

I.

Über die familiäre spastische Paraplegie.

Von

Dr. L. Newmark in San Francisco.

(Mit Tafel I. II.)

Im Jahre 1893¹⁾ habe ich über zwei Familien berichtet, bei denen das mehrfache Vorkommen von spastischer Starre der unteren Extremitäten beobachtet wurde. Es scheint mir nicht ohne Wert zu sein, jetzt, nachdem ungefähr zwölf Jahre seit der ersten Untersuchung dieser Familien verflossen sind, etwas über den Verlauf dieser familiären Krankheit mitzuteilen. Ausserdem hat der Tod eines der Patienten mir die Gelegenheit geboten, im Folgenden einen Beitrag zur Kenntnis der anatomischen Grundlage der familiären spastischen Paraplegie zu liefern.

1. Familie Schmits.

In der Familie Schmits, in welcher ein damals fünfzehnjähriges Mädchen und ihr fünf Jahre alter Bruder mit der Krankheit behaftet waren, sind seitdem keine anderen Mitglieder von derselben befallen worden. Das Mädchen, Minna S., hat nach Angabe der Mutter niemals die Beine in normaler Weise bewegen können und verriet gleich bei den ersten Gehversuchen im Alter von achtzehn Monaten die Störung in der Funktion der unteren Extremitäten. Sie bot zur Zeit meiner Publikation das Bild der reinen spastischen Paraplegie dar, das heisst sie schleifte mit den Fussspitzen am Boden, hielt die Knie adduziert und den Rumpf nach vorn gebeugt, hatte gesteigerte Knie-, Adduktoren- und Achillesreflexe, ohne jedoch einen Klonus auslösen zu lassen. Die Gehstörung war eher einer übermässigen Spannung als einer Schwäche der Muskeln zuzuschreiben. In den oberen Extremitäten war keine Funktionsstörung, wohl aber eine Steigerung der Sehnenreflexe vorhanden. Auch der Unterkieferreflex war lebhaft.

Bei meinem Besuche im September 1903 meinte die nun im siebenundzwanzigsten Jahre stehende, intelligente, gross und schlank gewachsene Patientin, dass die Krankheit fortgeschritten wäre. In der Kindheit habe sie sogar etwas laufen können, jetzt falle ihr das Gehen schwer, besonders

1) American Journal of the Med. Sciences. April 1893.
Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XXVII. Bd.

das Bergabgehen sei eine Qual. Sie ist eine vielbeschäftigte Schneiderin, hat also den vollen Gebrauch ihrer Hände. Ihr Gang ist sehr schwerfällig und mühsam, und macht jetzt den Eindruck, als ob Schwäche zu der Starre hinzugetreten wäre. In der Tat erfolgt die Flexion im Knie- und Hüftgelenk mit verminderter Kraft; die Extension des Unterschenkels aber wird gut ausgeführt. Beim Stehen und Gehen nehmen die Füße die Equino-varusstellung ein, während die Oberschenkel adduziert werden. Im Liegen ist kein Adduktorenkrampf vorhanden. Die Kniereflexe sind hochgradig gesteigert, beim Beklopfen der Patellarsehne gerät die ganze betreffende untere Extremität in einen Klonus. Der Fussklonus entsteht auch jederseits bei der leisesten Provokation. Beiderseits lässt sich das Babinskische Phänomen unzweideutig hervorrufen. Periost- und Sehnenreflexe der oberen Extremitäten sind gesteigert; Beklopfen des Akromion ruft leicht eine Muskelkontraktion hervor. Der Unterkieferreflex ist lebhaft. Störungen der Sensibilität, der Blase, des Mastdarms, der Pupillen, im Augenhintergrunde sind nicht nachzuweisen. Kein Strabismus, kein Nystagmus.

Von dem Knaben, Karl S., welcher jetzt siebenzehn Jahre alt ist, behauptet die Mutter ebenfalls, dass er „niemals so gegangen ist, wie andere Kinder“. Er fing mit ungefähr achtzehn Monaten an, zu gehen, und zwar gleich mit einem eigentümlichen Gange. Als ich ihn zuerst kennen lernte, war er fünf Jahre alt. Er stützte sich damals beim Gehen, wo er nur konnte, ging mit erhobenen Fersen, mit adduzierten Knieen, nach innen gewendeten Füßen. Die Kniereflexe waren sehr lebhaft; es liess sich nur ein kurzdauernder Fussklonus hervorrufen. Auch an den oberen Extremitäten, welche keine motorische Störung zeigten, waren lebhaft Reflexe. Der Unterkieferreflex liess sich leicht auflösen. Schon damals meinte die Mutter, dass die Krankheit nicht fortschreite, sondern im Gegenteil durch fortgesetzte Übungen die Starre abnehme.

Gegenwärtig, nach mehr als einem Jahrzehnt, finden wir diese Beobachtung der Mutter durch den Verlauf bestätigt. Zwar hat auch dieser Patient einen schleifenden Gang mit nach innen gewendeten Fussspitzen und mit einer Neigung, die Ferse vom Boden zu heben; doch kann er mit geringer Mühe und ziemlich rasch sich fortbewegen. Wenn er barfuss geht, erheben sich die Fersen nur sehr wenig. Die Kraft ist nicht herabgesetzt. Adduktorenkrampf ist nicht nachzuweisen. Passiv lassen sich die Füße bis zum rechten Winkel beugen. Fussklonus ist nicht vorhanden, ja der Achillesreflex ist kaum als gesteigert zu betrachten, und dasselbe gilt vom Kniephänomen. Die Reflexe an den oberen Gliedmassen und am Unterkiefer sind normal. Ich habe leider nur eine einzige Gelegenheit gehabt, den Knaben, welcher nicht in der Stadt wohnt, zu untersuchen, und konnte bei jener Untersuchung gar keinen Plantarreflex hervorrufen; ich weiss also nicht, ob das Babinskische Zeichen bei ihm besteht. Seine Füße waren damals sehr kalt und die Kälte ist ja oft dem Entstehen des Reflexes hinderlich. Ich bemerkte, dass die grosse Zehe, namentlich rechts, in der Ruhe zu Extension neigte. In Bezug auf Sensibilität, das Verhalten der Sphinkteren, der Pupillen und Papillen, der Augenbewegungen und die Intelligenz ist nichts Abnormes zu erwähnen.

Zwei weitere Geschwister sind gesund geblieben. Von diesen habe ich einen Bruder, Fritz, der jetzt einunddreissig Jahre zählt, wieder untersucht, ohne irgend welche Anomalien der Reflexe, insbesondere kein Ba-

binskisches Phänomen zu finden. Die neunundzwanzigjährige Schwester, Luise, welche bei der Untersuchung vor zwölf Jahren gesteigerte Reflexe zeigte, habe ich im November 1903 wiedergesehen. Sie hat auch jetzt lebhaft Knie- und Achillesreflexe; man kann den Reflex leicht hervorrufen, selbst dann, wenn sie durch Stemmen des Fusses gegen den Fussboden ihn möglichst am Entstehen zu verhindern sucht. Achillesreflexe sowie die Reflexe an den Oberextremitäten und am Unterkiefer sind lebhafter, als man sie gewöhnlich antrifft, ohne aber sicher pathologisch zu sein.

Den Cousin Edward K., welcher an einer schweren spastischen Diplegie und zeitweilig an epileptischen Krämpfen litt infolge von schwieriger Geburt mit Asphyxie, habe ich nicht wieder untersucht; er soll sich in unverändertem Zustande befinden. Seine Schwestern haben sich in normaler Weise entwickelt.

Ich habe mich wieder über die Heiraten und die erblichen Verhältnisse in dieser Familie genau erkundigt. Verwandtenehen werden bei Eltern und Grosseltern bestimmt in Abrede gestellt. Nach hereditären Krankheiten wollen die Mitglieder der Familie selbst fleissig geforscht haben, ohne das Vorkommen derselben bei früheren Generationen in irgend einer Linie feststellen zu können. Es ist aber an das Bestehen eines gewissen Grades von Schwachsinn bei der Grossmutter zu erinnern.

2. Familie O'Connor.

In der O'Connorschen Familie waren im ganzen vierzehn Kinder. Die Eltern waren grosse kräftige Leute. Der Vater, seit Jahren Arbeiter in einer Leuchtgaswerkstätte, lebt und ist gesund. Die Mutter ist vor etwa zwei Jahren plötzlich gestorben. Das erstgeborene Kind, ein Mädchen, ist im Alter von vier Jahren an einer nicht mehr zu ermittelnden Krankheit gestorben. Vier andere Kinder sind schon im Säuglingsalter gestorben, eins davon an tuberkulöser Meningitis.

1. James¹⁾ war sechzehn Jahre alt, als ich ihn zuerst beschrieb. Anderthalb Jahre früher hatte er begonnen einen gewissen Grad von Steifheit in den Beinen wahrzunehmen, besonders morgens beim Aufstehen. Eine progressive Tendenz war bei ihm schon seit Monaten nicht mehr zu erkennen. Die Rigidität war nur in geringem, obwohl deutlichem Grade ausgesprochen und der Gang war leicht spastisch. Knie- und Achillesreflexe waren deutlich gesteigert, aber ohne Klonus; ebenso die Reflexe an den oberen Extremitäten. Der Unterkieferreflex war gut ausgeprägt.

Im Juni 1893 habe ich notiert, dass James bedeutend gewachsen und

1) Das Bildnis von James ist das mittlere in der Gruppe der drei Brüder, welche im American Journ. of the Med. Sciences abgebildet sind, und ist mit Fig. 2 bezeichnet; im Text aber ist auf Fig. 1 verwiesen. William ist in der Illustration mit Fig. 1 und im Text mit Fig. 2 bezeichnet. Prof. Hirt hat die Illustration in der zweiten Auflage seines Lehrbuches der Nervenkrankheiten wiedergegeben und zwar mit der fehlerhaften Bezeichnung des Originals. Übrigens kommen zahlreiche Druckfehler, welche zum Teil den Sinn entstellen, in dieser Abhandlung vor. Es wurde mir keine Gelegenheit gegeben, Korrekturen zu besorgen, der Text ist stellenweise willkürlich und in confuser Art eingeteilt, und stellt ein Muster nachlässiger Redaktion dar.

weniger spastisch geworden ist. Ich habe ihn dann nicht wieder bis zum September 1903 gesehen. Er arbeitet jetzt als Fuhrmann. An seinem Gange fällt nichts Besonderes auf, ausser etwa, dass er die Kniee ein wenig aneinander zu reiben geneigt ist. Er giebt jedoch spontan an, dass er nicht gut laufen könne und dass es ihm Mühe mache, wenn er zu Pferde sitzt, die Schenkel genügend zu spreizen; deswegen verursache ihm das Reiten auch Schmerzen. Im ganzen ist er ein gut entwickelter junger Mann; nur fällt auf, dass im Vergleich zu der kräftigen Muskulatur der oberen Extremitäten die der unteren wenig entwickelt ist. In letzteren ist jedoch weder Herabsetzung der motorischen Kraft noch Verminderung der elektrischen Erregbarkeit zu erkennen. Kontrakturen sind weder in den Adduktoren- noch Achillessehnen vorhanden. Passiv und aktiv lassen sich die Füße bis zum rechten Winkel beugen. Fordert man ihn auf, in der Rückenlage schnell abwechselnde Beugungen und Streckungen der Beine auszuführen, so scheinen diese Bewegungen ein wenig steif und langsam zu geschehen. Die Sensibilität ist in allen Qualitäten in allen Körperteilen erhalten, auch die Stereognose an den Fusssohlen ist normal. Die Kniephänomene sind recht deutlich, gehen aber kaum über das Normale hinaus. Die Achillesreflexe sind sicherlich nicht gesteigert. Klonus ist nirgends zu erzielen. Die Füße sind hohl, die Zehen neigen zur Krallenstellung. Das Babinskische Zehenphänomen ist in typischer Weise beiderseits leicht auszulösen. Radius- und Olekranonreflexe an den oberen Extremitäten sind entschieden gesteigert. Der Unterkieferreflex ist lebhaft.

2. William fing im Alter von siebenundeinhalb Jahren an steifbeinig zu werden. Er musste sich der Krücken mindestens seit seinem neunten Lebensjahre bedienen. Wie in den anderen Fällen dieser Familie wird auch in diesem angegeben, dass die Rigidität schnell, innerhalb einer kurzen Zeit, denjenigen Grad erreichte, auf welchem sie dann Jahre lang annähernd verblieb. William und seine Angehörigen erblicken in einem Fall aus geringer Höhe die Ursache seiner Erkrankung. Bei meiner ersten Untersuchung waren Kontrakturen in den Knien, Adduktorenkrampf, Pes equinus vorhanden. Die Kniereflexe waren stark gesteigert, auch Fussklonus war da. In den oberen Extremitäten beschränkte sich die Abweichung von der Norm auf die Erhöhung der Reflexe. Der Unterkieferreflex war nicht lebhaft.

Am 16. November 1903 meinte der nun fünfundzwanzigjährige William, dass sein Zustand sich nicht wesentlich verändert habe, nur sei er ein wenig steifer geworden. Das Harnlassen geschehe ohne Schwierigkeit, dagegen leide er sehr an Stuhlverstopfung. Im vorigen Februar habe er sich einen „Tripper“ zugezogen; vor vier Wochen habe er sich am Auge „erkältet“ und ein Auge sei wie verschleiert; er habe ausserdem kleine Geschwürchen im Munde.

Es stellte sich heraus, dass diese Klagen sich auf frische syphilitische Erscheinungen bezogen; im Rachen und der übrigen Mundschleimhaut waren zahlreiche Plaques muqueuses, die Augenauffektion war eine Retinitis specifica. Unter spezifischer Behandlung schwanden diese Läsionen später.

Der Patient schleppt sich mühsam auf seinen Krücken umher. Durch den Adduktorenkrampf stossen die Kniee aneinander, so dass an der Haut über den inneren Kondylen Reibungseffekte entstehen. In der Rücken-

lage sind die Oberschenkel im Hüftgelenk gebeugt, die Kniee bis zum Winkel von ca. 120 Grad flektiert und der Patient ist nicht imstande, sie weiter zu strecken. Es besteht auch *Pes equinus*. Die Unterschenkel sind im Vergleich zu den oberen verhältnismässig dünn. Die Muskeln reagieren alle auf den faradischen Strom, aber wegen der Kontrakturen sind starke Ströme nötig, um die entsprechenden Bewegungen hervorzurufen. Dabei fiel auf, dass der Patient selbst bei Anwendung von Strömen mit ganz übereinander geschobenen Rollen eines kräftigen Induktionsapparates keine Unbehaglichkeit zu empfinden schien. Die weitere Untersuchung ergab, dass, während die Sensibilität oberhalb der Kniee überall normal ist, eine gewisse nicht hochgradige Herabsetzung der Tast-, Wärme-, Kälte- und Schmerzempfindlichkeit (letztere gegen Nadelstiche) hauptsächlich an der Innenseite, weniger an der Aussenseite der Unterschenkel bestand, an dem Fussrücken aber nicht nachweisbar war. Gegenüber der faradischen Bürste war eine geringe Unterempfindlichkeit ebenfalls vorhanden. Berührungen wurden an allen Stellen richtig lokalisiert; die Bewegungs- und Lageempfindung in den grossen Zehen ist normal. Patient gab nun an, dass er an den Unterschenkeln zu manchen Zeiten weniger empfinde als zu anderen; manchmal habe er dort fast gar keine Empfindung. Am 27. November war die Tast-, Kälte- und Schmerzempfindung am Unterschenkel normal; nur über der Patella schien sie herabgesetzt. Die Untersuchung mit dem faradischen Strom konnte diesmal nicht angestellt werden.

Wo die Kontrakturen den Bewegungen der Segmente der unteren Extremitäten nicht im Wege stehen, kann Patient erhebliche Kraft nicht an den Tag legen. Die Reflexerregbarkeit ist hochgradig gesteigert. Beklopft man die rechte Patellarsehne, so erhält man nicht nur eine lebhafte Streckung des Unterschenkels, sondern regelmässig gleichzeitig eine Adduktion des linken Oberschenkels; ebenso erfolgt eine Adduktion des rechten Oberschenkels neben Streckung des linken Unterschenkels beim Beklopfen des linken Ligamentum patellare. Zieht man die adduziert gehaltenen Oberschenkel in brücker Weise auseinander, so entsteht ein Adduktorenklonus. Fussklonus entsteht oft scheinbar schon spontan. Das Babinskische Phänomen ist beiderseits vorhanden. Bauch- und Kremasterreflexe sind normal. Die Motilität und Sensibilität in den oberen Extremitäten sind völlig normal. Die beim Beklopfen des unteren Radius und des Olekranon zu erzielenden Reflexe sind stark erhöht. Auch vom Akromion aus, sowie durch Beklopfen der Muskeln selbst sind lebhafte Zuckungen hervorzurufen. Der Unterkieferreflex dagegen ist nicht gesteigert. Im Gesicht, an der Zunge, an den Augenmuskeln und Sehnerven sind normale Verhältnisse.

3. John soll ungefähr acht Jahre alt gewesen sein, als sich das schon vorher bei ihm bestehende, sich in seinem Gange verratende Leiden infolge eines „Typho-malaria-Fiebers“ deutlicher hervortrat. Im Jahre 1890, als er elf Jahre alt war, wurde er im hiesigen Kinderhospital aufgenommen, wo bei seiner Aufnahme folgendes notiert wurde: „Hüften flektiert, Kniee flektiert und adduziert, beiderseitiger *Pes equinus*. Die Beine können durch Anwendung erheblicher Gewalt gestreckt werden, doch verursacht die so entstandene Stellung Schmerzen. Patient tritt mit den Fusspitzen auf.“

Um ihm das Gehen zu erleichtern, wurde von Dr. H. M. Sherman die Tenotomie der Achillessehnen beiderseits ausgeführt. Fig. 3 der vorher

genannten Illustration gibt anschaulich die zwei Jahre später bestehende charakteristische Stellung der unteren Extremitäten wieder. Patient konnte lange Wegstrecken ohne Ermüdung zurücklegen. Die Kniereflexe waren erhöht, es bestand schwacher Fussklonus. Bauch- und Kremasterreflexe waren sehr lebhaft. Alle Reflexe an den oberen Extremitäten waren gesteigert, ebenso der Unterkieferreflex. Es ist in meiner ersten Abhandlung ausdrücklich vermerkt, dass bei James und John die Bezeichnung „Lähmung“ nicht zutreffend wäre, denn eine Herabsetzung der motorischen Kraft lag nicht vor. Ich habe John in den folgenden paar Jahren gelegentlich noch einige Male mit charakteristischem Gange ohne irgend welche Mühe einherschreiten sehen, habe ihn dann ebenso wie seine Geschwister aus den Augen verloren, bis ich im Januar 1901 durch Dr. Philip King Brown erfuhr, dass John an Tuberkulose gestorben wäre. Brown machte die Autopsie, welche weit vorgeschrittene Lungenenphthise ergab, und überliess mir das Zentralnervensystem, dessen pathologischer Zustand weiter unten geschildert werden soll. Es wurde mir von Dr. Mahoney, welcher den Kranken behandelt hatte, berichtet, dass der spastische Zustand des John sich nicht verändert hatte, seitdem ich ihn das letzte Mal gesehen hatte. An Tuberkulose soll er fast zwei Jahre gelitten haben.

4. Mary. In meiner im Jahre 1893 veröffentlichten Beschreibung dieser Familie wird über die Mary angegeben: „Elf Jahre alt. Gesund. Gang normal. Sehnenreflexe an Ober- und Unterextremitäten gesteigert. Kurzer Fussklonus. Lebhafter Unterkieferreflex.“

Die Mary habe ich erst Anfang 1901 wiedergesehen. Sie hatte nun einen ausgesprochen spastischen Gang. Einer ihrer Brüder erzählt, dass sie sich, als sie ca. sechzehn Jahre alt war, wegen irgend einer fieberhaften Erkrankung zu Bette legen musste, und als sie wieder aufstand, da war sie ebenso steifbeinig, wie sie jetzt ist. Dr. Mahoney, welcher sie damals behandelte, bestätigte diese Angabe, fügte aber hinzu, dass schon vor jener, übrigens leichten fieberhaften Erkrankung die Rigidität schwach angedeutet war. Am 13. Juli 1902 konnte ich bei der Zweiundzwanzigjährigen folgenden Status aufnehmen: Die gutgenährte, kräftige Person hat einen typischen spastischen Gang. Der Pes equino-varus ist rechts ein wenig mehr ausgesprochen als links. Die Kontraktur der Achillessehnen lässt sich passiv nicht überwinden. Adduktorenkrampf ist weder im Sitzen noch Liegen deutlich. Motorische Schwäche ist durchaus nicht vorhanden, Patientin kann weite Wege ohne Ermüdung gehen; hierbei nützt sie ihre Schuhe an den Spitzen ab, während die Absätze noch unversehrt sind.

In der Ruhe befinden sich beiderseits alle Zehen mit Ausnahme der grossen in Dorsalflexionsstellung. Kitzeln der Fusssohlen ruft einen lebhaften Reflex hervor, welcher nur in Extensions-, nie in Flexionsbewegungen der Zehen besteht. Die Extension der grossen Zehe ist prompt, nicht so träge, wie man das beim typischen Babinskischen Phänomen beobachtet. Fussklonus lässt sich jederseits auslösen. Man bemerkt im Klonus, wohl wegen der Kontraktur, auch eine gewisse laterale Bewegung des Fusses. Spannung in den Kniegelenken besteht nicht. Die Partellarreflexe sind erheblich gesteigert. In den Armen ist keine Rigidität vorhanden. Radius- und Tricepssehnenreflexe sind erhöht. Der Unterkieferreflex lässt sich leicht hervorrufen. Die Sensibilität wurde überall in allen Modifikationen

genau geprüft und normal befunden. Blase, Augenbewegungen, Papillae nervi optici normal. Kein Nystagmus.

5. Frank wurde im Alter von acht Jahren von seinen Eltern als „etwas steif in den Knien“ betrachtet. Der Gang war damals nicht deutlich spastisch, doch war die Neigung vorhanden, die Kniee aneinander zu stoßen. Die Patellarreflexe waren beträchtlich gesteigert. Es bestand schwacher, aber deutlicher Fussklonus. Die Reflexe in den oberen Extremitäten waren ziemlich lebhaft, der Unterkieferreflex deutlich.

Am 9. Februar 1904 bekam ich ihn endlich wieder einmal zu Gesicht. Er ist jetzt zwanzig Jahre alt. Er sagt, er habe auch die Familienkrankheit, sie bestehe bei ihm schon, solange er sich erinnern könne. Das Übel sei stationär. Er gibt an, dass das rechte Bein schlimmer sei als das linke, dass seine Kniee aneinander stößen, die Füße beim Gehen sich nach einwärts kehren, und er demonstriert an seinem Schuhwerk, wie sich die Sohlen an ihrem inneren Rande abnutzen. Nach längerem Stehen erhebe sich die Ferse vom Boden, dann fange das Bein zu zittern an.

Auch bei diesem, im übrigen gut gewachsenen jungen Manne erscheinen die unteren Extremitäten auffallend grazil im Vergleich zu den Armen. Ihre motorische Kraft ist jedoch unverringert, ihre Muskeln reagieren gut auf schwache elektrische Ströme. Aktiv lassen sich die Füße bis zum rechten Winkel beugen. Kontrakturen zeigen sich nirgends, solange er die Rückenlage einnimmt: er kann die Oberschenkel weit spreizen, rasche abwechselnde Bewegungen in Hüft- und Kniegelenken ausführen. Erst wenn er aufsteht und herumgeht, stellen sich die von ihm selbst angegebenen Störungen ein, und zwar in nur mässigem Grade. Das Babinski'sche Zehenphänomen ist rechts und links nachzuweisen. Links ist ausgesprochener, rechts nur sehr schwacher Fussklonus (im Widerspruch mit seiner Angabe, dass das rechte Bein mehr affiziert sei als das linke. Die Patellarreflexe sind beide gesteigert und lassen sich hervorrufen durch Beklopfen der Tibia, selbst in der Mitte des Unterschenkels. Links kann man Patellarklonus zustande bringen, auch rechts, aber viel schwächer als links.

Die oberen Extremitäten sind kräftig. Ihre Reflexerregbarkeit ist entschieden, aber nicht stark erhöht. Ziemlich lebhafter Unterkieferreflex. Sensibilität in allen Qualitäten normal. Blasen- und andere Funktionen in Ordnung.

6. Maggie hatte im Alter von sechs Jahren stark erhöhte Knie-reflexe. Schwacher Fussklonus konnte mit Schwierigkeit hervorgerufen werden. Die Sehnenreflexe der oberen Extremitäten waren nicht gesteigert. Der Unterkieferreflex war recht lebhaft. Die Eltern meinten damals, das Kind hätte für gewöhnlich einen „trägen schleppenden Gang“. Ich habe später über diese Patientin in einem kleinem Aufsatz¹⁾, welchem ich folgende Notizen entnehme, weiteres berichtet. Im Juni 1893 war mir nichts Besonderes an ihrem Gang oder ihrer Haltung aufgefallen. Erst im März 1894 sah ich sie wieder, und da fand ich sie dermaßen spastisch, dass sie sich nicht ohne Unterstützung fortbewegen konnte. Wurde sie leicht

1) A Further Contribution to the Study of the Family Form of Spastic Paraplegia. Medical News. 16. Januar 1897. Darin werden auch zwei Schwestern, sechs resp. vier Jahre alt, aus einer anderen Familie beschrieben, welche neben Sprachstörung beginnende spastische Rigidität der unteren Extremitäten zeigten.

gestützt, so war sie imstande, auf den Fussspitzen sich vorwärts zu schleifen. Die Equinusstellung war rechts etwas mehr als links ausgesprochen. Während sie auf einem Stuhle sass, zeigte sie weder Adduktorenkrampf noch Steifheit in den Kniegelenken. Jederseits neigte die grosse Zehe zu Hyperextension. Liess man sie aufstehen, so konnte sie sich ein paar Minuten balancieren, indem sie den Rumpf nach vorn neigte, die unteren Extremitäten im Hüft- und Kniegelenk beugte, die Oberschenkel adduzierte und die Fersen vom Boden aufzog. Die Kniereflexe waren sehr gesteigert, ebenso die Achillessehnenreflexe. Beklopfte man die rechte Achillessehne mehrere Male rasch hintereinander, ehe man den Fuss dorsal flektierte, so konnte man einen Fussklonus hervorrufen, welcher so lange andauerte, als man die Dorsalflexion fortsetzte. Links dagegen liess sich auf diese Weise nur ein sehr kurzer Klonus erzeugen. Der Plantarreflex war sehr schwach. Vom Babinskischen Zeichen wusste ich damals nichts, doch liess sich die erwähnte Hyperextension der grossen Zehen vielleicht im selben Sinne deuten. In den oberen Gliedmassen waren die Reflexe ebenfalls erhöht. Der Unterkieferreflex war anwesend. An der rechten Cornea war ein Leukom. Ende des Jahres 1895 hatte sich in ihrem spastischen Zustande nichts geändert.

Die Mutter erzählte, dass die Patientin bis zum August 1893 gesund gewesen wäre. Um diese Zeit bekam sie Bronchitis, gleich darauf Keuchhusten, und während dieser Erkrankung stellte sich der spastische Zustand ein. Vor der Erkrankung wäre sie ein fröhliches Kind gewesen, seit derselben aber wäre sie deprimiert und schweigsam geworden. Im März 1894 hielt der Husten noch an; sie fieberte auch noch, hatte bronchitische Erscheinungen, vergrösserte Halsdrüsen und erregte den Verdacht auf Tuberkulose. Bei der letzten Untersuchung am Ende des Jahres 1895 hatte sich der allgemeine Gesundheitszustand gehoben. Danach habe ich die Patientin nicht wieder gesehen. Sie ist im Januar 1900 gestorben und zwar, wie mir Dr. Mahoney berichtet, an Lungentuberkulose.

7. Matthew wurde zuerst im Alter von dreiundeinhalb Jahren untersucht. Sein Gang war normal. Lebhafter Patellar- und Unterkieferreflex wurden damals notiert; ferner steht in dem damaligen Berichte, dass die anderen tiefen Reflexe nicht übermässig zu sein schienen. Der Knabe, welcher vierzehn Jahre alt ist, ist noch (Oktober 1903) gesund. Keine Rigidität der unteren Gliedmassen, kein Babinskisches Zeichen. Die Achillessehnenreflexe sind lebhaft, ohne dass Klonus bestände. Die Kniereflexe sind lebhaft. Die Periost- und Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten sind lebhaft, ohne pathologisch gesteigert zu sein. Der Unterkieferreflex ist leicht hervorzurufen.

8. Edward, zehn Jahre alt, betrachtet sich selbst und wird von seinen Angehörigen ebenfalls als „lahm“ angesehen. Der älteste Bruder behauptet, die Affektion bestehe seit dem sechsten Lebensjahre. Als ich an seinem Gange beim Auf- und Abgehen im Zimmer ausser einer gewissen Schwerfälligkeit nichts Abnormes wahrnehmen konnte und ich einen seiner anwesenden Brüder fragte, was er an der Bewegungsart des Knaben auszusetzen hätte, wurde mir geantwortet, dass er „die Kniee aneinander stösse“. Bei einer anderen Gelegenheit wurde auch von einem anderen Bruder entschieden daran festgehalten, dass das Familienübel den Edward

nicht verschont hatte. Soweit die Dimensionen des Zimmers es zuliessen, habe ich ihn laufen, ferner verschiedene Bewegungen, wie auf den Hacken Einhergehen, mit gespreizten Schenkeln Stehen ausführen lassen, aber kein durch Rigidität oder sonstwie verursachtes Bewegungshindernis erkennen können. Kniephänomen, Achillessehnenreflexe, sowie Reflexe an den oberen Extremitäten sind ziemlich lebhaft wie bei Matthew. Der Plantarreflex ist völlig normal.

9. Gertrude, untersucht im Juli 1902 im Alter von fünf Jahren, ist normal. Bei der nur einmal vorgenommenen Untersuchung erschien das Kniephänomen sowie der Achillessehnenreflex links um ein Geringes lebhafter als rechts. Der Plantarreflex insbesondere ist ganz normal.

Bei allen diesen Geschwistern, ausser William, ist die Sensibilität in allen Qualitäten normal; es fehlen bei allen Blasenstörungen, Nystagmus, Strabismus, Veränderungen an den Pupillen, sowie am Augenhintergrund, endlich geistige Defekte.

Da wiederholt von verschiedenen Nachbarn und Bekannten dieser Leute behauptet wurde, dass die Eltern blutsverwandt wären, so habe ich wieder nachgefragt, aber bestimmt verneinende Antwort erhalten. Auch Dr. Mahonay hatte im Laufe der Jahre mit den Eltern den etwaigen Einfluss von Verwandtenehen und hereditären Verhältnissen auf die Produktion der Familienkrankheit besprochen, ohne etwas Positives eruieren zu können.

Es handelt sich in beiden Familienreihen um die reine spastische Paraplegie, welche weder mit sensiblen Symptomen, Sphinkterenschwäche, noch mit geistigen Defekten oder sonst auf die Beteiligung des Gehirns hinweisenden Erscheinungen kompliziert ist. Ich ziehe hierbei den der erstbeschriebenen Familie angehörigen Cousin nicht in Betracht, denn ich glaube diesen Fall einem Geburtstrauma zuschreiben, ihn also exogen auffassen zu müssen. Was ferner die Sensibilitätsstörung bei William O'Connor anbetrifft, so war diese früher nicht vorhanden, zu einer Zeit, als der spastische Zustand sich schon voll entwickelt hatte, und auch jetzt ist dieselbe unbestimmter Art und unbeständigen Grades. William ist am schwersten von der Krankheit betroffen; vielleicht gesellen sich regelmässig leichtere Sensibilitätsstörungen in weit vorgeschrittenen Fällen hinzu.¹⁾ Ob übrigens die Fälle „rein“ sind oder nicht, braucht nicht unsere Auffassung ihres Wesens als endogener Krankheiten, oder, um mit Gowers²⁾ zu reden, als „Abiotrophien“ zu beeinflussen. Verschiedenheiten in der Symptomatologie, z. B. zwischen der familiären spastischen Paraplegie und der Friedreichschen Krankheit, dürfen ihrer Zusammenfassung als auf vitalem Defekt gewisser Gewebsteile beruhenden Krankheiten nicht

1) Vgl. Strümpells Fall Polster. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkde. Bd. 4.

2) Lancet, 12. April. 1902. Gowers spricht von „abiotic spastic paraplegia“.

im Wege stehen. Ebensowenig stellt das Hinzutreten der Opticusatrophie, des Schwachsinnns, der Muskelatrophien, der Bulbärsymptome, der Knochenleiden, der Katarakte (wovon wir Beispiele bei Higier, Freud, Jendrassik und anderen finden) einen tiefgreifenden, wesentlichen Unterschied dar. Das klinische Bild hängt eben in diesen Fällen von den Strukturen ab, deren mangelhafte Anlage respective ungenügende Lebenskraft sich durch ihr funktionelles Versagen und ihre vor dem allgemeinen Tode des Organismus stattfindende Abnützung äussert. Das verschiedene Alter, in welchem die „abiotische“ Krankheit zum Vorschein kommt, kann als Maß der inhärenten Dauerhaftigkeit der betreffenden Gewebe angesehen werden; denn das erste Auftreten der Störungen ist nicht in erster Linie von äusserlichen oder zufälligen Einflüssen abhängig, trotz des Vorkommens solcher in den Anamnesen, weil, wie wir diese Krankheiten in den einzelnen Familien in nahezu gleicher Form antreffen, wir sie auch in den einzelnen Familien in nahezu gleichen Lebensabschnitten auftreten sehen. So verriet sich das Leiden in der ersten der vorhin beschriebenen Familien bei beiden Geschwistern bei den ersten Gehversuchen im zweiten Lebensjahre, mithin im frühen Kindesalter, wenn es nicht gar angeboren ist. Bei den Geschwistern, über welche Achard und Fresson¹⁾ berichten, wurde der Beginn in dem einen Falle in das Alter von einem Jahre, im anderen in das Alter von sechszehn Monaten verlegt. In einer der von v. Krafft-Ebing²⁾ veröffentlichten Familien bemerkte man die Krankheit bei einem Kinde, als es circa fünf Monate alt war, bei zwei anderen Geschwistern schon vor dem Alter von zwei Jahren. Bei Hochhaus³⁾ finden wir drei Geschwister, welche im zweiten Jahre erkrankten; bei Erb⁴⁾ erkrankten zwei Schwestern mit vier Jahren, bei Souques⁵⁾ ein Mädchen mit drei Jahren, ihr Bruder mit fünf Jahren. In einer von Bayley⁶⁾ beobachteten Familie kam die spastische Paraplegie in fünf Generationen vor. Die von ihm untersuchten Mitglieder gehörten den letzten drei Generationen an. Ein Kind von drei Jahren hatte von den ersten Gehversuchen an einen abnormen Gang, die

1) Gazette hebdomadaire, 24. Dec. 1896. Ref. im Journal of Nervous and Ment. Dis. Vol. 24. S. 296.

2) v. Krafft-Ebing, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 17.

3) Hochhaus, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 9.

4) Erb, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 6.

5) Souques, Rev. Neurologique 1895. Raymond, Clinique des maladies du Syst. Nerv. 1894—1895.

6) Bayley, Journ. of Nerv. and Ment. Dis. Vol. 24 S. 697. Die spätere Veröffentlichung von Spiller (Philadelphia Med. Journ. June 21. 1902) betrifft offenbar dieselbe Familie.

anderen erkrankten alle zwischen dem dritten und sechsten Jahre. In meiner Familie O'Connor ist das Erkrankungsalter bei den sechs sicherlich befallenen Geschwistern, soweit ich ermitteln konnte (sehr genau werden die Zahlen wohl nicht sein), 14, 7, 9, 16, 8, 8 Jahre; der Beginn fällt also beiläufig in die Periode zwischen Zahnwechsel und Pubertät. Die zwei von Raymond und Souques¹⁾ geschilderten Schwestern erkrankten mit neun, resp. zwölf Jahren. Von den drei Brüdern in der Abhandlung von Kuhn²⁾ erkrankte einer mit zwölf, die beiden anderen mit achtzehn Jahren. Weiter berichtet v. Krafft-Ebing³⁾ über einen Patienten, bei welchem sich das Übel circa im 27. Jahre einstellte, dessen Bruder mit 24, dessen Schwester im Alter von 22 Jahren davon betroffen wurde; in dieser Familie erlagen die beteiligten Organe erst im dritten Lebensjahrzehnt. Bei Bernhardt's⁴⁾ Patienten entwickelte sich die Krankheit mit dem Anfang der 30. Jahre; bei dem jüngeren der von Strümpell⁵⁾ beschriebenen Brüder Gaum frühestens gegen Ende seines dritten, bei den älteren endlich sogar erst um die Mitte des sechsten Lebensdezzenniums.

Von der Regel, dass in ein und derselben Familie die Krankheit sich im gleichen Lebensabschnitt einstellt, gibt es auch Ausnahmen. Während zwei Brüder aus einer von Tooth⁶⁾ geschilderten Familie, welche eine allerdings nicht ganz unkomplizierte spastische Paraplegie darboten, beide mit fünfzehn Jahren erkrankten, fiel der Beginn bei einem einer anderen Familie angehörigen Knaben in das zehnte, bei dessen Bruder aber schon in das dritte Lebensjahr. Auch bei meiner Familie O'Connor sind die Altersdifferenzen beim ersten Erscheinen des Leidens vielleicht gross genug, um als Abweichung von der Regel zu gelten. Endlich gibt Jendrassik⁷⁾, welchem die sonst herrschende Regel aufgefallen ist, als Ausnahme an, dass in einer von Melotti und Cantalamessa beobachteten Familie ein Kind von Beginn an, ein Bruder mit zwanzig und ein anderer erst mit vierzig Jahren die ersten Gehstörungen gezeigt haben soll. Im allgemeinen aber ergibt ein Vergleich der hierhergehörigen Beobachtungen, dass es bei den belasteten Mitgliedern ein und derselben Familie eine für diese Familie bestimmte Beschränkung der Lebensdauer der zur Erkrankung disponierten Gewebe gibt. Man darf daher wohl vermuten, dass die fieber-

1) Raymond und Souques, *Semaine médicale*. 1896. Aug. 8.

2) Kühn, *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde.* Bd. 22.

3) v. Krafft-Ebing a.a.O.

4) Bernhardt, *Virchows Archiv* 1891. Bd. 26.

5) Strümpell, *Archiv f. Psych.* 1886. Bd. 17.

6) Tooth, *St. Bartholomews Hospital Reports*. Vol. 28.

7) Jendrassik, *Deutsches Arch. f. klin. Med.* Bd. 58.

haften Erkrankungen und sonstigen accidentellen Ereignisse, welche in den Anamnesen als auslösende Faktoren eine Rolle spielen, nur in demjenigen Lebensabschnitte diese Wirkung entfalten können, in welchen die betreffenden Gewebsteile ihrer Erschöpfung nahe sind. Was z. B. bei den Mitgliedern der Familie O'Connor schon im mittleren bis späteren Kindesalter die spastische Paraplegie zustande bringt, wirkt bei den Brüdern kaum erst im Mannesalter.

Der Verlauf des Leidens variiert bei den verschiedenen Mitgliedern innerhalb einer Familie. In ziemlich akuter oder subakuter Weise, besonders wie es scheint, nach febrilen Erkrankungen oder Verletzungen kann die Krankheit denjenigen Grad erreichen, welcher dann für längere Zeit oder auch permanent den Höhepunkt ihres Fortschreitens darstellt. In den milderer Fällen ist eine gewisse Besserung möglich, wie beim Knaben der Familie Schmits und bei James O'Connor. Auch Hochhaus erwähnt bei einem seiner Kranken eine wesentliche Besserung. In manchen Fällen tritt nach langem Stillstand eine langsame Progression wieder ein; so in einem Falle von Achard und Fresson, wo von dem Alter von sechzehn Monaten an der Zustand bis zum Alter von neun oder zehn Jahren stationär blieb, um sich erst dann zu verschlimmern; ferner bei einem Kranken v. Krafft-Ebings, welcher nach fünfjähriger Pause sich wieder während sechs Jahren verschlimmerte. Bei William O'Connor, dessen Zustand lange sich gleich zu bleiben schien, ist jetzt eine langsame Verschlechterung nicht zu verkennen.

Die Krankheit ist bei den von mir beobachteten Patienten in ihrer eigenen Generation de novo entstanden. Ebenso wie bisweilen die Friedreichsche Krankheit wird die familiäre spastische Paraplegie auch in der Ascendenz angetroffen. Am frappantesten tritt dies in der schon angeführten Beobachtung von Bayley hervor¹⁾, wo das Leiden in fünf Generationen einer Familie vorkam, und zwar nur direkt übertragen wurde; denn blieb ein Mitglied dieser Familie verschont, so war die Nachkommenschaft dieses Mitgliedes sicher immun, dagegen erkrankten die Sprösslinge eines spastischen Mitgliedes — gleichgültig ob eines männlichen oder weiblichen — mit erheblicher Wahrscheinlichkeit.

Jendrassik²⁾ legt grosses Gewicht auf den Einfluss der Verwandtenehen, denn in sechs Familien, in welchen die spastische Paraplegie vorkam, hat er die Blutsverwandschaft regelmässig vorgefunden.

1) Nach Spiller trat die Krankheit vielleicht sogar in einer noch früheren Generation dieser Familie auf.

2) Jendrassik, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 22. S. 492.

Auch bei Erbs Patienten, in einer der Beobachtungen v. Krafft-Ebings und in noch anderen Fällen waren die Eltern blutsverwandt. Oft ist dem aber nicht so, auch in meinen Fällen nicht, soweit ermittelt werden konnte. Wir möchten daher für diese Fälle unsere Zuflucht zu der Hypothese nehmen, dass das Vitium nicht auf dem Vorhandensein latenter ererbter und weiter vererbbarer pathologischer Eigenschaften bei dem einen oder dem anderen der doch allem Anschein nach gesunden Eltern, oder gar bei beiden beruht, sondern dass es ein neues durch die Vereinigung der aus irgend einem Grunde nicht zu einander passenden elterlichen Keime entstandenes Produkt ist.¹⁾

Was die pathologische Anatomie der familiären spastischen Paraplegie anbetrifft, so ergab die Untersuchung des Rückenmarks des John O'Connor folgendes²⁾:

Querschnitte, in welchen die Markscheiden gefärbt sind, lassen schon ganz unten im Sakralmark mit blossen Auge eine schwache Lichtung in den Pyramidenseitensträngen erkennen. Fig. 1 illustriert die Degeneration der Pyramidenseitenstränge an einem Präparat aus dem unteren Lendenmark. Vordere und hintere Wurzeln, Lissauersche Randzone und die übrige weisse Substanz lassen hier keine Veränderung wahrnehmen. Erst in Schnitten aus dem mittleren Teile der Lendenanschwellung gesellt sich zu der Entartung in den Pyramidensträngen eine Veränderung in den Hintersträngen (Fig. 2 auf Taf. I.II) hinzu. In Markscheidenpräparaten sieht man schon mit blossen Auge sehr deutlich eine geringe Aufhellung und ausgesprochene siebartige Durchlöcherung in den medialen Partien der Hinterstränge. Die Durchlöcherung fehlt meist ventralwärts in dem der hinteren Commissur anliegenden und auch in dem an der dorsalen Peripherie des Rückenmarks angrenzenden Felde; sie wird nur wenig in einem schmalen, beiderseits längs des Septum med. posticum verlaufenden Streifen angetroffen. In den lateralen Partien der Hinterstränge sind die Lücken spärlich. Das areolare Feld nimmt ungefähr die mittleren zwei Viertel der medialen Hinterstränge — von der hinteren Commissur nach der dorsalen Peripherie zu berechnet — ein; es entspricht im grossen und ganzen der mittleren Wurzelzone von Fleischig. An van Giesonschen sowie an mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Präparaten springt die Durchlöcherung besonders klar in die Augen. Unter dem Mikroskope fällt der Kontrast auf zwischen dem an der dorsalen Peripherie und unmittelbar am Sept. med. post.

1) Ein derartiger Gedanke ist von Charles Mercier in Tukes Dictionary of Psychological Medicine, Artikel „Heredity“, ausgeführt.

2) Die Sektion fand zwanzig Stunden nach dem Tode statt. Das Zentralnervensystem wurde in Orthscher Flüssigkeit fixiert und dann lange Zeit in Kali chronicum-Lösung aufbewahrt, ehe die weitere Bearbeitung unternommen werden konnte. Stückchen aus dem Hals- und oberen Brustmark wurden nach Marchi, andere aus der motorischen Hirnrinde in Alkohol fixiert und nach Nissl gefärbt. Meist kamen Färbungen nach Weigert-Wolters, nach van Gieson und mit Hämatoxylin-Eosin zur Anwendung.

liegenden Gebiete mit dichter Neuroglia und gut erhaltenen Nervenfasern, und dem in dem angegebenen Teile der Hinterstränge vorhandenen weitmäschigen Gewebe. In letzterem sind weite Räume zwischen den Neurogliazügen zu sehen. Manche von den vergrösserten Maschenräumen sind leer, andere enthalten amorphes Material und verschiedene Gebilde, deren Deutung gelegentlich Schwierigkeit bereitet. Neben Nervenfasern, an denen Markscheide und Axenzylinder mittelst der van Giesonschen Methode zu erkennen sind, sieht man auch nackte, oft wandständige, Axenzylinder. Die meisten Axenzylinder sind von normaler Grösse und haben durch das Fuchsin die gewöhnliche tiefrote Farbe angenommen. Manche sind aber etwas vergrössert und dunkel gefärbt, andere sind stärker gequollen und nur schwach tingiert; hier und dort ist ein spiralig gewundener Axenzylinder zu sehen. Da sind auch vereinzelte schwachrosa gefärbte runde Gebilde innerhalb einer grossen Lücke, welche einen Kern enthalten, ferner seltene runde Körper mit blassem Leib, enthaltend Kern und eine Vakuole. Dieses bienenwabenartig durchlöchernte Gebiet ist nicht besonders kernreich. Die Neuroglia ist dickbalkig, ihre Züge sind nicht zart wie in anderen Gebieten der weissen Substanz, und ihre Zellen sind nicht so deutlich. In dem Gewebe zwischen den vergrösserten Räumen sind die Nervenfasern zahlreich erhalten und von normaler Beschaffenheit. Längs des dorsalen Randes des Rückenmarks ist die Neuroglia ziemlich dicht; dementsprechend ist in Weigertschnitten eine lichtere Färbung zu erblicken, doch sind unversehrte Nervenfasern hier in Masse vorhanden. Die Pyramidenseitenstränge zeigen in dieser Höhe beträchtlichen Schwund von Nervenfasern; im Verhältnis dazu steht die erhebliche Vermehrung der Neuroglia. Eine geringe Asymmetrie der degenerierten Pyramidenstränge ist durch eine leichte Verunstaltung des Querschnittes vorgetäuscht.

Im obersten Lendenmark (Fig. 3, Taf. I. II) besteht noch die schwache Lichtung und die Durchlöcherung in den Hintersträngen ungefähr im selben Grade und in der gleichen Ausdehnung wie in der Mitte der Lendenanschwellung. Nach den Hinterhörnern zu nimmt die Perforation etwas ab. Die Degeneration in den Pyramidensträngen tritt auf Weigertpräparaten durch die starke Lichtung und in van Giesonschen Schnitten durch die tiefe Färbung der verdichteten Neuroglia scharf hervor. Man sieht die nach Weigert gefärbten Fasern der hinteren Wurzeln an die Clarkeschen Säulen herantreten, auch das von ihnen gebildete Fasernetz, aber in van Giesonschen sowie mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Schnitten ist von Zellen in den Clarkeschen Säulen in dieser Höhe sehr wenig zu sehen, höchstens eine oder zwei Zellen in manchen Schnitten. Die Zellen der Vorderhörner sind hier wie auch weiter unten im Lenden- und Sakralmark in normaler Zahl vorhanden.

Im unteren Brustmark bleibt der Grad der Degeneration in den Pyramidensträngen eine Strecke lang sich gleich, um dann ganz allmählich wieder abzunehmen. Bald tauchen die Kleinhirnseitenstränge an der Peripherie der Pyramidenstränge auf, in van Giesonschen Präparaten durch das grössere Kaliber ihrer Fasern und durch die geringere Neurogliaentwicklung von degenerierten Pyramidenbahnen sich abhebend, noch bevor die Markscheidenfärbung sie mit Sicherheit unterscheiden lässt. Allmählich geht die Veränderung der Hinterstränge, welche bisher in einer schwachen Aufhellung und der bienenwabenartigen Durchlöcherung bestand, in eine

kompaktere Sklerose in den medialen Hintersträngen über. Das entartete Gebiet ist dreieckig, sitzt mit der Basis der dorsalen Peripherie des Rückenmarks auf und spitzt sich nach vorne zu. Die Spitze des Dreiecks liegt etwas hinter der Mitte der Entfernung von dem dorsalen Rande des Marks nach der hinteren Commissur. In dem dreieckigen sklerotischen Bezirke sind noch einzelne Lücken, etwas zahlreicher sind diese in den lateralen Hintersträngen. In einzelnen Lücken erkennt man Zellen mit blass tingiertem körnigen Zytoplasma und Kern. Die Lückenbildung ist hier im ganzen weniger ausgesprochen als im Lendenmark. Auch in der übrigen weissen Substanz sind vereinzelte grosse Maschenräume wahrzunehmen. Die Clarkeschen Säulen weisen entschieden mehr Zellen auf als beim Übergang aus dem Lendenmark, diese sind an Zahl aber noch unter normal. Das Faser-netz in den Clarkeschen Säulen ist intakt. In den Vorderhörner erscheinen die Ganglienzellen normal.

Die Intensität der Degeneration in den Hintersträngen nimmt nach oben hin zu, während der Grad der Degeneration in den Seitensträngen sich nun verringert. Ungefähr in der Mitte des Brustmarks hat die Entartung in den medialen Hintersträngen bereits einen etwas höheren Grad erreicht als in den Pyramidensträngen (Fig. 4, Tafel I. II); es sind aber immerhin massenhaft Fasern in den Hintersträngen erhalten. Die Entartung in den Pyramidensträngen nimmt ab, bis sie im oberen Brustmark durch eine eben noch erkennbare Aufhellung in Weigertischen Präparaten verraten wird. Die van Giesonsche Methode dagegen lässt durch die tiefere Tinktion der gewucherten Neuroglia die leicht degenerierte Pyramidenstrangbahn noch im obersten Brustmark, wo die Hämatoxylinfärbung nichts mehr von der Degeneration anzeigt, sogar auch noch in der Halsanschwellung von der intakten Kleinhirnseitenstrangbahn und den übrigen Seitensträngen sehr deutlich abgrenzen. Auch Marchipräparate aus dem obersten Brustmark und der Halsanschwellung ermöglichen eine Unterscheidung zwischen Pyramiden- und Kleinhirnseitenstrangbahn, indem das Gebiet der Pyramidenstränge sich durch eine hellgelbe Färbung und einen auffallenden Mangel an schwarzen Punkten gegenüber der mehr bräunlichen Färbung und der Bestreuung mit schwarzen Punkten der benachbarten Kleinhirnbahn und der übrigen Seiten- und Vorderstränge auszeichnet.¹⁾

Indem die Degeneration in den medialen Hintersträngen an Intensität zunimmt, rückt die Spitze des degenerierten Dreiecks weiter ventralwärts. Im obersten Brustmark (Fig. 5, Tafel I, II) ist der Faserschwund schon sehr weit vorgeschritten. In der Halsanschwellung (Fig. 6, Tafel I, II) ist die Entartung sehr intensiv. Das degenerierte dreieckige Gebiet ist viel schmaler geworden und lässt ein unversehrtes Feld zwischen seiner Spitze und der hinteren Kommissur. Zu beiden Seiten des sklerotischen Gebietes in der Halsanschwellung liegt ein Lückenfeld, welches schon

1) Dieses Verhalten gegenüber der Marchischen Flüssigkeit ist wohl das, was Schaffer bei ganz beginnenden Strangdegenerationen an sehr gründlich gechromten Objekten beobachtet hat (Neurol. Zentralbl. 1898. S. 890). Allerdings wird der Befund Schaffers von anderen Seiten (Petrén, Pandy [siehe Pandy, Die Entstehung der Tabes. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 24. S. 131]) als „hydropische Degeneration“ aufgefasst.

makroskopisch erkennbar, aber doch nicht so auffallend ist wie in der Lendenanschwellung. Die siebartige Perforation zeigt hier jedoch eine Zunahme gegenüber dem oberen Brustmark, wo sie in den Hintersträngen wenig ausgedehnt ist, in den sonst intakten Kleinhirnbahnen aber auch vorhanden ist. Die Sklerose in den medialen Hintersträngen ist sehr kompakt und weist nur sehr wenige Lücken auf; sie übertrifft an Intensität die am meist affizierten Teile der Seitenstränge zu konstatierende. Die Degeneration in dem medialsten Abschnitt der Hinterstränge lässt sich bis an die Kerne der Gollischen Stränge heran verfolgen. Diese Kerne enthalten noch ein schönes Fasernetz, das aber nicht ganz so dicht ist wie das in den Kernen der Burdach'schen Stränge enthaltene.

In der grauen Substanz des oberen Brustmarks ist wieder eine Abnahme der Zellen der Clark'schen Säulen zu erwähnen. An der Basis des Hinterhorns der einen Seite in der Halsanschwellung ist eine kleine Blutung um ein Gefäss herum; daneben ist ein kleiner Spalt im Gewebe. Im Vorderhorn der gegenüberliegenden Seite ist eine andere, ganz ähnliche kleine Blutung.

In der Pia mater der verschiedenen Höhen des Rückenmarks liegen vielfach rote Blutkörperchen zerstreut, selten liegen sie in grösserer Anzahl beisammen. Nirgends sind Blutpigment oder Blutkristalle zu sehen. Hier und dort scheint eine leichte Kernvermehrung in der Pia mater stattgefunden zu haben. Die Gefässe des Rückenmarks und seiner Häute lassen keine Veränderungen erkennen. Extra- und intramedulläre vordere und hintere Wurzeln sind gesund, ebenso die Lissauer'schen Felder, obwohl diese in manchen Präparaten etwas blass aussehen.

Die March'sche Methode, welche nur an Stücken aus der obersten Brust- und der Halsgegend angewendet wurde, gab, abgesehen von dem bereits erwähnten, kein Resultat. Die Nissl'sche Färbung, welche an der motorischen Hirnrinde benutzt wurde, deckte dort nichts Pathologisches auf. In der Medulla oblongata, im Pons, in der inneren Kapsel wurden normale Verhältnisse angetroffen.

Zum Vergleich mit dem in diesem Falle erhobenen Befund möchte ich nur zunächst die bei der familiären spastischen Paraplegie festgestellten anatomischen Veränderungen heranziehen; denn bei diesen sind wir der Wesensgleichheit der Fälle und des endogenen Faktors sicher.

Bei Strümpell's¹⁾ Patienten Gaum, welcher im Alter von 63 Jahren an Phthise starb, nachdem sich bei ihm seit ungefähr zwanzig Jahren langsam eine zunehmende Starre der unteren Extremitäten mit erhöhten Kniereflexen und Fussklonus, nur gegen das Lebensende eine geringe Parese ohne Sensibilitäts- und ohne Blasenstörung entwickelt, während an den oberen Extremitäten nur Erhöhung der Sehnenreflexe bestanden hatte, fand sich die Pyramidenbahn im unteren Lendenmark „nicht sehr stark, aber vollständig deutlich“, im mitt-

1) Archiv für Psychiatrie. Bd. 17. 1886.

leren und oberen Lendenmark „bereits stärker erkrankt“, im unteren Brustmark ziemlich bedeutend degeneriert. In der Halsanschwellung war die Pyramidenstrangentartung noch vorhanden und fortwährend schwächer werdend hörte sie bei der Decussatio pyramid. vollständig auf. Eine Randdegeneration zog in den Vorder- und Seitensträngen durch das Brustmark. Im oberen Brustmark war der Pyramidenvorderstrang wahrscheinlich, die Kleinhirnbahn entschieden erkrankt; letztere Degeneration liess sich bis in die Med. oblong. nachweisen. In den mittleren und inneren Partien der Hinterstränge war der Faserausfall im unteren Lendenmark schwach angedeutet, wurde etwas deutlicher nach oben hin, aber erst im oberen Brustmark entschieden stärker, und zwar teils in den medialen Abschnitten, teils in den äusseren Teilen, besonders in den hinteren äusseren Feldern, doch nirgends scharf umschrieben; von der Halsanschwellung an bis zu dem Nucleus gracilis hinauf nahm die Degeneration den inneren Abschnitt der Gollischen Stränge ein; dagegen war auf dieser Strecke in den Keilsträngen nur ein geringer Faserausfall in den hinteren äusseren Abschnitten nachzuweisen. Die Clarkeschen Säulen traten im unteren Brustmark auffallend wenig hervor und nicht so scharf wie gewöhnlich umschrieben; im obersten Lendenmark war die Anzahl ihrer Ganglienzellen relativ gering, diese waren aber nicht nachweisbar erkrankt. Weiter oben im Brustmark waren die Zellen zahlreicher.

Eine andere Beobachtung Strümpells¹⁾ betrifft einen im Alter von 76 Jahren gestorbenen Mann Polster, dessen Leiden ungefähr im 41. Lebensjahre begonnen hatte. Nur zuletzt hatten sich unbedeutende Störungen der Sensibilität an den Unterschenkeln, besonders Störung der Temperaturempfindung, eingestellt. Sonst bot sich das reine Bild der spastischen Spinalparalyse oder Pseudoparese dar. Grossvater, Vater, zwei Onkel und ein Bruder scheinen dasselbe Leiden gehabt zu haben. Die Untersuchung des Rückenmarks dieses Patienten ergab eine mittelstarke Degeneration der Pyramidenbahn, am stärksten im Lenden- und unteren Brustmark, nach oben abnehmend und in der Gegend der Pyramiden aufhörend. Die Gollischen Stränge im Halsmark zeigten eine geringe Degeneration ihres vorderen Abschnittes, die aber schon im mittleren Brustmark wieder verschwand. Der Kleinhirnseitenstrang war höchstens ganz unbedeutend affiziert.

In Bezug auf das Anfangsalter meinen Patienten näherstehend als die beiden Strümpellschen, von allen dreien aber durch das spätere Befallensein der höheren Körperabschnitte sowie der Gebiete des Hypoglossus und des Facialis, ferner auch durch die Demenz unterschieden

1) Neurologisches Zentralbl. 1901. S. 628.
Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XXVII. Bd.

sind die zwei von Bischoff¹⁾ beschriebenen Brüder. Bei diesen begann die spastische Lähmung der unteren Extremitäten im 10. Lebensjahre; beide starben am Ende des dritten Lebensdecenniums an Tuberkulose. Es fand sich eine Degeneration der Pyramidenstränge von der Med. oblong. bis ins Lendenmark, nicht der Kleinhirnstränge; ferner mässiger Schwund der Gollischen Stränge. Dazu mässiger Hydrocephalus, Pyramidenzellen der motorischen Hirnrinde und Vorderhornzellen rarefiziert.

Zwischen diesen vier Fällen und dem meinigen besteht Übereinstimmung in Bezug auf das Verhalten der Pyramidenseitenstränge. Entschiedene Erkrankung der Kleinhirnseitenstränge lag nur im Strümpellschen Falle Gaum vor. Die Zellen der Clarkeschen Säulen wiesen im selben Falle Gaum eine Verminderung nur im Lenden- und unteren Brustmark auf, während sie in meinem Falle O'Connor durch einen bedeutenden Teil des Rückenmarks mehr oder weniger geschwunden waren. Die Hinterstränge zeigen in allen fünf Fällen Veränderungen, und zwar in den Bischoffschen mässigen Schwund der Gollischen Stränge, bei Polster eine geringe Degeneration des vordersten Abschnittes der Gollischen Stränge im Halsmark, bei Gaum und O'Connor Entartung des medialsten Abschnittes der Gollischen Stränge vom Nucleus gracilis durch das Halsmark hindurch und von da ab nach unten bis ins Lendenmark abnehmende Degeneration in den medialen Teilen der Hinterstränge; doch ist die Degeneration bei O'Connor schärfer umschrieben als bei Gaum, auch fehlt bei ersterem die Beteiligung der Keilstränge im Halsmark. Die Affektion der Hinterstränge weist demnach verschiedene Grade auf; bald ist sie gering und wenig ausgedehnt, bald intensiv und mehr oder weniger ausgesprochen vom Halsmark bis zum Lendenmark. Nach alledem scheint der Schluss gerechtfertigt zu sein, dass die Gestaltung des klinischen Bildes wesentlich von der Affektion der Pyramidenseitenstränge abhängt, obwohl Bedenken gegen die Ableitung des spastischen Zustandes von der Pyramidenbahnerkrankung geäussert worden sind, z. B. von Raymond²⁾ und von Rothmann³⁾. Letzterer lässt als sicheres Symptom der Affektion der motorischen Seitenstrangbahn nur die Steigerung der Sehnenreflexe mit Klonus und dem Babinskischen Zeichen gelten.

Eine wirkliche Lähmung lag auch bei O'Connor nicht vor; als ihm das Auftreten auf die Fusssohlen mechanisch ermöglicht worden

1) Jahrbücher für Psych. u. Neurol. 27. S. 109. Ich kenne diese Arbeit nur aus dem Referat im Neurol. Zentralbl. 1903. S. 533 und aus dem Vereinsbericht im Neurol. Zentralbl. 1902. S. 926.

2) Raymond, Clinique des maladies du Syst. Nerv. 1894/5.

3) Rothmann, Deutsche med. Woch. 1903.

war, legte er grosse Wegstrecken ohne Mühe zurück. Mit Erb¹⁾ könnte man die schwache Beteiligung der Gollischen Stränge, wie sie im Falle Polster beobachtet wurde, gering bewerten, denn, wie Fr. Schultze²⁾, welcher „eine deutliche, wenn auch geringe Degeneration der Gollischen Stränge“ in einem Falle von Akromegalie sah, hervorhebt, ist dieser Befund bei vielen kachektischen und Schwächezuständen beschrieben worden. Im Falle O'Connor aber ist die Degeneration der Gollischen Stränge so intensiv und extensiv, dass ihr eine pathologische Bedeutung zugesprochen werden muss, obwohl nicht zu erkennen ist, ob und in welcher Weise sie das klinische Bild beeinflusst hat. Ferner ist in diesem Falle die Erkrankung der Hinterstränge dadurch ausgezeichnet, dass in den der derben Sklerose der medialen Teile angrenzenden Partien sich die schon vielfach beschriebene „siebartige“ oder „bienenwabenähnliche“ Durchlöcherung findet. Ein solches perforiertes Aussehen ist besonders in Fällen³⁾ von sog. „subakuter kombinierter Degeneration“, von „diffuser Rückenmarksdegeneration“, von „primärer kombinierter Strangerkrankung des Rückenmarks“, sowohl in solchen mit als auch ohne Anämie, angetroffen worden. Die von Lücken durchsetzten Gewebspartien liegen in unmittelbarer Nachbarschaft der dichten Sklerose. Russell, Batten und Collier glauben in ihren Fällen von „subakuter kombinierter Degeneration des Rückenmarks“ zwei getrennte pathologische Prozesse, und zwar erstens eine destruktive Herderkrankung und zweitens eine Systemerkrankung annehmen zu müssen. Erstere verursacht nach ihnen zunächst die Lückenfelder, indem die Markscheiden zuerst anschwellen, dann der fettigen Degeneration und späteren Resorption unterliegen, worauf die Axenzylinder auch verschwinden können und leere vom Stützgewebe eingeschlossene Räume übrig lassen. Beim Verschmelzen dieser Räume durch Schwund des sie trennenden Stützgewebes entstehen grössere Lücken. Wo dieser Zustand schon längere Zeit bestanden hat, bildet sich in den losen Maschen und um dieselben herum fibröses Gewebe und es entsteht auf diese Weise eine dichte Sklerose, in welcher weder

1) Erb, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 23. S. 356.

2) Schultze und Jores, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 11.

3) Dana, Text-book of Nervous Diseases. 5. Ed. S. 299.

Putnam and Taylor, Diffuse Degeneration of the Spinal Cord. J. of Nerv. and Ment. Dis. 1901.

Russell, Batten and Collier, Subacute combined Deg. of the spinal Cord. Brain. Vol. 23.

v. Voss, Rückenmarksveränderungen bei Anämie. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 58.

Wagner, Zwei Fälle von primärer comb. Strangerkrankung des Rückenmarks. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 11. 1897.

Lücken, Markscheiden, noch Axenzylinder zu sehen sind. Beim zweiten Vorgang dagegen, d. h. der Systementartung, entsteht die Sklerose dadurch, dass die degenerierten Markscheiden und Axenzylinder allmählich durch Neuroglia ersetzt werden. Die beiden Prozesse gingen aber derart in einander über, dass es den Verfassern oft unmöglich war, zu bestimmen, was Herd-, was Systemerkrankung war. Putnam und Taylor dagegen meinen, dass keine Notwendigkeit vorliege, einen zweifachen Krankheitsprozess anzunehmen; vielmehr finde ein einheitlicher Vorgang statt, nur äussere sich dieser mit verschiedener Intensität an verschiedenen Stellen.

In den von Russell geschilderten Fällen handelt es sich natürlich in klinischer Beziehung um etwas ganz anderes als die familiäre spastische Paraplegie; doch ist eine gewisse Ähnlichkeit in den anatomischen Befunden nicht zu verkennen. In den Pyramidensträngen bei O'Connor hat Faserschwund, welchem die Neurogliavermehrung entspricht, direkt stattgefunden: dies wäre die Systemerkrankung von Russell. In den Hintersträngen findet sich zur Seite der kompakten Sklerose die Lückenbildung mit Untergang von Markscheiden oder auch vom Axenzylinder, ohne Wucherung der Neuroglia; in den benachbarten sklerotischen Partien sind hier und da auch noch Lücken zu sehen, welche darauf schliessen lassen, dass die Sklerose wenigstens zum Teil in der von Russell beschriebenen Weise aus dem lateralwärts von ihr wahrzunehmenden Zustande hervorgegangen sein kann. Im allgemeinen aber ist die Sklerose der Gollischen Stränge ebenso kompakt, wie die der Pyramidenstränge.

Wenn wir die klinische Beobachtung mit der anatomischen kombinieren, so dürfen wir folgern, dass wir es in den Pyramiden- und Gollischen Strängen mit einem endogenen, auf angeborener fehlerhafter Anlage beruhenden Krankheitsprozess zu thun haben; in den Hintersträngen ist auch das Mitwirken exogener Einflüsse zu vermuten, welche das Bild des bienenwabenähnlichen Zustandes mit Lückenbildung und Zerfall von Markscheide, resp. Markscheide und Axenzylinder zustande brachten. Es erscheint nicht ganz ungerechtfertigt, daran zu denken, dass das akute oder subakute Einsetzen der Paraplegie, wie es bei der Maggie O'Connor z. B. während oder gleich nach einer akuten fieberhaften Erkrankung beobachtet wurde, auf solch einem, durch die dem Fieber zugrunde liegende Noxe angefachten Vorgänge in den ursprünglich schwach angelegten und daher wenig resistenten Pyramidensträngen beruhen könnte. Bei dem John O'Connor war vielleicht die tuberkulöse Kachexie mit schuld an dem in den Hintersträngen stattgefundenen Prozess der Lückenbildung. Die kleinen frischen Blutungen in der Halsanschwellung und die in den

Meningen angetroffenen Blutkörperchen weisen auch auf die Wirkung einer besonderen Schädlichkeit auf das Rückenmark hin.

Die bienenwabenartige Durchlöcherung stellt wohl eine Form der hydropischen Quellung dar. Schmaus¹⁾ gibt an, dass die hydrämische Quellung in einzelnen Fällen Ursache einer wirklichen Degeneration werden könne, während sonst sowohl die eigentlich degenerativen Prozesse als auch die hydrämischen Quellungszustände aus einer gemeinsamen Grundursache, nämlich der Intoxikation, zu erklären wären. Auch Minnich²⁾ schreibt: „Es ist nicht unmöglich, dass bei Entstehung der hydropischen Degeneration im Verlaufe schwerer Krankheiten nach der Rekonvaleszenz die Grundlagen zu einer echten degenerativen Erkrankung des Rückenmarks gegeben werden.“ Endlich hat Pándy³⁾ der hydropischen Degeneration vor kurzem eine bedeutende Rolle zugeschrieben und es sogar für erwiesen gehalten, dass zwischen der histologischen Natur der tabischen Erkrankung und der hydropischen Degeneration Übergänge vorhanden seien.

Was nun die pathologische Bedeutung der hydropischen Quellung in meinem Falle anbetrifft, so ist zunächst hervorzuheben, soweit mir aus der mir zugänglichen Literatur bekannt geworden ist, ein derartiger Zustand bei den anderen Fällen familiärer spastischer Paraplegie nicht erwähnt ist. Die siebartige Perforation wird sonst nur bei Krankheiten geschildert, welche als exogen aufgefasst werden; das familiäre Vorkommen weist aber an sich schon auf die endogene Grundlage des Leidens hin. Das Auftreten der fraglichen Veränderung hauptsächlich in den Hintersträngen entspricht zwar den Angaben von Pándy, kann aber nicht für die Entstehung der Entartung in den Seitensträngen verantwortlich gemacht werden.

Es handelt sich vielmehr, wie mir scheint, um eine exogene Beigabe zu der primären systematischen Degeneration der Pyramiden- und der Hinterstränge. Denn diese Degenerationen sind zu scharf abgegrenzt, als dass sie einem diffusen Prozess zugeschrieben werden könnten; und das funktionell Zusammengehörige der ergriffenen Organteile erhellt daraus, dass diese afferenten resp. efferenten Einrichtungen für die untere Körperhälfte, insbesondere die unteren Extremitäten dienen. Dass die schwerer degenerierten Abschnitte der Seitenstränge im unteren Brust- und Lendenmark Impulse für die untere Extremitäten leiten, ergibt sich von selbst. Dass in den sehr schwach affizierten Seitensträngen im Halsmark neben motorischen Fasern für

1) Vorlesungen über die pathologische Anatomie des Rückenmarks. S. 251.

2) Zeitschrift f. klinische Medizin. Bd. 22. S. 84.

3) Die Entstehung der Tabes. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 24.

die unteren Gliedmassen auch solche für die oberen erkrankt sind, wenigstens genügend, um die erhöhten Sehnenreflexe der letzteren zu verursachen, lässt sich allerdings vermuten. In den schwer degenerierten medialen Teilen der Hinterstränge sind nach acceptierten Anschauungen¹⁾ nur solche Fasern enthalten, welche aus den unteren Rückenmarkswurzeln entspringen. Nicht sämtliche Fasern des Querschnittes der motorischen Bahn sind an der Erkrankung beteiligt, ebensowenig wie die Fortsetzungen sämtlicher Fasern, welche in den betreffenden hinteren Wurzeln enthalten sind. Von den erkrankten Fasern, sowohl den afferenten wie den efferenten, sind nur distale Abschnitte degeneriert; was mit der Beobachtung übereinstimmt, dass Neurone zuerst in den von der Ursprungszelle entfernten Teilen entarten. Dieses Verhalten hat Mott²⁾ mittelst der Marchischen Methode an der motorischen Bahn in einem Falle von Verschluss der Arteria cerebri media vor kurzem nachweisen können.

Zum Schlusse ist noch des Zellschwundes in den Clarkeschen Säulen bei intakter Kleinhirnbahn zu gedenken. Wie schon erwähnt wurde, hat Strümpell im Falle Gaum eine wenig ausgedehnte Affektion der Zellen in den Clarkeschen Säulen gefunden, dabei aber Degeneration in den Kleinhirnbahnen. In vielen Fällen von nicht familiärer „kombinierter Strangerkrankung“ wurden Veränderungen in den Zellen der Clarkeschen Säulen notiert³⁾, aber auch diese waren mit Degeneration der Kleinhirnseitenstränge vergesellschaftet; so z. B. bei Strümpell⁴⁾ (in einem anderen Falle) und bei Westphal⁵⁾, dessen Fall Erb⁶⁾ anführt als Beispiel einer auf kombinierter Strangdegeneration beruhenden syphilitischen Spinalparalyse. Nur Erlicki und Rybalkin⁷⁾ scheint eine Affektion in diesen Zellen bei intakter Kleinhirnseitenbahn in einem Falle von kombinierter Strangerkrankung vorgekommen zu sein; sie nahmen an, dass die Veränderung in den Clarkeschen Säulen zu geringfügig war, um eine Degeneration in der Kleinhirnbahn hervorzurufen. Es wird eben angenommen, dass, wo in diesen Fällen Schwund der Clarkeschen Zellen und Degeneration der Kleinhirnbahn zusammen vorkommen, die Faserdegeneration

1) Vergl. die Figuren von Goldstein, „Versuch einer Einteilung der Rückenmarkshinterstränge. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 25.

2) Brain. Bd. 25. S. 429.

3) Vergl. die Tabelle von Rothmann, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 7.

4) Archiv f. Psych. Bd. 11.

5) Archiv f. Psych. Bd. 15. 1884.

6) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 23.

7) Arch. f. Psych. 1886. Bd. 17. S. 711.

Folge der Zellenerkrankung wäre. Es wird aber hierbei von Schmaus¹⁾ der Einwand erhoben, „dass in vielen Fällen zwar die Kleinhirnbahn, nicht aber die genannten Zellen eine Alteration erkennen lassen und vorerst also der primäre Charakter der Faserläsion im Bereich dieser Bahn noch festgehalten werden muss“. Andererseits hat A. Westphal²⁾ die Möglichkeit betont, dass die Clarkeschen Säulen zerstört sein können, ohne dass Entartung der Kleinhirnbahnen dadurch entstände; denn er hat das bei Syringomyelie beobachtet. A. Westphal führt ähnliche Beobachtungen von Fr. Schultze und von Holschewnikoff an, welche die Unabhängigkeit der Kleinhirnseitenbahn von der Clarkeschen Säule darzutun scheinen, und spricht die Vermutung aus, „dass ausser den Zellen der Col. Clarkii sich wohl noch anderen Zellkomplexen zugehörige Fasern an dem Aufbau dieser Bahnen beteiligen“. Mein Befund liesse sich auch in diesem Sinne deuten; da aber leider keine Nisslpräparate aus dem Rückenmarke angefertigt wurden und das stark gechromte Nervensystem ein ungünstiges Objekt für Zellstudien ist, so möchte ich denselben als Stütze für die Anschauung Westphals nicht zu sehr hervorheben.

Herrn Professor Hardesty spreche ich für die Herstellung von Photographien der mikroskopischen Präparate auch an dieser Stelle meinen herzlichen Dank aus.

1) Vorlesungen S. 853.

2) Über die Bedeutung von Traumen und Blutungen in der Pathogenese der Syringomyelie. Archiv f. Psych. Bd. 36. S. 702.