreflexe normal vorhanden (auch Bauchdeckenreflex und Cremasterreflex).

Die Sensibilität scheint fast völlig ungestört zu sein. Pat. selbst giebt an, auch die leisesten Berührungen der Haut an den Beinen ebenso genau zu fühlen, wie an den Armen und im Gesicht. Nur das Anblasen (Temperaturempfindung?) wird an den Unterschenkeln nicht so gut empfunden, wie am Oberkörper. Die Schmerzempfindung ist vollkommen ungestört.

Der Gang des Patienten ist ein typischer, rein spastischer. Die Beine sind steif, die Füsse kleben mit den Spitzen am Boden. Der ganze

Körper ist etwas nach vorn geneigt, der Oberkörper macht bei jedem Schritt eine nickende Bewegung. Dabei sind die einzelnen Schritte aber ziemlich gross, folgen sich rasch, so dass Pat. auf glattem Boden ohne Stock allein gut vorwärts kommt. Unebenheiten des Bodens, Treppen u. dgl. machen grössere Schwierigkeiten.

An den Armen sind die Sehnenreflexe auch deutlich gesteigert. Sonst besteht in ihnen keine Störung. Alle Bewegungen rasch und sicher ausführbar. Blasenfunctionen vollkommen normal, ebenso die Stuhlentleerung.

In der Klinik trat nach mehrmonatlicher Ruhe und Behandlung mit warmen Bädern eine leichte Besserung der Spannung in den Beinen ein, so dass Pat. selbst mit dem Resultat ganz zufrieden war. Am 18. Mai 1886 wurde er entlassen.

Ungefähr 6½ Jahre später, am 11. November 1892, kam er wieder in die Klinik, weil sein Zustand sich langsam verschlechtert hatte. Das Allgemeinbefinden und der Ernährungszustand des Kranken waren zwar stets unverändert gut geblieben, allein das Gehen war ganz allmählich immer mühsamer und schlechter geworden. Bald nach seiner Entlassung aus der Klinik hatte Pat. beim Gehen einen Stock zu Hilfe nehmen müssen. Schmerzen hat Pat. nie gehabt, blos unangenehmes Spannungsgefühl in den Beinen und Zittern. Arme und Kopf stets völlig normal, ebenso keine Spur einer Blasenstörung.

Die jetzt wiederholt vorgenommenen klinischen Untersuchungen ergaben folgenden Befund:

Kopf. Intelligenz, Sprache, Kauen, Schlucken völlig normal. Pupillen mittelweit, leicht und deutlich reagierend. Augenbewegungen völlig ungestört. Sehen und Hören normal. Masseterreflex nicht gesteigert.

Obere Extremitäten. Pat. selbst giebt an, in den Armen „noch ebenso gesund zu sein, wie vor 25 Jahren“. Auch objectiv ist an den Bewegungen der Arme nichts Abnormes zu bemerken: kein Tremor, keine Unsicherheit. Muskelkraft ist sehr gut (Dynamometer 30 Kgrm.). Einige in den Deltoideis bemerkte kleine fasciculäre Zuckungen haben kaum pathologische Bedeutung.

Sehr auffallend ist aber die Erhöhung der Sehnenreflexe an den Armen. Vom Radiusköpfchen aus erfolgen lebhafte Zuckungen im Supinator longus und Biceps, vom Ulnaköpfchen aus in den Oberarmmuskeln und in den Beugern des Handgelenks. Auch die directen Triceps- und Bicepsreflexe sind sehr lebhaft. Beim Beklopfen der Claviculae treten Zuckungen im Deltoideus und Biceps auf. Ebenso von der ganzen Fascie auf der Bogen- und Vorderarmseite lebhafte Bicepszuckungen. — Auch die directe „mechanische Muskeleerregbarkeit“ ist erhöht. — Eine Rigidität der Armmuskeln ist aber keineswegs vorhanden. Alle passiven Bewegungen sind vollkommen leicht ausführbar. Hand und Finger können „schlotternd“ bewegt werden.

Sensibilität der Arme völlig normal.

Rumpf und untere Extremitäten. Liegt Pat. im Bett, so fühlen sich die Bauchdecken, insbesondere die Recti, gespannt an, so dass man den Leib nur schwer eindrücken kann. In den übrigen vorderen Rumpfmuskeln keine Rigidität. Rückenmuskeln s. u.

Die Beine liegen eng an einander gepresst völlig gestreckt im Bett. Die Füße sind etwas plantar flectirt, sämtliche Zehen in den ersten Phalangen dorsal flectirt, in den Endphalangen leicht gebeugt. Die Innenseiten beider Füße fest an einander gedrückt. Die Muskeln haben alle ihr früheres gutes Volumen bewahrt, sind aber insgesamt fast tetanisch gespannt und fühlen sich steinhart an, am stärksten die Wadenmuskeln. Die Adductionscontractur ist so stark, dass man die Beine nur mit Gewalt etwas aus einander bringen kann. Passive Bewegungen in den Knien oft kaum ausführbar, dann wieder das sogen. „Taschenmesserphänomen“ (plötzliches „Zusammenklappen“ des Knies). Beide Patellae sind durch die Muskelcontracturen vollkommen fest fixirt und nicht im Geringsten passiv beweglich. Die Füße sind passiv überhaupt kaum beweglich, ebenso die Zehen. Beim Stehen sind auch die Glutaei beiderseits fast tetanisch gespannt. Eine geringere, aber deutliche Rigidität zeigen die langen Rückenstrecker.

Theils scheinbar spontan, theils bei versuchten passiven Bewegungen tritt in beiden Beinen häufig ein lebhafter allgemeiner Tremor (Schüttelkrampf) ein.

Active Beweglichkeit der Beine. Aufheben der gestreckten Beine im Bett möglich, aber mühsam und nur so hoch, dass die Füße sich ca. 1—1½ Fuss hoch über die Bettfläche erheben. Auch bei diesen activen Bewegungsversuchen tritt oft lebhaftes Zittern des ganzen Beins ein. Abduction im Hüftgelenk mühsam (die Füße entfernen sich circa 1½ Fuss weit). Adduction in den Hüftgelenken kräftiger. Rollbewegungen im Hüftgelenk wegen der Muskelsteifigkeit nur mühsam ausführbar. — Anziehen und Ausstrecken der Beine (Beugung und Streckung im Hüft- und Kniegelenk) ausgiebig ausführbar; dabei geschieht das Anziehen der Beine an den Rumpf steif und langsam, das Ausstrecken rasch und kräftig. Auch die Bewegungen im Fussgelenk sind ausgiebig möglich, obwohl sie langsam und steif geschehen. Die Zehen sind links ziemlich gut beweglich, während rechts ihre Beweglichkeit auffallend beschränkt ist.

Prüft man die rohe Kraft aller Bewegungen in den Beinen durch passiven Widerstand, so zeigt sich, dass die Abductoren der Hüftgelenke entschieden paretisch sind, während die Adductoren noch grosse Kraft besitzen. Die Beuger der Oberschenkel (Ileo-Psoas) sind deutlich paretisch, während die Extension der Unterschenkel (Quadriceps) noch mit grosser Kraft geschieht. Von den Unterschenkelmuskeln sind die Strecker des Fusses (Tibialis anticus etc.) paretisch, die Wadenmuskeln dagegen offenbar noch sehr kräftig.

Beim Anziehen der Beine an den Rumpf (in Bettlage) tritt als beständige, nicht unterdrückbare Mitbewegung stets eine starke Contraction des M. tibialis anticus mit starkem Vorspringen seiner Sehne ein. Pat. ist daher nicht ohne Weiteres im Stande, seine Fusssohle flach auf die Bettfläche aufzusetzen. Erst wenn die anfängliche Anspannung des Tibialis anticus nachlässt, stellt sich der Fuss mit seiner Sohle auf die Bettfläche.

Der Gang des Pat. ist gegen früher viel mühsamer geworden. Aus dem rein „spastischen“ hat sich ein „spastisch-paretischer Gang“ entwickelt. Pat. muss beim Gehen stets einen Stock haben, mit dem er sich nach

vorn zu aufstützt, da der ganze beim Stehen und Gehen vornüber gebeugte Körper sonst leicht nach vorn fallen würde. Mit Hilfe des Stockes (nicht ohne denselben) kann Pat. auf ebenem Boden noch kurze Strecken gehen. Die Schritte sind aber viel kleiner, als früher. Die Beine, völlig steif, werden mühsamer und langsamer nach vorn geschleift; die Hacken be-

rühren den Boden nur wenig, während die Zehenballen am Boden kleben. Die sehr charakteristische Körperhaltung beim Stehen und Gehen wird durch die beigelegte Abbildung verdeutlicht.

Die Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten sehr lebhaft, soweit sie nicht durch die bestehende Muskelrigidität gehemmt werden. Starke Patellar- und Adductorenreflexe, anhaltendes Fussphänomen, auch deutliche directe Achillessehnenreflexe.

Hautreflexe normal, zum Theil auch ziemlich lebhaft. Nur die früher (s. oben) deutlichen Bauchdeckenreflexe sind jetzt nicht mehr gut hervorzurufen.

Sensibilität: Tastempfindung: Leise Berührungen mit einem feinen Haarpinsel werden ausnahmslos richtig gefühlt. Pat. giebt selbst an, dass er ganz ebenso gut fühle, wie früher. Nur bei einer Untersuchung behauptete er, die Berührung mit der Fingerspitze an den Unterschenkeln nicht ganz so scharf zu empfinden, als an den Oberschenkeln. Immerhin werden auch hier bei geschlossenen Augen die leisesten Berührungen empfunden. **Schmerzempfindung:** Nadelstiche werden in völlig normaler Weise schmerzhaft empfunden (dabei lebhaft Hautreflexe). **Temperaturempfindungen** an den Oberschenkeln ungestört, an den Unterschenkeln aber entschieden nicht völlig normal. Die Wärmeempfindung tritt daselbst etwas verspätet ein, ist aber doch dann deutlich vorhanden. Dagegen ist die Kälteempfindung an den Unterschenkeln sicher nicht unbeträchtlich herabgesetzt. Die Berührung mit Eiswasser wird wiederholt als „warm“ angegeben. — Ueber den Druck- und Muskelsinn finde ich leider keine Notiz in der Krankengeschichte. — Die elektrische Erregbarkeit aller Muskeln und Nerven ist in jeder Hinsicht eine völlig normale. Die Haut der Beine zeigt nicht die geringste vasomotorische oder trophische Störung. Gelenke normal. Die Blasenfunctionen waren stets vollkommen normal, ebenso die Stuhlentleerung. Sexuelle Störungen angeblich nie vorhanden.

Das Interesse, welches die eben ausführlich mitgetheilte Beobachtung meines Erachtens beansprucht, liegt einmal in der hier vorliegenden besonderen Art der langsamen Entwicklung einer fast vollständig reinen „spastischen Spinalparalyse“, sodann aber vor Allem in den eigenthümlichen hereditären Verhältnissen, in dem familiären Auftreten desselben ausgesprochenen Krankheitszustandes.

Betrachten wir zunächst die klinischen Eigenthümlichkeiten des Falles, so muss vor Allem der gesammte Krankheitsverlauf in Betracht gezogen werden. Bei einem in der Kindheit und ersten Jugendzeit völlig gesunden und kräftigen Menschen, welcher anfänglich noch die Strapazen des Militärdienstes ohne alle Schwierigkeit mitmachen kann, entwickelt sich ganz allmählich und anfangs kaum merklich eine eigenthümliche Störung in der Beweglichkeit der Beine. Die ersten Spuren haben sich wahrscheinlich schon im 26. Lebensjahre gezeigt, und doch hat Patient dann noch mehrere Jahre lang Soldat bleiben können. Erst im Alter von ca. 34 Jahren zeigt sich eine deutliche Gehstörung, welche so langsam zunimmt, dass erst nach weiteren ca. 14 Jahren die Störung eine auffällige geworden ist. Im 54sten Lebensjahre habe ich den Patienten zum ersten Mal untersucht, dann 7 Jahre später, während welcher langen Zeit eine sehr deutliche Zunahme in der Intensität der Symptome, aber keine Aenderung in dem von Anfang an ausgesprochenen fast rein spastisch-motorischen Charakter der Störung eingetreten war.

Im Jahre 1886 bestand das Krankheitsbild noch in einer ganz isolirt bestehenden spastischen Starre der unteren Extremitäten. Die einzig vorhandene wesentliche Störung war demnach die starke Erhöhung der Sehnenreflexe und die davon theils abhängige, theils wenigstens eng damit zusammenhängende Vermehrung des Muskeltonus an den unteren Extremitäten. Ich habe schon früher aus Anlass ähnlicher Beobachtungen des Näheren ausgeführt, dass man in solchen Fällen streng genommen nicht von einer spastischen Paralyse, sondern von einer spastischen Pseudoparalyse sprechen müsste. In der That war bei unserem Patienten im Jahre 1886 die rohe Kraft in den Beinmuskeln noch eine anscheinend völlig ungeschwächte und so beträchtliche, dass von einer wirklichen Parese der Muskeln gar keine Rede sein konnte. In solchen Fällen hängt daher die Gehstörung nur von der Rigidität der Muskeln und der Erhöhung der Sehnenreflexe ab. Die Beine sind steif in den Kniegelenken, weil die (reflectorische) Spannung des Quadriceps jede Beugung des Unterschenkels hindert. Ebenso bedingt die Spannung der Gastrocnemii das Kleben der Fussspitzen am Boden und den scharrenden Gang. Die einzelnen Schritte werden jedoch trotz der Steifigkeit der Beine schnell und gross ausgeführt, und derartige Kranke können trotz ihres auffallenden und krankhaften Ganges zunächst noch Stunden lang allein gehen. Freilich ermüden sie etwas leichter als in gesunden Tagen, weil sie auch die hemmenden Muskelspannungen activ zu überwinden haben, und ferner machen ihnen alle Unebenheiten des Bodens grosse Schwierigkeiten, weil sie dieselben nur sehr unvollkommen durch das mühsame Heben der Füße überwinden können. Daher auch das leichte Stolpern, zumal der ganze Körper bei derartigen Kranken allmählich immer mehr und mehr eine nach vornüber gebeugte Haltung einnimmt.

In den letzten 7 Jahren (von 1886—1893) hatte sich nun aus der spastischen Pseudoparalyse allmählich eine wirkliche spastische Parese der Beine entwickelt. Jetzt war der Gang womöglich noch steifer, aber dabei langsamer und schleppender geworden, die einzelnen Schritte waren viel kleiner, als früher, der Kranke ermüdete schon nach kurzem Gehen. Jetzt bedurfte er auch dringend eines Stockes, nicht nur zur allgemeinen Unterstützung des Körpers, sondern namentlich auch, was sehr charakteristisch ist, um das Vornüberfallen des vorgebeugten Körpers zu verhüten. Aus dem rein spastischen Gange war also ganz allmählich ein spastisch-paretischer Gang geworden.

Neben diesen so ausgesprochenen Störungen der Motilität bestand trotz der Jahrzehnte langen Krankheitsdauer keine Spur von Muskelatrophien und von Blasenstörungen und im Jahre 1886 auch noch kaum eine Spur von nachweislicher Sensibilitätsstörung. Erst jetzt im Jahre 1893 zeigt sich eine deutliche, aber sehr eigenthümlich beschränkte Sensibilitätsstörung: die Tastempfindung ist noch jetzt so gut, dass die leisesten Pinselstriche gefühlt werden, die Schmerzempfindlichkeit gegen Nadelstiche ist völlig normal, nur die Temperaturempfindung und zwar vor Allem die Kälteempfindung ist an den Unterschenkeln nicht unbeträchtlich gestört. Es besteht also nur eine ganz partielle Empfindungslähmung.

Fassen wir alle diese genannten Eigenthümlichkeiten des Krankheitsbildes zusammen und fragen nach dem anatomischen Process, welcher demselben zu Grunde liegt, so können wir nach dem heutigen Stande unserer Kenntnisse kaum zu einer anderen Annahme kommen, als zu derjenigen einer systematischen (strangförmigen) Erkrankung der Pyramidenbahnen oder vielmehr des zu den unteren Extremitäten gehörigen Abschnittes derselben. Wir haben es mit einem Krankheitsprocess zu thun, der wahrscheinlich schon über 30 Jahre lang in allmählich fortschreitender Entwicklung besteht und sich dabei trotzdem (von der geringen Thermoanästhesie zunächst abgesehen) offenbar nur auf die motorischen zu den Beinen gehörigen Fasern beschränkt hat. Diesen Krankheitsverlauf können wir durch die Annahme einer chronischen transversalen Myelitis, einer multiplen Sklerose, eines Tumors, einer langsamen Compression u. dgl. nicht erklären. Eine derartige Beschränkung eines progressiven spinalen Krankheitsprocesses auf ein bestimmtes physiologisches Fasergebiet finden wir nur bei den primären Systemdegenerationen.

Eine wesentliche Stütze findet diese Annahme aber in den eigenthümlichen hereditären Verhältnissen unseres Patienten, über welche oben berichtet ist. Obgleich ich, wie gesagt, die Angaben des Kranken leider nicht mehr persönlich controliren konnte, so geht aus ihnen doch meines Erachtens mit kaum zu bezweifelnder Sicherheit hervor, dass der Grossvater, der Vater, zwei Brüder des Vaters und ein Bruder des Patienten an derselben eigenthümlichen Gehstörung, zum Theil mit nachfolgender Lähmung, gelitten haben. Auch so viel geht noch aus den dürftigen Angaben unseres Kranken hervor, dass bei allen diesen befallenen Familiengliedern das Fortschreiten der Krankheit ebenfalls ein sehr langsames gewesen ist. Es braucht nun nicht näher hervorgehoben zu

werden, wie sehr diese eigenthümliche Familiarität der Krankheit zu Gunsten der Annahme einer primären systematischen Erkrankung spricht. Von keiner der anderen oben genannten, etwa noch in Frage kommenden spinalen Erkrankungen wissen wir, dass sie mit besonderer Vorliebe familiär auftritt, während das Vorkommen hereditärer (familiärer) Systemerkrankungen eine jetzt bereits durch zahlreiche klinische und anatomische Beobachtungen sicher festgestellte Thatsache ist. Selbst ohne anatomischen Beleg würde also unter den gegebenen Verhältnissen die Annahme einer primären Pyramidenbahn-Degeneration mindestens die allerwahrscheinlichste sein.

Allein dieser anatomische Nachweis ist ja bereits früher von mir in einem durchaus analogen Fall erbracht worden. Als ich unseren Kranken Polster zum ersten Mal sah, fiel mir die fast völlige Identität des Krankheitsbildes mit meinen beiden früheren Patienten, den Gebrüdern Gaum, sofort auf. Ja, merkwürdiger Weise hat Polster in seinem ganzen Körperbau, in der Grösse, Statur, ja ich meine beinahe auch in seinen Gesichtszügen eine so entschiedene Aehnlichkeit mit den Gaums, dass er ganz gut als ein dritter Bruder derselben hätte gelten können! Bei dem einen Bruder Gaum, bei dem die Section gemacht wurde, war nun der Befund, wie gesagt, ein ganz unzweideutiger. Es fand sich eine deutliche mittelstarke primäre systematische Degeneration beider Pyramiden-Seitenstrangbahnen, eine weit geringere Erkrankung der Kleinhirn-Seitenstrangbahnen und der Goll'schen Stränge. Diesen Befund für die anatomische Diagnose unseres Falles Polster zu verwerthen, ist bei den vollkommen analogen hereditären und klinischen Verhältnissen sicher gerechtfertigt, und ich nehme daher keinen Anstand, auch bei Polster eine im Wesentlichen durchaus ähnliche anatomische Erkrankung vorauszusetzen.

Hierbei ist hervorzuheben, dass die Degeneration der PyS wohl sicher die hauptsächlichste Erkrankung darstellt; von ihr hängen die wesentlichsten, am meisten charakteristischen Symptome (die Erhöhung der Sehnenreflexe, der spastische Gang, die schliesslichen Paresen) ab, und sie war demgemäss auch im Fall Gaum die am meisten ausgeprägte Veränderung im Rückenmark. Immerhin hat sich bei Gaum gezeigt, dass in geringerem Maasse doch auch andere spinale Systeme (KIS und GoS) erkranken können, und auch in dem klinischen Krankheitsbilde unseres Falles weist die vorhandene deutliche Störung der Temperaturempfindung an den Unterschenkeln darauf hin, dass neben den PyB noch andere (sensible) Fasern in geringem Maasse erkrankt sein müssen. Ob die

für die Temperaturempfindung bestimmten Fasern in den GoS oder gar in den Seitensträngen verlaufen, darüber wissen wir noch nichts Bestimmtes. Jedenfalls ist aber beachtenswerth, dass neben den im Vordergrund des Krankheitsbildes stehenden spastisch-paretischen Symptomen in geringem Maasse auch ein anderes Symptom hervorgetreten ist, welches auf eine geringe Mitbetheiligung eines anderen, von den PyB verschiedenen Systems hinweist.

Ehe wir auf einige weitere Eigenthümlichkeiten des Krankheitsbildes eingehen, muss ich noch hervorheben, dass sich in der Literatur noch eine dritte von Bernhardt¹⁾ veröffentlichte Beobachtungsreihe vorfindet, welche meines Erachtens ebenfalls sicher hierher gehört und einen weiteren werthvollen klinischen Beitrag zur Lehre von der hereditären spastischen Spinalparalyse darstellt. Leider hat Bernhardt bei der Abfassung seiner Arbeit meine 5 Jahre früher erfolgte Veröffentlichung nicht gekannt und ist daher zu keiner bestimmten Anschauung über das Wesen seiner Krankheitsfälle gekommen. Vergleicht man seine Fälle mit meinen Beobachtungen, so ist aber die Uebereinstimmung eine überraschende. Von 6 Brüdern litten 4 an ausgesprochener „spastischer Spinalparalyse“. Bei dreien derselben, über welche nähere Angaben vorliegen, „entwickelte sich mit dem Anfang der dreissiger Lebensjahre eine eminent langsam fortschreitende (zur Zeit der Untersuchung waren zwei Brüder 46 resp. 58 Jahre alt), nur auf die unteren Extremitäten beschränkte Parese mit Muskelsteifigkeit und stark erhöhten Sehnenreflexen, bei fast vollkommenem Mangel an Sensibilitäts- und Ernährungsstörungen. Die Blasen-Mastdarmfunction, die Potenz, die Intelligenz blieb ungestört.“ Dies ist doch wohl zweifellos derselbe Krankheitsprocess, welchen wir bei den Gebrüdern Gaum und den verschiedenen Mitgliedern der Familie Polster festgestellt haben. Bemerkenswerth ist noch, dass bei dem einen der drei Brüder L. (Bernhardt) schliesslich auch mässig starke Sprach- und Schlingstörungen und leichte Störungen in der Beweglichkeit der Augen festgestellt werden konnten. Hierdurch erinnerte das Krankheitsbild an dasjenige einer multiplen Sklerose, eine Aehnlichkeit, welche mir früher bei dem einen der Brüder Gaum auch aufgefallen war. Im Uebrigen handelte es sich aber auch in den Bernhardt'schen Fällen hauptsächlich um das reine Bild der spastischen Spinalparalyse in den unteren Extremitäten.

Alle erwähnten Beobachtungen führen zu dem Schluss, dass wir

1) Virchow's Archiv. Bd. CXXVI. S. 59.

berechtigt sind, eine besondere hereditäre (familiäre) Form der spastischen Spinalparalyse aufzustellen, welche ihrem Wesen nach offenbar in die grosse Gruppe der hereditären Systemerkrankungen gehört. Weitere Beobachtungen werden gewiss zu dem bisher Bekannten noch manche Einzelheiten hinzufügen. In ihren Hauptzügen kann man aber schon jetzt die genannte Krankheitsform ziemlich scharf umgrenzen.

Die Krankheit ist bis jetzt in auffallender Weise nur bei männlichen Familienmitgliedern beobachtet worden. Wenn auch die geringe Zahl der bisherigen Beobachtungen noch keinen ganz sicheren allgemeinen Schluss gestattet, so geht doch schon aus dem bisher Bekannten mindestens die auffallende stärkere Prädisposition des männlichen Geschlechts anscheinend deutlich hervor. Wo sich unter den Geschwistern Brüder und Schwestern befinden, sind stets die Schwestern verschont geblieben, während die Brüder alle oder wenigstens zum Theil von dem Leiden befallen wurden. Die Krankheit scheint sowohl familiär, als auch hereditär im engeren Sinne (bei mehreren Generationen) aufzutreten. Mehrere Beobachtungen (vgl. insbesondere die Krankengeschichten bei Bernhardt) weisen darauf hin, dass in derselben Familie neben der spastischen Spinalparalyse auch andere Nervenkrankheiten auftreten können.¹⁾

Die von der Krankheit befallenen Familienglieder sind ursprünglich scheinbar ganz normale kräftige und leistungsfähige Menschen. Die ersten Anzeichen ihres Leidens entwickeln sich so allmählich, dass der genauere Zeitpunkt des Beginns der Krankheit kaum festzustellen ist. Jedenfalls finden wir die ersten deutlich entwickelten Zeichen der Krankheit meist erst dann, wenn die Patienten ein Alter von ca. 25—30 Jahren erreicht haben, vielleicht manchmal etwas früher, in anderen Fällen auch noch später.

Das erste auffallende Symptom der Krankheit ist die Veränderung des Ganges. Nicht eigentliche Muskelschwäche, sondern Muskelsteifigkeit ist die erste Ursache der Gehstörung. Die Muskelsteifigkeit hängt von der Steigerung der Sehnenreflexe und der damit in engem Zusammenhange stehenden Vermehrung des Muskeltonus ab. Der Gang nimmt langsam immer mehr und mehr alle deutlichen Merkmale des rein spastischen Ganges an. Dabei kann die Muskelparese anfangs lange Zeit noch so gering sein, dass die Kranken Jahre lang trotz ihres auffallenden Ganges noch

1) Vgl. auch die vielleicht hierher gehörige Beobachtung von Philip (Brain 1886): in derselben Familie sind spastische Spinalparalyse und Dystrophia musculorum erblich.

Stunden lang gehen können. Erst viel später gesellt sich zu der Muskelrigidität echte Muskelparese hinzu. Dann wird das Gehen mühsamer und langsamer, aus den raschen grossen steifen Schritten werden kleine, langsame, schleppende Schritte, aber verbunden mit der gleichen oder womöglich noch verstärkten Rigidität der Beine, dem häufigen Zittern derselben (der früher sogenannten Spinal-epilepsie) und der, wie es scheint, häufig vorhandenen Vorwärtsneigung des ganzen Körpers. Aus dem spastischen Gange wird ein spastisch-paretischer Gang, und schliesslich kann es wahrscheinlich (nach jahrzehntelanger Krankheitsdauer) zu fast völliger Lähmung der Beine kommen.

Auf alle Einzelheiten dieser spastischen Paraplegie näher einzugehen, ist unnöthig, da die Erscheinungen an sich von anderen spastischen Paraplegien ja nicht wesentlich verschieden sind. Nur auf die auch bei unserem Patienten Polster sehr deutlich zu beobachtende Erscheinung der constanten starken Mitbewegung im *M. tibialis anticus* beim Beugen des Oberschenkels möchte ich hier noch einmal¹⁾ kurz aufmerksam machen, da diese nicht uninteressante Erscheinung fast bei allen spastischen Paraplegien in oft recht auffallender Weise hervortritt. Ueber das Verhalten der Sehnenreflexe, über ihre Beziehungen zur allgemeinen Muskelstarre, zum Zittern u. s. w. wüsste ich nichts Besonderes mehr hinzuzufügen. Charakteristisch und bemerkenswerth ist aber jedenfalls, dass gerade bei der hereditären spastischen Spinalparalyse die starke Steigerung der Sehnenreflexe dem Auftreten wirklicher Muskelparese viele Jahre lang vorhergehen kann. Prüft man im Einzelnen die rohe Kraft der Muskeln an den Beinen, so ist man oft erstaunt, wie bedeutend dieselbe noch ist. Erst nach jahrelangem Bestehen der rein spastischen Erscheinungen (Muskelrigidität und Steigerung der Sehnenreflexe) tritt eine wirkliche Muskelparese an den unteren Extremitäten hinzu. Ob diese beiden — demnach keineswegs parallel gehenden — Erscheinungen (Reflexsteigerung und Parese) von der Erkrankung verschiedener Fasern oder nur von einem verschiedenen Grade der Erkrankung derselben Fasern abhängig, lässt sich vorläufig nicht sicher entscheiden. Ueberhaupt kann eine Menge von Fragen, welche die Pathologie in Bezug auf das Verhalten der Reflexe an die Physiologie zu stellen hat, zur Zeit von letzterer noch nicht beantwortet werden.

Charakteristisch für die hereditäre spastische Spinalparalyse ist

1) Vgl. Neurologisches Centralblatt 1887. Nr. 1.

ferner der Umstand, dass der Hauptsache nach zunächst fast immer nur die zu den unteren Extremitäten gehörigen Fasern der PyB erkranken. Diese Thatsache hat durchaus nichts Auffallendes, wenn man bedenkt, dass auch bei vielen sonstigen hereditären Systemerkrankungen eine derartige Beschränkung der Degeneration auf einen bestimmten Theil des ganzen Systems stattfindet. Ich erinnere z. B. daran, dass bei hereditärer spinaler Muskelatrophie trotz jahrelangen Bestehens nur die Armmuskeln befallen sind, während die Beine nicht die geringste Störung zeigen, dass bei hereditärer „neuraler Muskelatrophie“ das Peroneusgebiet Jahre lang allein ergriffen sein kann, und Anderes. Uebrigens ist diese Beschränkung auf ein bestimmtes Gebiet nicht zu streng zu nehmen. So ist z. B. in allen meinen Fällen an den Armen eine auffallende Steigerung der Sehnenreflexe nachweisbar gewesen, welche zwar keine erhebliche weitere Störung zur Folge hatte, aber doch zuweilen ein gewisses Ungeschick resp. Intentionszittern der activen Bewegungen hervorrief. Ferner weisen die Bernhardt'schen Beobachtungen darauf hin, dass sich manchmal schliesslich zu den spastisch-paretischen Erscheinungen in den Beinen (ähnlich wie bei der amyotrophischen Lateralsklerose) auch analoge Störungen in der Innervation der Zunge, der Augen u. A. hinzugesellen können. Je grösser unsere klinische Erfahrung werden wird, um so mehr werden wir voraussichtlich noch andere Variationen des Krankheitsbildes oder Uebergänge zwischen der reinen hereditären spastischen Spinalparalyse und anderen verwandten hereditären Systemerkrankungen kennen lernen. Ist unsere Grundanschauung von dem Wesen der hereditären Systemerkrankungen richtig, so werden sich der Auffassung und Beurtheilung auch derartiger von dem Typus abweichenden Fälle keine besonderen Schwierigkeiten entgegenstellen.

Eine entschiedene Trennung — wenigstens in klinischer Hinsicht — verlangt die hier von mir besprochene Form der hereditären spastischen Spinalparalyse von derjenigen bekannten Krankheit, welche jetzt meist als „spastische Cerebrallähmung des Kindesalters“ bezeichnet wird. Bei dieser neuerdings wiederholt ausführlich besprochenen Krankheitsform¹⁾ handelt es sich auch um eine spastische Paraplegie der unteren Extremitäten, welche aber meist schon im frühesten Kindesalter (oder schon von Geburt an) auftritt, zu einer sehr charakteristischen abnorm steifen, gekreuzten Haltung der Beine führt und zuweilen (freilich keineswegs immer)

1) Vgl. insbesondere die vor Kurzem erschienene umfassende Monographie von S. Freud: „Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters“. 1893.

mit Störungen der Intelligenz verbunden sein kann. Soweit die noch spärlichen anatomischen Daten über diese Krankheit einen Schluss erlauben, handelt es sich hierbei um eine Agenesie, d. h. um eine von vornherein mangelhafte Entwicklung der Pyramidenbahnen, resp. ihrer Centren. Diese „spastische Cerebralparalyse“ kann, wie namentlich Beobachtungen von F. Schultze und Seeligmüller zuerst gezeigt haben, auch familiär, d. h. bei mehreren Geschwistern auftreten. Sie hat demnach als auf congenitaler abnormer Veranlagung beruhend entschieden eine nahe ätiologische Verwandtschaft mit unserer, erst im späteren Lebensalter sich entwickelnden Krankheit, darf aber doch wegen des im Ganzen verschiedenen, wenn auch natürlich in vielen einzelnen Beziehungen ähnlichen Krankheitsbildes (spastische Lähmung, Fehlen von Sensibilitäts- und Blasenstörungen, häufig Freibleiben der Arme) nicht ohne Weiteres mit ihr zusammengeworfen werden.

Wenn auch das familiäre Auftreten der spastischen Spinalparalyse uns zunächst den wichtigen Hinweis auf den tieferen Grund und das eigentliche Wesen der Erkrankung als einer auf abnormer congenitaler Beanlagung eines bestimmten Systems beruhenden Degeneration bestimmter Faserzüge geliefert hat, so ist damit keineswegs gesagt, dass die Krankheit immer familiär auftreten muss. Von allen anderen hereditären Systemerkrankungen wissen wir, dass sie keineswegs sehr selten auch vereinzelt vorkommen, sei es, dass eine Generation überhaupt nur aus einem Gliede besteht, oder dass trotz mehrerer Glieder nur bei einem derselben die abnorme Veranlagung zum Ausdruck kommt. Wie die genau bekannten Krankheitsformen der Friedreich'schen Ataxie, der juvenilen Dystrophie, der neurotischen Muskelatrophie u. a. auch vereinzelt beobachtet werden und auch dann ohne Bedenken zu den entsprechenden familiären Formen mit ihrer fest bestimmten anatomischen Grundlage hinzugerechnet werden können, ebenso kommt wahrscheinlich auch die „hereditäre spastische Spinalparalyse“ vereinzelt vor und wird trotzdem bei genauer Berücksichtigung aller oben hervorgehobenen Verhältnisse richtig erkannt und gedeutet werden können.

Von grundsätzlicher Bedeutung wird es aber späterhin sein, die wirklich hereditären (im weitesten Sinne des Wortes auf einer abnormen congenitalen Veranlagung einzelner Fasersysteme beruhenden) Seitenstrangsklerosen von etwaigen durch äussere Schädlichkeiten entstandenen Formen streng zu unterscheiden. Obwohl unsere Kenntnisse in dieser Hinsicht noch sehr gering sind, so bin ich doch schon jetzt der Meinung, dass keineswegs alle unter dem mehr

oder weniger scharf ausgeprägten Bilde der spastischen Spinalparalyse verlaufenden primären Seitenstrangsklerosen (resp. combinirten Systemerkrankungen mit hervorragender Bethheiligung der PyB) auf abnorme congenitale Verhältnisse zurückzuführen sind. Es würde verfrüht sein, schon jetzt klinische Unterschiede aufstellen zu wollen, allein das scharfe Betonen des ätiologischen Unterschiedes scheint mir doch schon jetzt im Interesse der weiteren Forschung wünschenswerth. Wie die hereditäre Tabes („Friedreich'sche Krankheit“) von der erworbenen postsyphilitischen Tabes trotz der vielfachen klinischen und anatomischen Aehnlichkeiten streng zu trennen ist, so müssen wir auch die hereditäre von der erworbenen „spastischen Spinalparalyse“ scharf unterscheiden. Welche äusseren Schädlichkeiten es sind, unter deren Einfluss die Pyramidenbahnen zuweilen degeneriren, wissen wir noch nicht bestimmt. Dass wir vor Allem an toxische und infectiöse Schädlichkeiten denken müssen, schliessen wir nur aus der Analogie mit unseren Erfahrungen über die sonstigen erworbenen Systemerkrankungen.

Ich fasse die Ergebnisse meiner bisherigen Beobachtungen kurz in folgenden Sätzen zusammen, wobei ich aber besonders hervorhebe, dass weitere Beobachtungen voraussichtlich noch manche Erweiterungen oder Einschränkungen nöthig machen werden:

1. Unter dem Einfluss einer abnormen angeborenen Veranlagung entwickelt sich zuweilen eine sehr langsam fortschreitende primäre systematische Degeneration in der PyB des Rückenmarks.

2. Dieses Leiden tritt in der Regel familiär auf, bei männlichen Familiengliedern anscheinend häufiger, als bei weiblichen.

3. Die ersten Anzeichen der Krankheit beginnen am häufigsten ca. im 20—30sten Lebensjahre in Form einer rein spastischen Bewegungsstörung der unteren Extremitäten (spastischer Gang u. s. w.).

4. Die Krankheit führt in der Regel erst nach vielen Jahren zu wirklicher spastischer Parese und Paraplegie der Beine. Die zu den oberen Extremitäten, zu der Zunge, den Lippen u. s. w. gehörigen Abschnitte der PyB erkranken viel später und viel seltener als der zu den Beinen gehörige Abschnitt.

5. In der Regel scheint sich die Erkrankung der PyB schliesslich mit leichten Degenerationen anderer Systeme (insbesondere in den KIS und GoS) zu combiniren. In klinischer Hinsicht scheinen vor Allem Störungen des Temperatursinns und ganz geringe Blasenstörungen auf diese Combination hinzuweisen.