

Archiv
für
pathologische Anatomie und Physiologie
und für
klinische Medicin.

Bd. LXVIII. (Sechste Folge Bd. VIII.) Hft. 2.

IX.

**Ueber Ataxie mit besonderer Berücksichtigung der
hereditären Formen.**

Von Prof. Dr. N. Friedreich in Heidelberg.

Vorliegende Arbeit bringt fortgesetzte Erfahrungen über ein Thema, welches ich bereits vor 12 Jahren zum Gegenstand einer ausführlichen Darstellung gemacht hatte. Unter dem Titel: „über degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge“ veröffentlichte ich damals¹⁾ sechs Fälle atactischer Erkrankung, als deren anatomisches Substrat, nach dem Ergebnisse dreier Sectionen, degenerative Prozesse an den hinteren weissen Rückenmarkssträngen angenommen werden mussten. Mehrfache Besonderheiten im Symptomenbilde und Verlaufe der in jener Abhandlung geschilderten Fälle, namentlich auch deren Entwicklung unter den offenbaren Einflüssen einer hereditären Anlage (jene sechs Fälle vertheilten sich auf zwei Familien), hatten mich bereits damals veranlasst, dieselben als eigenthümliche Formen atactischer Erkrankung zu unterscheiden, und als eine besondere, hinreichend charakterisirebare Gruppe spinaler Erkrankung von den gewöhnlichen, durch Affection der Hinterstränge bedingten Fällen atactischer Tabes abzusondern.

Seit jener Zeit bot sich mir wiederum Gelegenheit, eine neue Reihe jener seltsamen Erkrankungsformen zu beobachten, welche

¹⁾ Dieses Archiv 1863. Bd. XXVI. S. 391, 433; Bd. XXVII. S. 1.

obgleich mit meinen früheren Fällen im Wesentlichen identisch, meine damals gewonnenen Resultate nach mancherlei Richtungen hin erweiterten und vervollständigten, zugleich aber auch einen nicht unwesentlichen Beitrag zur Entscheidung der noch immer in verschiedenem Sinne beantworteten Frage nach der Entstehung der atactischen Bewegungsstörung und deren Abhängigkeit von Sensibilitätsanomalien zu liefern geeignet erscheinen.

Bevor ich zur Darstellung meiner neuen Beobachtungen übergehe, will ich die Geschichte meiner früheren, in der citirten Arbeit mitgetheilten Fälle vervollständigen. Unter denselben hatten die Fälle I, III und IV durch den tödtlichen Ausgang eines während des Aufenthaltes in der Klinik sich hinzugesellenden Ileotyphus ihren definitiven Abschluss gefunden¹⁾.

Zu Fall II²⁾. Charlotte Lotsch begab sich nach ihrer Entlassung aus der Klinik (1862) zurück in ihr älterliches Haus nach Schwetzingen (bei Heidelberg). Nach dem Tode ihrer Aeltern wurde Pat. ihres durchaus hilflosen Zustandes wegen in das Schwetzingener Armenhaus aufgenommen (1867), in welchem ich die längst todt Geglauhte am 3. Januar 1876 entdeckte und zur Uebersiedelung nach Heidelberg in meine Klinik aufforderte, welcher Einladung die Kranke gern und alsbaldige Folge leistete.

Pat. erzählt, dass sie während ihres achtjährigen Aufenthaltes im Schwetzingener Armenhause nicht mehr zu stehen oder zu gehen im Stande gewesen sei, daher stets im Bette oder im Lehnstuhle habe zubringen müssen. In den letzten Jahren sei die willkürliche Bewegungsfähigkeit der Beine vollständig aufgehoben gewesen, und habe sie an häufigen Schmerzen in denselben, besonders im linken, zugleich mit oftmals hinzutretenden krampfhaften Muskelcontractionen zu leiden gehabt. Seit einem Jahre etwa mache ihr die Harnentleerung grosse Beschwerden, und sie sei immer erst nach langem Drängen im Stande, dieselbe tropfenweise zu vollenden. Häufig sei sie von allgemeinen Schweißeruptionen, nicht selten auch von Anfällen von Herzklopfen befallen worden. Seit einem Jahre seien die Menses ausgeblieben. Sonst habe sie sich im Allgemeinen wohl gefühlt, habe guten Appetit und regelmässige Stuhlentleerung gehabt; auch sei der Schlaf befriedigend gewesen, wenn er nicht durch die Anfälle von Schmerzen und Krämpfen in den Beinen zeitweise beeinträchtigt worden wäre.

Status praesens bei der Aufnahme in die Klinik Anfangs Januar 1876: Pat. befindet sich im 49. Lebensjahre, im 31. Jahre ihrer Erkrankung. — Die Sprache ist in viel erheblicherem Grade gestört, als bei ihrer Entlassung aus der Klinik vor 13 Jahren. Pat. articulirt so schlecht, dass man die Worte oft kaum

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 392, 403, 410.

²⁾ Ebendas. S. 399.

versteht. Dabei kann die Zunge leicht und rasch hervorgestreckt, sowohl innerhalb, wie ausserhalb der Mundhöhle nach allen Richtungen hin frei bewegt und ebenso in ruhiger Stellung gehalten werden, so dass in dieser Beziehung keine Störung hervortritt. Auch bemerkt man an derselben keine fibrillären Contractionen. Stellung und Bewegungen des weichen Gaumens, Schluckbewegungen normal. — An den Pupillen keine Veränderungen. Die ophthalmoskopische Untersuchung constatirt zahlreiche, das Licht stark reflectirende Gebilde im Glaskörper des rechten Auges, die äussere Grenze der Pupille etwas verwaschen, sonst keine Anomalie; am linken Auge keine Veränderung. Sehkraft ungestört. Niemals Diplopie; kein Strabismus; überhaupt bemerkt man beim ruhigen Blick der Kranken an den Bulbis keine Anomalie. Dagegen ergaben sich bei genauerer Prüfung die auffallendsten Störungen. Fordert man nemlich die Kranke auf, den nach verschiedenen Richtungen hin vor den Augen langsam und stetig vorübergeführten Finger mit dem Blicke zu begleiten, so erkennt man, dass die Bulbi dem Finger nicht unter gleichmässig fortschreitender, stetiger Bewegung folgen, sondern von ihrem Wege bald nach dieser, bald jener Richtung hin abweichen, aber rasch mit einer rückgängigen Bewegung auf die frühere Bahn zurückkehren. Führt man z. B. den Finger von rechts nach links langsam vor den Augen der Kranken vorüber, so folgen eine kurze Strecke weit die Bulbi in ganz correcter Weise; dann machen dieselben bald eine kurze nystagmusartige Zuckung in rückläufiger Bewegung nach rechts, bald eine kurze, abweichende Bewegung nach oben, als ob einem an der Decke befindlichen Punkte im Vorübergehen ein rascher Blick zugeworfen werden sollte, und dergleichen, kehren dann wieder unter offenbar unsicheren, oscillirenden Bewegungen in die frühere Bahn zurück und folgen dann wieder eine Strecke weit dem langsam und stetig in gleichbleibender Richtung vorübergeführten Finger. Aehnliche abweichende Bewegungen erfolgen an den Bulbis, wenn man den zu fixirenden Finger in umgekehrter Richtung von links nach rechts, oder von oben nach unten oder umgekehrt, langsam vor den Augen vorüberführt. Noch auffallender wird die beschriebene Erscheinung, wenn man den zu verfolgenden Finger rasch vor den Augen vorüberbewegt, so dass die Anforderung für eine schnelle Bewegung an die Bulbi herantritt. Offenbar handelt es sich hier um eine Störung in der Association und combinirten Action der Augenbewegungsmuskeln, in Folge welcher bei fortschreitender Bewegung Abweichungen von der regelmässigen Bahn und unzweckmässige Nebenbewegungen erfolgen, somit um das analoge Phänomen an den Bulbis, wie es in den Bewegungen der Extremitäten als Störung der Coordination, als locomotorische Ataxie hervortritt. Auch wenn man die Kranke den in grader Linie, mehr noch wenn man den seitlich vorgehaltenen Finger scharf zu fixiren auffordert, ist ein stetiges und andauerndes, ruhiges Fixiren, obgleich die Augenaxen dabei in die richtige Stellung gebracht werden, unmöglich, indem die Bulbi unter kurzen, ruckweise erfolgenden, in transversaler Richtung abweichenden Bewegungen immer wieder von dem zu fixirenden Gegenstande abgezogen werden, und damit ganz das Bild eines transversalen Nystagmus hervortritt. Auch das stetige, active Zusammenwirken der Augenmuskeln, wie es das andauernde Fixiren eines Gegenstandes erfordert, ist somit gestört, und ebenso, wie die locomotorische, auch die statische Coordination derselben beeinträchtigt. — Im Uebrigen besteht im Bereiche der

Kopfnerven keinerlei Anomalie; die höheren Sinnesfunctionen, ebenso Geruch und Geschmack ungestört. Die psychischen Functionen intact.

Der Kopf kann, ohne unterstützt zu sein, nicht ruhig gehalten werden, macht häufig sich wiederholende wackelnde, balancirende Bewegungen, ähnlich einem im aufrechten Sitzen Eingeschlummerten. Dabei ist die willkürliche Bewegung des Kopfes nach allen Richtungen hin ungestört. Pat. sitzt immer in einer zusammengekauerten Stellung, offenbar wegen einer eminenten Kyphoscoliose, welche sich schon in der letzten Zeit des ersten Aufenthaltes in der Klinik (vor 13 Jahren) in ihren Anfängen sich bemerkbar machte, und seitdem bis zum höchsten Grade sich entwickelte. — An den oberen Extremitäten hat die grobe motorische Kraft auch heute noch keine Einbusse erlitten. Der Widerstand, den die Kranke passiven Bewegungsversuchen entgegenzusetzen im Stande ist, ist schwer zu überwinden, und es gelingt erst unter Aufgebot aller Kraft, den gestreckt gehaltenen Arm der Kranken gegen ihren Willen zu beugen, oder den gebeugten zu extendiren. Pat. kann einen sehr festen und kräftigen Druck mit den Händen ausüben, und man ist kaum im Stande, die zur Faust geballten Hände gegen den Willen der Kranken zu öffnen. Im höchsten Grade aber ist die locomotorische Coordination an den oberen Extremitäten beeinträchtigt, viel mehr, als beim ersten Aufenthalte der Kranken in der Klinik. Das Zu- und Aufknöpfen der Jacke, das Binden einer Schleife, das Erfassen einer Feder und dergleichen gelingt kaum mehr, das Schreiben ist nahezu unmöglich geworden; das Ergreifen eines vorgehaltenen Gegenstandes, das Führen des Löffels zum Munde und dergleichen geschieht unter mannichfaltigen, von der richtigen Linie abweichenden und dem Zwecke durchaus nicht entsprechenden Nebenbewegungen. Augenschluss bedingt keine Steigerung der atactischen Symptome. Fordert man die Kranke auf, den Arm in die senkrechte oder horizontale Stellung emporzuheben, so vollführt sie diese Bewegung in ausgeprägtester Weise atactisch; ist aber die Bewegung vollendet und der Arm in die bezeichnete Stellung gebracht, so kann er in derselben ruhig und ohne Schwanken frei schwebend erhalten werden. Es ist somit das Zusammenwirken der Muskeln an den oberen Extremitäten bei ruhiger Action (statische Coordination) vollständig ungestört, und auch hierbei bedingt Augenschluss keine Aenderung. Dabei ist die Hautsensibilität an den oberen Extremitäten an allen Stellen, selbst an den Fingerspitzen, vollkommen normal, und Pat. empfindet und localisirt selbst die leisesten Reize scharf und correct. Ebenso wenig ergiebt die Prüfung der Muskelsensibilität abnorme Resultate, und Pat. ist z. B. im Stande, das Gewicht zweier, äusserlich ganz gleich aussehender, verschiedene Mengen von Bleikugeln enthaltener Schachteln durch Heben mit den Händen zu vergleichen und mir selbst kaum bemerkbare Differenzen richtig zu bestimmen. Gefühle von Pelzigsein, Taubsein etc. in den Armen oder Fingern bestanden niemals, und werden von der Kranken auch jetzt wieder in Abrede gestellt.

An den unteren Extremitäten dagegen besteht nahezu complete motorische Paralyse. An den Zehen und Füßen sind nur noch in minimaler Weise willkürliche Bewegungen erhalten, dagegen sind Beugung und Streckung in den Knie- und Hüftgelenken, Adduction, Abduction und Rotation der Schenkel absolut unmöglich; die passiv emporgehobenen Beine fallen herab wie eine todte Last. Dabei stellen sich aber häufige Anfälle von Contractur der Oberschenkelmuskeln, besonders der

Adductoren, ein, und sind alsdann die Kniee fest gegen einander gepresst; Versuche, dieselben von einander zu entfernen, erregen heftige Schmerzen. Beide Füße sind in permanenter Varoequinusstellung; in der Umgebung der Knöchel leichtes Oedem. Die Muskeln der Unterschenkel sind entschieden atrophisch und fühlen sich auffallend schlaff, wie lipomatös, an. Die Sensibilität an beiden unteren Extremitäten ist erheblich herabgesetzt, doch nirgends vollkommen aufgehoben; leichte Berührungen, Anstreichungen und dergleichen werden nicht mehr gefühlt; stärkere Reize, wie Nadelstiche, werden theils noch als solche, theils als unbestimmte Sensationen percipirt. Stärkere Reizungen der Fusssohlenhaut erzeugen noch ziemlich lebhaft Reflexe; dagegen fehlen die Erb'schen Sehnenreflexe vollständig. Auch an der Haut des Rumpfes, besonders des Abdomens, ist die Sensibilität vermindert, doch weniger als an den Beinen.

Die Organe der Brust- und Bauchhöhle normal, ebenso die inneren Genitalapparate. Pat. leidet sehr an Blasenentzündung und Schwierigkeit, den Harn zu entleeren; letzterer ist meist trüb, enthält bald mehr, bald weniger Schleim, Epithelien und Eiterkörperchen mit Albuminspuren; spezifisches Gewicht 1013, Reaction sauer (geringer chronischer Blasenkatarrh).

1. März: Während des nunmehr zweimonatlichen Aufenthaltes der Pat. in der Klinik hat sich in dem beschriebenen Status eine merkliche Aenderung nicht eingestellt. Pat. klagte häufig über stechende, schneidende Schmerzen in beiden Knien, mitunter herab bis in die Fersen und Zehen ausstrahlend, welche manchmal selbst einen oder einige Tage andauern, dann allerdings wieder vollkommen verschwinden. Besonders heftig fühlt Pat. die Schmerzen im linken Beine, immer vorzugsweise im linken Knie oder häufig nur auf letzteres beschränkt. Objectiv nachweisbare Veränderungen der Gelenke fehlen; auch werden durch passive Bewegungen die Schmerzen nicht gesteigert. Hypodermatische Morphiuminjectionen bringen immer Erleichterung. Häufig stellten sich auch die oben erwähnten tonischen Krampfparoxysmen in den Adductoren und Flexoren der Oberschenkel ein, gleichfalls besonders stark linkerseits; andere Male findet man die betreffenden Muskeln wieder vollkommen schlaff. — Sehr auffallend war eine während der ersten 3 Wochen des Aufenthaltes der Kranken in der Klinik andauernde Beschleunigung des Pulses, welcher nie unter 120, mitunter selbst 156 Schläge in der Minute zeigte; dabei war die Temperatur stets normal, manchmal selbst subnormal (bis 36,2). Nach der genannten Zeit sank der Puls innerhalb weniger Tage herab bis auf 72—88 Schläge und erhielt sich bis jetzt auf dieser Frequenz, zeigte aber auch während dieser Zeit manchmal wieder vorübergehende und unmotivirte Steigungen bis zu 100 Schlägen und darüber. Eine Ursache jener andauernden Pulsbeschleunigung liess sich nicht erkennen; eine etwaige Beziehung zu den Schmerzen war nicht nachzuweisen. Bemerkenswerth war auch das während des Aufenthaltes im Hospitale manchmal ohne äussere Veranlassung erfolgende Auftreten einer allgemeinen, auch über die gelähmten Beine sich verbreitenden Schweiss-eruption. Appetit gut; Stuhl theils angehalten, theils diarrhoisch. Manchmal vorübergehende Schwindelgefühle. Schlaf im Allgemeinen gut, nur oftmals unterbrochen durch die Schmerzen in den Beinen. Ein oberflächlicher Decubitus am Kreuzbein, den Pat. bei dem Eintritt in die Klinik hatte, heilte bei sorgfältiger Pflege in kurzer Zeit.

Vergleicht man das eben geschilderte Krankheitsbild mit jenem, wie es bei der Entlassung der Kranken aus der Klinik im Jahre 1862 bestand, so sieht man, dass innerhalb der dazwischen liegenden Frist von 13 Jahren in mancherlei Beziehungen eine wesentliche Aenderung erfolgte. Damals bestand neben Ataxie der Sprache reine locomotorische Ataxie aller 4 Extremitäten bei Erhaltung der groben motorischen Kraft und überall durchaus intacter Sensibilität. Nystagmus fehlte. Erst in den letzten Monaten des damaligen Aufenthaltes in der Klinik machte sich der erste Anfang einer motorischen Parese in den Beinen und einer beginnenden Scoliose bemerkbar, wie aus der damaligen Krankengeschichte ersichtlich ist. Heute sind die beiden unteren Extremitäten vollkommen paraplegisch, die Sensibilität an denselben, sowie am Rumpfe ist erheblich herabgesetzt, es besteht Neigung zu sacralem Decubitus und offenbar mit der Paraplegie in Zusammenhang stehender Blasenkatarrh. Heftige Schmerzen und tonische Muskelkrämpfe in den Beinen compliciren jetzt das Krankheitsbild; Nystagmus ist hinzugetreten, und die Kyphoscoliose hat sich bis zu dem höchsten Grade entwickelt. Dagegen besteht an den oberen Extremitäten auch heute noch, nach 31jähriger Dauer der Krankheit, dieselbe locomotorische Ataxie in ihrer reinen Form, wie damals, ohne dass an denselben eine Abnahme der groben motorischen Kraft oder der Sensibilität bemerkbar geworden wäre. Jedenfalls hat sich bei unserer Kranken während der letzten 13 Jahre der ursprünglich auf die weissen Hinterstränge beschränkte degenerative Prozess innerhalb des Lendenabschnittes in transversaler Richtung auf die hintere und vordere graue Substanz des Rückenmarkes fortgepflanzt, wie dies der Uebergang der in den Beinen früher bestandenen reinen locomotorischen Ataxie in die gewöhnliche Form einer motorischen und sensiblen Paraplegie beweist. Die innerhalb der letzten Jahre aufgetretenen Schmerzen in den Beinen dürften auf eine die Faserzüge der hinteren Rückenmarkswurzeln auf ihrem Verlaufe durch die hinteren Stränge und hinteren grauen Hörner betreffende Reizung, die hinzugetretenen Contracturen in den Muskeln der Beine auf eine Betheiligung der Seitenstränge an der Erkrankung zu beziehen sein. Dass auch im Dorsalthheil die Hinterstrangaffection auf die grauen Hinterhörner übergegriffen haben musste, war durch die Verminderung der Sensibilität an der Haut des Rumpfes angedeutet, und nur im Cervical-

theil schien, bei der Persistenz der reinen und uncomplicirten locomotorischen Ataxie der Oberextremitäten, das Beschränktgebliebensein der Degeneration auf das Bereich der Hinterstränge ausser Zweifel zu stehen. — Die andauernde Pulsbeschleunigung, welche Pat. während der ersten Wochen ihres diesmaligen Aufenthaltes in der Klinik darbot, sowie die mitunter erfolgenden spontanen Schweiss-eruptionen erinnerten an jene heftigen Herzpalpitationen und profuse Schweiss sucht, wie sie neben anderen höchst auffälligen Secretions-anomalien (Hydrurie, Salivation) während der Zeit des früheren Aufenthaltes der Pat. in der Klinik beobachtet wurden, und welche ich damals als den Ausdruck der auf das verlängerte Mark fortgesetzten Erkrankung auffassen zu dürfen glaubte¹⁾).

Der vorliegende Fall ist in eminenter Weise ausgezeichnet durch den so überaus langsamen, durch jahrelange Stillstände unterbrochenen Verlauf des Leidens und durch die geringe Neigung des ursprünglich in den Hintersträngen bestehenden Processes, in transversaler Richtung auf die anliegenden Rückenmarkstheile sich zu propagiren. Erst nach 18jährigem Bestande der reinen Ataxie sehen wir die ersten, auf eine solche Propagation hindeutenden Symptome hinzutreten, und erst nach 31jähriger Krankheitsdauer finden wir an den unteren Extremitäten an die Stelle der früher uncomplicirten Coordinationsstörung das Bild der Paraplegie getreten. Gerade in dieser ungemein langen Krankheitsdauer und der geringen Neigung der Hinterstrangentartung zu transversaler Verbreitung liegt ein unterscheidendes Merkmal der hereditären Formen der Ataxie von den gewöhnlichen, gleichfalls auf primitiver Degeneration der Hinterstränge beruhenden Fällen atactischer Tabes, wie ich bereits in meiner früheren Arbeit hervorhob. Oben im verlängerten Mark schien allerdings der Prozess auch nach dieser langen Reihe von Jahren eine weitere Verbreitung in nennenswerthem Grade nicht erlitten zu haben, und nur der neuerdings erst hinzugetretene Nystagmus, bezüglich dessen ich auf das weiter unten Mitgetheilte verweise, mochte andeuten, dass auch dort der Prozess noch nicht zu definitivem Abschlusse gekommen war.

Zu Fall V²⁾). Lisette Süß wurde im September 1862 aus der Siechenanstalt in Pforzheim, in welcher sie sich während 8 Jahren befunden hatte, in die Heimath

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 401, 456.

²⁾ Ebendas. S. 416.

zurück verbracht. Pat. litt im letzten Jahre des Aufenhaltes in genannter Anstalt, wie ich den gütigen Mittheilungen des Directors derselben, Herrn Geh. Hofrath Dr. Fischer entnehme, an sehr häufigen und äusserst schmerzhaften Muskelkrämpfen in den unteren Extremitäten, welche gewöhnlich das linke, seltener das rechte Bein seiner ganzen Länge nach befielen, und während welcher häufig die Füsse nach einwärts gedreht wurden. Auch die Rücken- und Brustmuskeln, sowie die Arme wurden manchmal von schmerzhaften Krämpfen befallen. — Ueber das Befinden der Kranken von der Entlassung aus der Pforzheimer Anstalt an bis zu ihrem Tode, welche Zeit sie in der Heimath verbrachte, geben mehrere pfarramtliche Zeugnisse einigen Aufschluss, welche behufs Wiederaufnahme fast alljährlich an die Direction der Pforzheimer Anstalt eingesendet wurden, und deren Einsicht mir gestattet war. Aus denselben geht hervor, dass die Kranke fortdauernd an jenen Schmerzen und Krämpfen laborirte, stets unfähig zu stehen und zu gehen im Bette lag, und dass die Kräfte stetig abnahmen; dabei aber immer „erstaunliche Klarheit des Geistes“. Erst in den letzten 2 Jahren vor dem Tode seien die schmerzhaften Krämpfe verschwunden. Unter zunehmender Schwäche sei der Tod am 3. Februar 1867 erfolgt. Genaueres über die nächste Ursache des Todes war aus den vorliegenden Zeugnissen nicht zu entnehmen.

Auch in diesem Falle ist die lange Krankheitsdauer hervorzuheben, welche sich auf 26 Jahre berechnet. Die heftigen Schmerzen und Muskelkrämpfe, an denen die Kranke in der späteren Periode der Krankheit so sehr zu leiden hatte, erinnern an die analogen Erscheinungen im vorherigen Falle, und möchten ebenfalls in einer späteren transversalen Propagation des Processes von den Hintersträngen aus auf benachbarte Partien des Rückenmarkes ihre Deutung finden.

Zu Fall VI¹⁾. Friedrich Süss, gegenwärtig 38 Jahre alt, befand sich von 1862 an, in welchem Jahre ich denselben zum letzten Male gesehen und untersucht hatte, bis 4. Juni 1875 in seiner Heimath. Am letztgenannten Tage nahm ich Pat. wiederum in die Klinik auf, in welcher er sich zur Zeit noch befindet. Im Verlaufe dieser 13 Jahre hat die Coordinationsstörung erhebliche Fortschritte gemacht. Das Stehen und die aufrechte Haltung sind ohne Stütze nicht mehr möglich, noch viel weniger das Gehen; Pat. ist genöthigt, immer im Bette zu liegen oder im Stuhle zu sitzen. Dabei ist es nicht etwa ein Mangel an grober motorischer Energie, welcher das freie Stehen hindert, indem die Beine sehr wohl den Rumpf zu tragen im Stande sind, sondern vielmehr die Unfähigkeit, den Rumpf zu equilibriren, so dass beim Versuch frei zu stehen, heftige schwankende und balancirende Bewegungen des Körpers eintreten, welche in jedem Momente die Gefahr des Hinstürzens mit sich bringen. Bei Gehversuchen tritt noch das atactische Schleudern der Beine als weiteres Hinderniss hinzu. Auch der Kopf kann nicht aufrecht und ohne Stütze ruhig gehalten werden, und macht schwankende Bewegungen, wie der

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 418.

eines Eingeschlummerten. Fordert man den horizontal d liegenden Kranken auf, mit dem ausgestreckten und erhobenen Beine einen Kreis zu beschreiben, so tritt die Coordinationsstörung in eminentem Grade hervor, und das Bein wird unsicher und unregelmäßig in der Luft umhergeschleudert. Auch ist Pat. ausser Stande, das gestreckte erhobene Bein ruhig zu halten; dasselbe macht bei diesem Versuche allerlei schwankende Bewegungen nach den verschiedenen Richtungen hin. Auch an den oberen Extremitäten besteht der höchste Grad locomotorischer Ataxie. Jede willkürliche Bewegung, die der Kranke mit den Armen oder Händen vorzunehmen versucht, z. B. das Umherführen des ausgestreckten Armes im Kreise, das Führen des Löffels zum Munde, das Ergreifen eines vorgehaltenen Gegenstandes, das Auf- und Zuknöpfen der Kleider und dergleichen, geschieht im höchsten Grade uncoordinirt. Dagegen können die frei emporgehobenen Arme ohne merkliches Schwanken ziemlich ruhig gehalten werden. Alle diese beschriebenen Motilitätsstörungen werden durch Augenschluss keineswegs gesteigert. Die grobe motorische Kraft ist ebenso an den oberen, wie unteren Extremitäten vollkommen erhalten, und Pat. vermag passiven Extensions- oder Flexionsversuchen einen kaum überwindbaren Widerstand entgegenzusetzen. Nur an den Flexoren der Oberschenkel scheint die grobe motorische Kraft vielleicht etwas vermindert. — Die Sprache sehr erschwert und schlecht articulirt, theilweise nahezu unverständlich, obgleich die willkürlichen Bewegungen der Zunge nach allen Richtungen hin ungestört von Statten gehen. — Sehkraft ungestört; Pupillen normal; kein Strabismus. Beim Fixiren eines nahen Gegenstandes, besonders eines seitlich vorgehaltenen Objectes, tritt ein sehr deutlicher transversaler Nystagmus auf; beim ruhigen Blick fehlt jede anomale Bewegungserscheinung. Leichte Scoliose des Dorsaltheils der Wirbelsäule nach rechts. — Hautreflexe normal erhalten, dagegen vollkommener Mangel der Sehnenreflexe. Die Sensibilität der Haut, sowie der Muskeln, die wiederholt und nach allen Richtungen hin geprüft wurde, zeigt nicht die geringste Beeinträchtigung. — Die allgemeine Ernährung des Körpers, speciell die Ernährung der Muskeln lässt Nichts zu wünschen übrig. Appetit und Verdauung gut; Stuhlentleerung regelmässig. Harn normal. Die Thätigkeit der Sphincteren ungeschwächt. Seit Jahren Mangel von Erectionen. Die physikalische Untersuchung der Brust- und Bauchorgane ergiebt durchaus der Norm entsprechende Verhältnisse.

Man erkennt, dass in diesem Falle auch nach 23jährigem Bestande des Leidens noch immer das reine, uncomplicirte Bild der Ataxie vorhanden ist. Ein Vergleich mit dem vor 13 Jahren geschilderten Zustande zeigt, dass seitdem im Wesentlichen nur eine Steigerung der früheren locomotorischen Coordinationsstörungen zu Stande kam, und dass namentlich die früher in den unteren Extremitäten nur wenig beeinträchtigte statische Coordination in viel höherem Grade betheilt wurde. Dagegen ist an den oberen Extremitäten trotz sehr hochgradiger locomotorischer Ataxie die statische Coordination auch jetzt noch ungestört erhalten geblieben. Das einzige

neue Symptom, welches hinzukam, ist der Nystagmus. Sensibilität und grobe motorische Kraft zeigen auch heute noch keine Beeinträchtigung.

Da die neuen Beobachtungen, zu deren Darstellung ich zunächst übergehe, derselben Krankheitsform angehören, wie die in meiner früheren Arbeit geschilderten und eben vervollständigten Fälle, so werde ich dieselben zur Erleichterung der späterhin nothwendigen Vergleichen und Hinweisen unter fortlaufenden Nummern anreihen.

VII. Fall. Louise Schulz aus Unterdiebach (bei Heidelberg), geboren 1845, wurde am 20. August 1863, damals 18 Jahre alt, zum ersten Male in die medicinische Klinik aufgenommen. Bis zum 10. Lebensjahre stets gesund, wurde die Kranke von dieser Zeit an sehr häufig von heftigen, oft mehrstündigen Anfällen von Stirnschmerzen heimgesucht, welche immer nur einseitig, bald rechts bald links, sich einstellten, jedesmal unter Erbrechen sich beendigten und vollkommen den Charakter der Migräne darboten. Im 17. Lebensjahre traten zum ersten Male die Regeln ein, von welcher Zeit an eine Besserung der Schmerzanfälle in so fern erfolgte, als dieselben jetzt immer genau und regelmässig am 2. Tage der Menstruation, ausserhalb der Zeit der Regeln aber gar nicht mehr eintraten, zugleich an Intensität und Dauer verloren, und auch nicht mehr immer mit Erbrechen einhergingen. In dieser milderen Form leidet die Kranke noch heute an dem beschriebenen Uebel. Das Eintreten der Menses geschieht immer zur richtigen Zeit ohne vorausgehende Beschwerden.

Die Krankheit begann sich im 13. Lebensjahre zuerst durch eine gewisse Störung in den Bewegungen der unteren Extremitäten bemerklich zu machen in der Art, dass Pat. auf gepflastertem Boden nicht mehr so leicht, wie früher, gehen konnte, häufig stolperte und nicht mehr recht gut mit ihren Gespiellinnen fortkommen konnte. Noch in demselben Jahre machte sich eine Störung auch in den Händen fühlbar; Pat. bemerkte, dass sie in der Strickschule nichts Ordentliches mehr habe zu Wege bringen können, auch habe es bei anderen Handarbeiten wegen Unbeholfenheit der Finger und Hände nicht mehr gut gehen wollen. Nach einem im 14. Lebensjahre überstandenen, mehrwöchentlichen acuten Gelenkrheumatismus habe sich das „Gliederwackeln“ rasch verschlimmert, und sei die bis dahin noch unveränderte Sprache undentlich und lallend geworden. Pat. giebt mit Bestimmtheit an, niemals Schmerzen oder sonst abnorme Empfindungen, wie Ameisenlaufen, Eingeschlafensein, Vertaubung und dergleichen, im Rücken oder in den Extremitäten verspürt zu haben. —

Status praesens bei der Aufnahme am 20. August 1863. Pat. bietet das ausgeprägte Bild der Ataxie. Die Bewegungen der Extremitäten sind unsicher, ungeordnet und verfehlen oft den angestrebten Zweck. Ein vorgehaltener Gegenstand wird erst nach allerlei unsicheren, das Ziel bald nicht erreichenden, bald

überschreitenden Bewegungen ergriffen, aber einmal erfasst gut festgehalten. Das Auf- und Zuknöpfen der Kleider, das Schlingen einer Schleife und dergleichen gelingt nur mit grosser Schwierigkeit und unter allerlei sonderbaren, unzweckmässigen, dabei langsamen und trägen Fingerbewegungen. Die Schwierigkeit bei der Ausführung derartiger Actionen bleibt dieselbe, auch wenn Pat. sich dabei der Controlle ihrer Augen bedient. Beim Gehen werden die Beine vor und über einander geworfen, auch wenn die Kranke dabei die Augen geöffnet hält, und es geräth dieselbe dabei in Gefahr, über die eigenen Beine zu stolpern und hinzustürzen. Dagegen werden einfachere, weniger complicirte Bewegungen in ziemlich normaler Weise ausgeführt, z. B. einfache Beugung und Streckung des Armes oder Beines, und es zeigt sich dabei, dass die grobe motorische Energie und willkürliche motorische Leitung an sich keine Abnahme erlitten, indem es auch bei Anwendung starker Kraft kaum gelingt, den gestreckten Arm oder das gestreckte Bein der Kranken gegen deren Willen zu beugen, den gebeugten Arm zu strecken u. s. w. Der Druck, den die Kranke mit den Händen auszuüben, die Kraft, mit der sie die Faust geschlossen zu halten vermag, unterscheidet sich in keiner Weise vom Normalen, ja dürfte eher bei der ungewöhnlich guten Ernährung der Musculatur als von besonderer Energie bezeichnet werden. So sehr auch während intentirter Bewegungen die atactische Störung hervortritt, so gut ist andererseits die Kranke noch im Stande, den einmal gerade nach vorne gestreckten Arm ruhig zu halten, und ohne Schwierigkeit frei zu sitzen und aufrecht zu stehen. Das Gleichgewicht des Rumpfes in der Ruhe, die synergische Harmonie der einmal zu einer bestimmten Stellung gelangten Theile ist kaum gestört, und so sehr auch die Coordination während der Bewegungen darniederliegt, so wenig scheint sie von den normalen Verhältnissen abzuweichen, wenn einmal die intentirte Bewegung zu Stande gekommen ist. Besonders muss hervorgehoben werden, dass auch bei geschlossenen Augen Schwanken des Körpers beim Stehen nicht erfolgt. Bei ruhiger Lage im Bette treten keinerlei abnorme Erscheinungen hervor. Reflexbewegungen normal, ebenso die Functionen der Sphincteren.

Die Sprache zeigt eine auffallende Störung der Articulation; die Worte werden lallend, theilweise unverständlich, in langsamer Aufeinanderfolge und mitunter in kurzen, stossweisen Absätzen ausgesprochen. Dabei kann aber die Zunge frei und gerade herausgestreckt und in dieser Lage auch ruhig gehalten werden; auch die Bewegungen der Zunge beim Kauen sind ungestört. Die Ernährung der Zunge ist eine vollkommen normale, fibrilläre Contractionen sind an ihr nicht zu erkennen. Die mimischen Bewegungen ungestört, sowie auch im Bereiche der übrigen Kopfnerven, mit Ausnahme eben des Hypoglossus, abnorme Erscheinungen nirgends hervortreten. Die Ernährung der gesammten Körpermusculatur lässt Nichts zu wünschen übrig, kann selbst als eine ungewöhnlich gute und kräftige bezeichnet werden. Die Consistenz der Muskeln ist eine sehr pralle, die Reaction derselben gegen die electricischen Ströme vollkommen der Norm entsprechend. Schluckbewegungen ungestört; Gaumengebilde durchaus intact. Wirbelsäule von normaler Stellung.

Im Bereiche der Sensibilität war, wie die genauesten, wiederholt und nach allen Richtungen hin vorgenommenen Prüfungen ergaben, eine Störung in keinerlei

Weise zu entdecken. Alle Arten von Reizen wurden in vollkommen correcter Weise empfunden und localisirt. Die leiseste Berührung mit stumpfen oder spitzen Körpern, die zarteste Betastung, selbst Anhauchen, electricische Reize, Temperaturdifferenzen u. s. w. werden an allen Stellen des Körpers vollkommen deutlich unterschieden. Die Kranke erkennt selbst, ob der eine leise Berührung ausführende Finger befeuchtet ist, oder nicht. Die nach Weber's Methode vorgenommenen Tasterzirkelprüfungen ergeben keine anderen, als dem Bereiche der Norm angehörenden Schwankungen. Ebenso wenig lassen sich Störungen der sogenannten Muskelsensibilität erkennen. Pat. unterscheidet ganz richtig auch bei verhängten Augen die Stellung, in welche man ihre Glieder bringt, die Entfernung derselben von einander und vom Rumpfe, die Schwere verschiedener Gegenstände etc., und weder das Stehen, noch Gehen ist bei geschlossenen Augen schwieriger, als bei geöffneten. Wenn man die Kranke einen vorgehaltenen Gegenstand zuerst bei geöffneten Augen ergreifen lässt und nachher denselben Gegenstand bei geschlossenen Augen zu fassen auffordert, so tritt die atactische Störung auch im letzteren Falle, nachdem die Kranke die Lage und Entfernung des vorgehaltenen Gegenstandes einmal kennen gelernt hat, keineswegs stärker hervor.

Keine Anomalien der höheren Sinnesfunctionen. Pupillen normal. Die psychische Sphäre intact, ebenso die vegetativen Functionen. Die objective Untersuchung der Brust- und Unterleibsorgane ergiebt durchaus dem Normalen entsprechende Ergebnisse. Harn normal, enthält weder Zucker noch Eiweiss.

Am 21. März 1864 begiebt sich die Kranke in die Heimath zurück. Eine am Tage des Austritts nochmals vorgenommene Prüfung ergiebt, dass während des siebenmonatlichen Aufenthaltes der Kranken im Hospitale und trotz Anwendung verschiedener Mittel eine Veränderung des Symptomenbildes nicht zu Stande gekommen war. Der Zustand schien während dieser Zeit stationär geblieben zu sein.

Aber schon am 8. December 1864 suchte das Mädchen, welches ihrer Arbeitsunfähigkeit wegen mancherlei Kränkungen im elterlichen Hause zu erdulden hatte, erneute Aufnahme in der Klinik. Die Untersuchung zeigte, dass der Zustand noch immer stationär geblieben war, indem sich auch jetzt keine Aenderung des oben beschriebenen Symptomenbildes erkennen liess.

Es wird jetzt eine Behandlung mit *Argent. nitric.* eingeleitet und das Mittel in allmählich steigenden Dosen (bis 0,1 Gramm pro die) angewendet. Nachdem die Kranke während $3\frac{1}{2}$ Monate das Mittel unausgesetzt gebraucht und gut ertragen hatte, machte sich am 23. April 1865 zuerst eine ödematöse Anschwellung beider Füße, die später auch hinauf auf die Unterschenkel sich ausdehnte, bemerkbar, und erst jetzt bekannte die Kranke, schon innerhalb der letzten 3 Wochen hie und da ziehende, krampfartige Schmerzen in den Waden, sowie schmerzhaft empfindungen in der Kreuz- und Lendengegend gefühlt zu haben. Die nun angestellte Untersuchung des Harns constatirte copiöse Albuminurie, so dass die Existenz einer latent zur Entwicklung gekommenen chronischen Nephritis nicht zweifelhaft sein konnte. Um dieselbe Zeit verschlechterte sich auch der Appetit, die Kranke litt an Empfindlichkeit im Epigastrium, häufiger Nausea, die mitunter selbst bis zu Erbrechen sich steigerte, und es entwickelte sich innerhalb der nächsten Wochen, offenbar in Folge des andauernden Albuminverlustes, mehr und mehr ein

anämisches Aussehen des vorher blühenden Mädchens. Dazu traten häufige Kopfschmerzen, Athembeklemmungen, hie und da Herzklopfen und Ohrensausen, sowie starke Venengeräusche am Halse. Keine Fiebererscheinungen. Selbstverständlich wurde sofort mit der Entdeckung der Albuminurie das Argent. nitric. ausgesetzt.

Das Oedem der Beine und der Albumingehalt des Harns dauerten mit allerlei Schwankungen bis zum 9. Mai. Das specifische Gewicht des im Allgemeinen mehr dunklen, aber klaren und sedimentfreien Urins schwankte während dieser Zeit von 1012—1030; doch war die abnorme Höhe des Gewichtes vorherrschend. Auf fallender Weise stellte sich nach längerer Pause Anfangs Juni wieder starke Albuminurie ein, die bis gegen den 20. Juli andauerte, an welchem Tage das Eiweiss wieder vollkommen verschwunden war. Während dieser Periode stieg das specifische Gewicht nie über 1019, war vielmehr meist unter die Norm, selbst bis 1010 gesunken. Von Mitte August an neuerdings Albumen im Harn, mitunter in sehr erheblichen Quantitäten, wobei das specifische Gewicht immer sehr unter der Norm (mitunter selbst bis 1005) stand. — Am 27. August begann ein ziemlich schwerer Abdominaltyphus, den Pat. im Hospitale acquirirte, sich zu entwickeln mit bis fast zu 41° C. steigenden Temperaturen, schweren pulmonalen und laryngealen Complicationen (Bronchitis, Hämoptoë, Heiserkeit), an welchen während der ziemlich protrahirten Reconvalescenz noch eine pleuritische Affection sich anschloss. Erst nach Heilung des Typhus verschwand dauernd die frühere Albuminurie, und blieb von nun an der Harn immer normal. Durch den längeren Gebrauch von milden Eisenpräparaten und tonisch-bitteren Mitteln kräftigte sich die Kranke mehr und mehr, und hatte ausser einer leichten Zerrung der Bänder des rechten Fussgelenkes, welche sie in Folge eines Fehltrittes im Zimmer sich zuzog, keine intercurrirende Affection mehr zu bestehen gehabt, als sie am 27. April 1866 in einem blühenden Zustande und bester Ernährung in die Heimath sich zurück begab. Die Menses, welche während der Dauer der Albuminurie unregelmässig geworden waren, selbst während einiger Monate vollkommen cessirten, waren wieder ganz normal geworden. Das Rückenmarksleiden hatte trotz dieser verschiedenen accessorischen Affectionen auffallender Weise keine Aenderung, resp. Verschlimmerung erfahren; es bestand immer noch das frühere Krankheitsbild in vollkommen stationärer Weise.

Wederum kehrte die Kranke nach längerem Verweilen im elterlichen Hause am 28. October 1867 für mehrere Monate in die Klinik zurück, und befand sich von nun an bis zum 20. Juli 1870 alljährlich, abwechselnd mit zeitweiligem Aufenthalt in der Heimath, für kürzere oder längere Zeit in der Klinik, ohne dass während dieser ganzen Zeit eine Zunahme der atactischen Störung oder ein Hinzutreten neuer Erscheinungen bemerkbar gewesen wäre.

Erst als die Kranke nach längerem Aufenthalt zu Hause am 7. Mai 1874 neuerdings in die Klinik zurückkehrte, war eine entschiedene Verschlimmerung des Leidens nicht zu verkennen. Die Unsicherheit und Coordinationsstörung bei den Bewegungen der Extremitäten ist in höherem Grade ausgeprägt. Das Gehen ohne Unterstützung ist durchaus unmöglich geworden; die Kranke kann sich nur noch mittels Anklammern an Betten, Tische, Wände etc. im Saale herumbewegen, und jeder Versuch, frei zu gehen, bringt die Kranke sofort unter schleudernden, ungeordneten Bewegungen der Beine zum Hinstürzen. Auch das Gleichgewicht bei

ruhiger Körperhaltung ist jetzt gestört; beim Versuch, aufrecht und frei zu stehen, tritt sofort Schwanken und Wackeln des Rumpfes ein, und die Kranke geräth in Gefahr hinzustürzen. Selbst beim aufrechten Sitzen tritt Schwanken des Rumpfes ein, welches erst beim Anlegen des Rückens gegen die Stuhllehne aufhört. Der Kopf kann nicht mehr ganz ruhig gehalten werden, zeigt häufig balancirende, wackelnde Bewegungen. Es ist somit jetzt nicht allein die Coordination der Bewegungen, sondern auch die harmonische Synergie der Muskeln in der ruhigen Haltung der Theile (statische Coordination) wesentlich beeinträchtigt. Die grobe motorische Energie der Muskeln für den Willenseinfluss ist, wie früher, vollkommen erhalten; eigentliche motorische Lähmungserscheinungen fehlen vollständig. Noch immer ist die Kranke, wie früher, im Stande, den Arm oder das Bein mit aller Energie gestreckt oder gebeugt zu halten und passiven Bewegungsversuchen den höchsten Grad activen Widerstandes entgegenzusetzen. Bei ruhiger Lage im Bette oder beim Sitzen im Stuhle mit angelegtem Rücken und Kopfe treten keinerlei anomale Erscheinungen hervor; nur hie und da bemerkt man dabei ein leichtes Zucken einzelner Finger, mitunter auch der ganzen Hand, welche Bewegungen indessen durch Willenseinfluss und Achtsamkeit, wie es scheint ohne Schwierigkeit unterdrückt werden können.

Bezüglich der Sensibilität lässt sich, trotz der erheblichen Verschlimmerung der tactischen Erscheinungen, auch jetzt noch keinerlei Anomalie erkennen. Die Prüfungen der Haut- und Muskelsensibilität wurden wiederholt, unter Beobachtung aller Cautelen und Vergleichung mit gesunden weiblichen Individuen gleichen Alters und gleicher Bildungsstufe vorgenommen, und es ergaben sich dabei keine Abweichungen von den physiologischen Verhältnissen. Die Untersuchung mit dem Dubois'schen Schlitten zeigte, dass minimale, mir selbst kaum fühlbare Ströme von der Kranken deutlich percipirt wurden. Die Drucksinnprüfungen wurden durch Aufstellen von gleich grossen Schächtelchen, welche eine verschiedene Anzahl von Bleikugeln enthielten, auf verschiedene Stellen des Körpers vorgenommen, und auch hierbei stellte sich bei Vergleichung mit gesunden Individuen kein Resultat heraus, welches die Annahme einer Verminderung des Drucksinns auch nur im Entferntesten gerechtfertigt hätte. Ebenso intact verhielt sich der Muskelsinn. Es gelang der Kranken, die Gewichtsdiiferenz zweier ihr vorgestellter, eine verschiedene Zahl von Bleikugeln enthaltender Schächtelchen von gleicher Grösse und gleichem äusseren Aussehen, welche man sie mit den Händen heben liess, richtig zu taxiren, und selbst geringe, mir selbst schwer erkennbare Unterschiede wurden richtig abgeschätzt. Verschiedene Gegenstände, welche in einem von der Kranken in der Hand gehaltenen Beutel gelegt wurden, wurden bezüglich ihrer Schwere auch bei verhängten Augen nicht minder correct, als dies von Gesunden geschah, beurtheilt, und wenn man auf ein von der Kranken mit beiden Händen ausgespannt gehaltenes Tuch, während deren Augen geschlossen waren, einen schweren Gegenstand, z. B. eine mit Bleikugeln vollkommen angefüllte Schachtel von beträchtlicher Höhe auffallen liess, so gab dieselbe dem plötzlichen Ruck nicht stärker mit den Händen nach, als dies bei demselben, mit Gesunden angestellten Versuche geschah. Wie früher, so konnte auch jetzt die Kranke einen vorgehaltenen Gegenstand, dessen Stellung im Raume sie vorher gesehen hatte, auch bei geschlossenen Augen nicht minder leicht erreichen, als wenn sie mit offenen Augen nach demselben griff, und es trat somit

auch bei Ausschluss des Gesichtes die atactische Störung nicht stärker hervor, als bei geöffneten Augen. Das Equilibriren des Rumpfes bei aufrechtem, freiem Sitzen war keineswegs schwieriger, wenn man die Augen mit einem Tuche verhängte oder nach oben gegen die Zimmerdecke sehen liess, als wenn die Kranke die Augen offen hatte und den Blick in gewohnter Weise gerichtet hielt. — Die einzige Anomalie im Bereiche der sensiblen Sphäre, welche sich bei dem neuen Eintritte der Kranken in die Klinik bemerklich machte, bestand in einer mässigen Herabsetzung der Perceptionsfähigkeit an beiden Fusssohlen gegen Berührung mit stumpfen und spitzen Körpern und Application electricischer Ströme, welche auch durch die an den genannten Stellen in besonderem Grade verdickte und schwielige Epidermis nicht genügend erklärbar schien. Trotzdem hatte die Kranke beim Stehen das Gefühl des Widerstandes, welchen der Boden entgegensetzte, keineswegs auch nur theilweise verloren, und irgend welche Empfindung, als ob der Boden nachgebe, wurde in Abrede gestellt. Dagegen war an den Handtellern und der Volarfläche der Finger das feinste Gefühl selbst gegenüber den leichtesten Reizen erhalten. Auch Temperaturunterschiede wurden, wie bei den in früheren Jahren vorgenommenen Prüfungen, überall richtig erkannt.

Die Reflexbewegungen gegenüber Hautreizen normal, keinesfalls gestelgert. Nur die durch Klopfen der Achillessehne und der Ligg. patell. erzeugbaren Reflexe, wie sie von Westphal und Erb neuerlichst beschrieben wurden, fehlten spurlos.

Die Ernährung des Muskelsystems lässt Nichts zu wünschen übrig; das Aussehen der Kranken ist durchaus befriedigend. Die Organe der Brust- und Bauchhöhle in jeder Hinsicht normal; auch im Harn keine Veränderung; die frühere Albuminurie ist spurlos verschwunden.

Pat. kehrte Ostern 1875 in ihre Heimath zurück.

VIII. Fall. Katharina Schulz, Schwester der eben beschriebenen Kranken, geboren 1854, wurde am 28. Februar 1870, damals 16 Jahre alt, in die med. Klinik aufgenommen. Ausser manchmal sich einstellenden Paroxysmen eines migräneartigen Kopfschmerzes war das Mädchen bis zum 13. Lebensjahre gesund, zu welcher Zeit sich eine gewisse Störung und Unbehilflichkeit zuerst beim Gebrauch der Beine, später auch der Arme und Hände bemerkbar machte. Etwa ein Jahr später machte sich auch eine gewisse Schwierigkeit und Schwerfälligkeit der Sprache geltend. Die Bewegungsstörungen der Extremitäten nahmen relativ rasch zu, so dass es schon innerhalb des ersten Jahres des Leidens mitunter vorkam, dass die Kranke beim Gehen hinstürzte und in der Nähsschule mit der Händearbeit zurückblieb. Niemals will Pat. in den Extremitäten oder im Rücken Schmerzen oder sonstige abnorme Sensationen gefühlt haben. Die Ernährung der Muskeln, sowie die digestiven Functionen durchaus ungestört. Zur Zeit der Aufnahme war die Menstruation noch nicht eingetreten, welche erst ein Vierteljahr später (Mai 1870) zum ersten Male ohne irgend welche Beschwerde erfolgte, und von nun an in durchaus normaler Weise wiederkehrte.

Bei der Aufnahme bot die Kranke dasselbe Symptomenbild, wie die Schwester, nur in weniger entwickeltem Grade. Das ausgeprägte Bild der Bewegungsataxie sowohl an den oberen, wie unteren Extremitäten lässt sich nicht verkennen, doch ist Pat. noch im Stande ohne Unterstützung zu gehen, und zwar gelingt ihr dies

nicht minder auch im Dunkeln und bei verhängten oder geschlossenen Augen. Die statische Coordination ist noch erhalten, so dass freies Stehen und aufrechtes Sitzen noch ohne Schwierigkeit möglich ist. Schliessen der Augen bringt keine grössere Schwierigkeit und kein stärkeres Schwanken hervor. Die mit der grössten Sorgfalt angestellten Sensibilitätsprüfungen ergaben vollkommen negative Resultate. Die höheren Sinnesfunctionen intact. Pupillen normal; weder Strabismus, noch Nystagmus. Ueberhaupt, mit Ausnahme der atactischen Störung bei den Bewegungen der Extremitäten und den articulirenden Bewegungen der Zunge, nirgends eine Anomalie. Die Organe der Brust- und Bauchhöhle gesund. Am 20. Juli 1870 kehrte die Kranke in das elterliche Haus zurück.

Zweite Aufnahme in die Klinik am 3. Mai 1871. Im Allgemeinen ist der Zustand noch ebenso, wie früher; eine wesentliche Verschlimmerung ist nicht bemerkbar. Beim Gehen, welches ohne Unterstützung noch immer möglich ist, kommt manchmal ein Bein dem anderen so in den Weg, dass Hinstürzen unvermeidlich scheint, welches indessen in Wirklichkeit nur selten stattfindet. Alle feineren Bewegungen, zu deren Ausführung eine präcisere Coordination erforderlich ist, z. B. das Öffnen und Schliessen der Kleiderhäkchen, der Knöpfe, das Binden einer Schleife etc., sind unausführbar geworden. Fordert man die Kranke auf, den Arm zu beugen oder das Bein gegen den Bauch heraufzuziehen, so geschehen diese Bewegungen deutlich atactisch; aber die Coordinationsstörung tritt nur während der Zeitdauer dieser Bewegungen hervor; sind dieselben einmal ausgeführt, so wirken die Muskeln ganz gut zusammen, um den flectirten Arm, das flectirte Bein in dieser Stellung ruhig zu erhalten. Die statische Coordination ist demnach nicht gestört, ebensowenig die grobe motorische Kraft, insofern es selbst der grössten Anstrengung nicht gelingt, gegen den Willen der Kranken die gebeugten Extremitäten zu strecken oder die gestreckten Extremitäten zu beugen, oder die fest geschlossene Faust der Kranken zu öffnen. Auch jetzt ist nach keiner Richtung hin eine Abnahme der Sensibilität der Haut und Muskeln zu constatiren, obgleich die Prüfungen wiederholt und mit grösster Sorgfalt angestellt wurden. Am 26. August 1871 begab sich die Kranke zurück in ihre Heimath.

Dritte Aufnahme in die Klinik am 25. October 1871. Durchaus dasselbe Symptomenbild; keine bemerkbare Verschlimmerung der Erscheinungen. Eine seit einigen Wochen bestehende, allabendlich eintretende, typische Supraorbitalneuralgie der rechten Seite, welche die Kranke bei ihrem Eintritte in die Klinik mitbrachte und in keinem Zusammenhange mit dem Rückenmarksleiden zu stehen schien, wich bald und dauernd der Anwendung des Chinin. Als die Kranke am 17. August 1872 die Anstalt wieder verliess, war eine Steigerung der früheren atactischen Störung oder ein Hinzugetretensein neuer Erscheinungen nicht zu bemerken; die Affection war durchaus stationär geworden. — Später erhielt ich die Kunde, dass die Kranke im Mai 1873 von einem um diese Zeit in ihrem Heimathsorte epidemisch herrschenden Typhus dahingerafft wurde¹⁾.

¹⁾ Ich möchte hier auf die auffallende Thatsache hinzuweisen nicht unterlassen, dass unter den hier beschriebenen 3 Fällen der Geschwister Schulz bei zweien Erkrankungen an Typhus vorkamen. Luise wurde im Hospitale von

IX. Fall. Marie Schulz, jüngere Schwester der beiden Vorigen, geb. 1858, wird am 19. Juli 1871, damals $13\frac{1}{2}$ Jahre alt, in die Klinik aufgenommen. Die ersten Krankheitserscheinungen begannen etwa vor einem Jahre, also gleichfalls im 13. Lebensjahre, bis zu welcher Zeit das Mädchen sich immer einer ungetrübten Gesundheit erfreut hatte. Es lässt sich nicht mit Sicherheit eruiren, ob die atactischen Erscheinungen zuerst in den unteren oder oberen Extremitäten auftraten, indem die Kranke in dieser Beziehung unbestimmte Angaben macht. Doch ist jedenfalls so viel sicher, dass die sämtlichen Extremitäten in ziemlich rascher Folge in die Störung eintraten. Ziemlich bald nachher, nach Angabe der Kranken noch in demselben Jahre, machte sich eine Schwierigkeit der Sprache bemerkbar, „als ob die Worte nicht mehr recht hätten herauskommen wollen“. Schmerzen oder sonstige abnorme Empfindungen werden mit Bestimmtheit in Abrede gestellt. Im Allgemeinen bietet die Kranke bei ihrer Aufnahme, also etwa 1 Jahr nach dem Beginn der ersten Krankheitssymptome, genau dasselbe Bild, wie es bei den Schwestern in den früheren Stadien des Leidens bestand und vorhin ausführlich geschildert wurde. Die einzige Anomalie besteht in einer ausgesprochenen atactischen Bewegungsstörung sowohl der oberen, wie unteren Extremitäten, und in einer deutlichen, wenn auch nicht hochgradigen Ataxie der articulirenden Zungenbewegungen. Dagegen ist die statische Coordination vollkommen erhalten, und die Kranke ist ebenso bei offenen, wie geschlossenen Augen noch ganz gut im Stande, ohne Schwanken frei zu stehen und frei zu sitzen. Die grobe motorische Kraft ist vollkommen gut erhalten, und man ist kaum im Stande, gegen den Willen der Kranken die gestreckten Extremitäten zu beugen oder umgekehrt die gebeugten Extremitäten zu strecken. Die Kraft und Stetigkeit des Händedrucks lässt Nichts zu wünschen übrig, und die Coordinationsstörung tritt nur so lange hervor, bis die Kranke die zu drückende Hand umfasst und mit den Fingern umschlossen hat. Die herausgestreckte Zunge, welche nach allen Richtungen hin leicht und frei bewegt werden kann, wird ruhig gehalten; man bemerkt an derselben weder Atrophie, noch fibrilläre oder gröbere Zuckungen.

Im Gebiete der Sensibilität ist nicht die geringste Störung nachzuweisen, weder bezüglich der Hautsensibilität, einschliesslich des Drucksinnes, noch bezüglich des Muskelsinnes. Auch an der Haut der Fusssohlen keine Abnahme der Empfindungsfähigkeit. Hinsichtlich des Muskelsinnes will ich besonders hervorheben, dass auch bei geschlossenen Augen die Coordinationsstörung nicht stärker, als bei offenen

Typhus befallen, wie oben in der Krankengeschichte erwähnt wurde, genas indessen wieder, während Katharina in ihrer Heimath dem Typhus erlag. Auch unter den früher (dieses Arch. Bd. XXVI. S. 391) von mir beschriebenen 6 Fällen hereditärer Ataxie starben 3 am Typhus (Andreas Lotsch, die Schwestern Justine und Salome Süss), so dass auf die Gesamtzahl von 9 Fällen 5 Erkrankungen an Typhus kommen, darunter 4 mit tödtlichem Ausgange. Fast möchte man sich zu der Annahme berechtigt halten, als ob den an Ataxie leidenden Kranken eine grössere Disposition zu Abdominaltyphus und eine geringere Widerstandsfähigkeit gegen den in den Organismus gelangten Infectionstoff zukäme.

hervortritt. Die Kranke ergreift auch bei geschlossenen Augen mit keineswegs grösserer Schwierigkeit einen ihr vorgehaltenen Gegenstand, dessen Stellung im Raume sie vorher gesehen hat, und ebenso ist das freie Gehen bei geschlossenen Augen nicht schwieriger, als bei offenen. Das Rückwärtsgehen gelingt nicht schwieriger, als das Vorwärtsgehen.

Im Verhalten der Reflexerregbarkeit bei Hautreizen ergibt sich kein Unterschied vom Normalen; nur die Sehnenreflexe fehlen vollkommen. Thätigkeit der Sphincteren normal. An der Wirbelsäule keine Abweichung. Die Ernährung der Muskeln ist eine ungewöhnlich kräftige; Panniculus adiposus gut entwickelt. Die psychische Sphäre, sowie die höheren Sinne fungiren normal; an den Pupillen keine Veränderung. Nystagmus, sowie Schielen fehlt; überhaupt ist an den Kopfnerven, ausgenommen der atactischen Sprache, keine Abweichung vom Normalen zu entdecken. Schlaf gesund. Die vegetativen Functionen durchaus ungestört. An den Organen der Brust- und Bauchhöhle keinerlei Anomalie.

Die Kranke hielt sich vom 26. August 1871 bis zum 7. Mai 1874 zu Hause auf. Am letztgenannten Tage wurde sie wiederum in die Klinik aufgenommen, woselbst sie bis zu Ostern 1875 verblieb. Die zuletzt vorgenommene Prüfung ergibt, dass der Zustand durchaus stationär geworden war. Eine von Herrn Prof. Erb geleitete, auf mehrere Wochen ausgedehnte galvanische Kur blieb ohne jeden bemerkbaren Erfolg. Die Menses, welche zum ersten Male im 16. Lebensjahre eintraten, kehren in vollkommen regelmässiger Weise und ohne alle Beschwerden wieder.

Im November 1875 kehrte Pat. neuerdings zur Klinik zurück. Jetzt liess sich allerdings gegenüber dem früheren Status eine entschiedene Verschlimmerung der coordinirenden Functionen beim Stehen und Gehen nicht verkennen. Wohl hatte die locomotorische Coordinationsstörung in den oberen und unteren Extremitäten weniger eine Steigerung erfahren; dagegen hatte die frühere noch ungestörte statische Coordination vorzugsweise in den unteren Extremitäten eine sehr ausgesprochene Beeinträchtigung erlitten. So schien wohl die atactische Unsicherheit der Bewegungen der Arme beim Ergreifen eines vorgehaltenen Gegenstandes nur wenig schlimmer, als früher; aber Pat. konnte jetzt nicht mehr, wie früher, den Arm in der vorgestreckten Stellung ruhig erhalten, sondern es machte derselbe starke Schwankungen und Abweichungen. Beim Gehen war das atactische Schleudern der Beine ebenfalls nur wenig verschlimmert; aber Pat. schwankte und taumelte beim freien Stehen und Gehen wie eine Betrunkene hin und her, und war dabei in steter Gefahr, das Gleichgewicht vollends zu verlieren und hinzustürzen. Augenschluss bringt an allen diesen verschiedenen Coordinationsstörungen keine Steigerung hervor. Auch sind die sensiblen Functionen, sowie die grobe motorische Kraft noch durchaus, wie früher, intact. Dagegen ist jetzt bilateraler Nystagmus aufgetreten, der gleichfalls früher fehlte, und zwar stellt sich derselbe genau in derselben Weise und mit denselben Eigenthümlichkeiten dar, wie ich es für die früheren Fälle (Fall II., VI. Seite 147, 153) ausführlich geschildert habe. Die Functionen der Brust- und Unterleibsorgane durchaus ungestört. — Pat. kehrte am 20. April 1876 wieder in die Heimath zurück.

Es bietet dieser Fall das Bemerkenswerthe, dass die längere Zeit hindurch stationär gebliebene Erkrankung während des letzten, nur etwa siebenmonatlichen Aufenthaltes der Pat. in ihrer Familie, vielleicht in Folge ungünstiger, während dieser Zeit einwirkender hygieinischer Verhältnisse, sich verschlimmert, und innerhalb dieser verhältnissmässig kurzen Zeit die früher intact gebliebene statische Coordination nun ebenfalls eine Beeinträchtigung erlitten hatte, selbst bis zu einem solchen Grade, dass bei der letzten Aufnahme in die Klinik die Störungen der Statik überwiegen und mehr in den Vordergrund traten, als die Störungen der Locomotion. Auch war Nystagmus während dieser Zeit zur Entstehung gekommen, welches Symptom sich demnach im 5. Jahre der Krankheit den übrigen Erscheinungen hinzugesellte.

Ueber die Familienverhältnisse der hier vorgeführten Geschwister Schulz ist zu bemerken, dass die in dem Dorfe Unterdielbach (bei Heidelberg) wohnhaften Eltern dem Bauernstande angehören, ein arbeitsames, mässiges Leben führen und einer vollkommenen Gesundheit sich erfreuen. Weder in der aufsteigenden Linie, noch in den Seitenzweigen der Familie sollen ähnliche Erkrankungen jemals vorgekommen sein. Eine Gelegenheitsursache der Erkrankungen konnte nicht ausfindig gemacht werden. Die Ehe der Eltern war mit 11 Kindern gesegnet, von denen 5 schon in der Kindheit starben (ein 7 jähriger Knabe an Rachenbräune, 4 an unbestimmbaren Affectionen). Ein gegenwärtig 25 Jahre alter Bruder (Soldat), sowie die beiden jüngsten Geschwister (ein 9jähriges Brüderchen und ein 12jähriges Schwesterchen) sind ganz gesund. Es sind also bis jetzt die drei ältesten Töchter, und zwar genau in derselben Alters-epoche, d. h. im 13. Lebensjahre, atactisch geworden.

Man erkennt, dass diese drei Fälle auf's Engste an die von mir früher geschilderten Beispiele atactischer Erkrankung sich anschliessen, und dass in Bezug weder auf die Art der Entwicklung und des Verlaufes, noch des Symptomenbildes wesentliche Differenzen obwalten. Hier wie dort kommen die offenbaren Einflüsse einer hereditären Diathese, welcher fast ausschliesslich die weiblichen Familienglieder zum Opfer fielen, vor Allem in Betracht; hier wie dort beobachten wir das Auftreten der ersten Krankheitssymptome in den Jahren der sich vorbereitenden oder erst kurz vorher vollendeten Pubertät; hier wie dort dieselbe Betheiligung der articulirenden

Zungenbewegungen an der atactischen Störung, dieselbe Neigung zum Hinzutreten eines eigenthümlichen Nystagmus, dieselbe Tendenz zu vieljährigem Stillstande und eminent chronischem Verlaufe des Leidens; hier wie dort endlich das theils vollkommene Fehlen, theils erst nach vieljährigem Bestande des Leidens in beschränktem Grade zu beobachtende Hinzutreten von Störungen im Bereiche der sensiblen Sphäre, neben dem ausgeprägtesten Bilde der atactischen Bewegungsstörung und dem Erhaltenbleiben der groben motorischen Kraft. Wenn ich diese in allen wesentlichen Punkten vorhandene klinische Uebereinstimmung der Geschwister Schulz mit den in meiner früheren Abhandlung mitgetheilten Fällen, von denen 3 zur Section gelangten, berücksichtige, so glaube ich auch eine Identität der anatomischen Veränderungen annehmen, und dort wie hier die Diagnose einer degenerativen Erkrankung der hinteren weissen Rückenmarksstränge als eine gesicherte betrachten zu dürfen.

Ich will nun dazu übergehen, jene Punkte eingehender hervorzuheben, welche den Unterschied meiner Fälle von Ataxie von den gewöhnlichen und bekannten Formen atactischer Tabes begründen und durch welche ich mich zur Aufstellung einer besonderen Gruppe spinaler Erkrankung berechtigt halte. Vor Allem sind es die Einflüsse einer hereditären Anlage, des Geschlechtes und Alters, welche schon in ätiologischer Beziehung auffällige Differenzen bedingen.

Schon die in meiner früheren Arbeit mitgetheilten 6 Fälle vertheilten sich auf nur 2 Familien in der Art, dass das eine Mal (Familie Lotsch) zwei, das andere Mal (Familie Stüss) vier Geschwister der Krankheit zum Opfer fielen. Auch meine 3 neuen Fälle (Familie Schulz) betreffen wiederum Geschwister. Obgleich in keiner der bezeichneten Familien die Eltern oder Voreltern an einer gleichen oder ähnlichen Affection gelitten hatten, so musste doch für die Entstehung der an den Kindern zu Tage tretenden Störung eine von den Eltern übertragene Erkrankungsdiathese als zweifellos angenommen werden, und es schien mir gerade dieses Moment bemerkenswerth genug, um meine Fälle als „hereditäre Ataxien“ in eine besondere Gruppe zu vereinigen¹⁾. Meine früher ausge-

¹⁾ Wahrscheinlich gehört in diese Gruppe auch ein Fall, den mir mein College, Herr Professor Quincke in Bern gelegentlich eines Besuches in seiner Klinik

sprochene Vermuthung, es möchte in der notorischen Trunksucht der Väter Lotsch und Süß die Ursache der an den Kindern zur

(April 1875) vorstellte und über welchen letzterer nachstehende Notizen zur Benutzung mir freundlichst übermittelte. Heinrich Kern von Burgdorf, 13 Jahre alt, war bis zu seinem 6. Jahre ganz gesund. Seit jener Zeit etwa stellte sich eine gewisse Unsicherheit und Ungeschicklichkeit im Gehen ein, die seitdem immer zunahm, so dass Pat. wie ein Betrunkener ging, sehr leicht stolperte und seit $\frac{1}{2}$ Jahr auch auf ebenem Boden öfter hinfiel. Allmählich (die Zeitangaben der Eltern sind etwas unsicher) stellten sich das „Wackeln“ und die Unsicherheit auch in den oberen Extremitäten, im Rumpf und im Kopf ein. Die geistigen Functionen blieben intact, und Pat. machte, abgesehen vom Schreiben, in der Schule die seinem Alter entsprechenden Fortschritte. Seit einiger Zeit ist auch die Sprache etwas undeutlicher geworden und in den letzten Monaten soll Pat. in der Schule öfter von Schwindel befallen worden sein, ohne jedoch das Bewusstsein zu verlieren oder hinzustürzen. Alle angewendeten Mittel (Jod, Eisen, Arsenpräparate, Bäder, Waschungen u. s. w.) vermochten nicht, den langsamen, aber stetigen Fortschritt der Krankheit zu beeinflussen. Eine Ursache der Krankheit wissen die Eltern nicht anzugeben. Die Eltern sind gesund, nur die Mutter etwas „nervös“. Status Anfangs Mai 1875: Pat. ist ziemlich gut genährt und körperlich, namentlich bezüglich der Musculatur, wie geistig seinem Alter entsprechend entwickelt. Er liest mit grossem Eifer und Interesse, doch erscheint sein Gesichtsausdruck auf den ersten Blick etwas torpide und sein Wesen, der unruhigen und ungeschickten Körperhaltung wegen, etwas albern. Pat. hält den Kopf meist etwas nach vorne gebeugt, geht watschelnd, ungeschickt, breitbeinig, wie ein Betrunkener, tritt bald mit den Fersen, bald mit den Fussspitzen auf und fällt häufig hin. Auch beim Stehen schwankt er fortwährend hin und her, und Rumpf und Kopf gerathen beim Stehen und Gehen in leicht wackelnde Bewegungen. Die grobe motorische Kraft der Beine ist aber vollkommen gut erhalten. An den oberen Extremitäten ist die Ataxie der Bewegungen weniger ausgesprochen, als an den unteren, doch greift er unsicher und bewegt den Arm auf Umwegen. Bei horizontalem Halten schwanken die Arme langsam hin und her. Das Schreiben geht schlechter als früher; der Druck der Hände ist schwächer, als man dem Ansehen der Musculatur nach erwarten sollte, anscheinend wegen gestörter Coordination der Flexoren. Beim Schliessen der Augen trifft Pat. mit Händen oder Füßen einen Gegenstand von bekannter Lage im Raume ebenso sicher wie bei offenen Augen; dagegen sind Gehen und Stehen bei geschlossenen Augen entschieden unsicherer. Die Sprache ist etwas undeutlicher, als sie früher gewesen sein soll, was namentlich beim Vorlesen bemerklich wird. Die Zunge ist gut beweglich, kann aber beim Vorstrecken nicht vollkommen ruhig gehalten werden, sondern macht Orts- und Formveränderungen. In der Hautsensibilität ist nirgends eine Abnormität nachzuweisen; manchmal

Entwicklung gekommenen Erkrankung gelegen gewesen sein¹⁾, schien allerdings bei der Familie Schulz nicht zutreffend, indem weder Vater noch Mutter einer unmässigen oder unregelmässigen Lebensweise ergeben sind. — Im Gegensatz zu den von mir beobachteten Fällen finden sich unter den gewöhnlichen, mit dem bekannten Bilde der atactischen Tabes einhergehenden Erkrankungsformen nur höchst seltene Beispiele, in denen hereditäre Einflüsse für die Genese der Krankheit bestimmend gewesen wären. Soweit ich die Literatur übersehe, findet sich nur bei Carré²⁾ über eine Familie berichtet, in welcher Grossmutter, Mutter und 7 Kinder, sowie alle Verwandten der Mutter (8 an der Zahl) an allgemeiner Ataxie litten; auch ein Cousin war atactisch.

Was das Geschlecht anlangt, so finden sich unter der Gesamtzahl meiner 9 Fälle nur 2 männliche Individuen, so dass hieraus, wie ich dies schon früher hervorhob³⁾, die Präponderanz des weiblichen Geschlechtes für die hereditären Formen der Ataxie mit aller Evidenz hervorgeht. Es ist aber auch hiermit ein Unterschied von den gewöhnlichen Formen atactischer Tabes gegeben, insofern diese nach dem gleichlautenden Zeugnisse fast aller Autoren, womit auch meine eigenen Erfahrungen übereinstimmen, überwiegend

soll leichtes Kribbeln in den Füssen vorhanden sein. — Die Wirbelsäule von normalem Verhalten und schmerzlos. Hören und Sehen gut, Pupillen von normaler Weite und Reaction. Stuhl- und Urinentleerung unbehindert. An den Brust- und Bauchorganen nichts Abnormes, ausser einem leichten systolischen Blasen an allen Ostien des Herzens. Kopf gross, mehr breit als lang, Umfang $52\frac{1}{2}$ Cm. Zuweilen schnell vorübergehende Schmerzempfindungen in der rechten Stirnhälfte. Während eines sechswöchentlichen Spitalaufenthaltes hat sich unter Behandlung mit Jodkalium und Galvanisiren des Rückens nichts geändert. — Pat. ist der Zweitälteste unter 9 lebenden Geschwistern, von denen übrigens noch ein 8jähriges Schwesterchen Erscheinungen zeigt, wie sie beim Bruder im Anfang bestanden, und welche bereits den Beginn der Krankheit anzudeuten scheinen. Dasselbe ist normal entwickelt, nur etwas mager. Nach Aussage der Mutter soll das Kind seit einem vor 2 Jahren überstandenen Keuchhusten magerer und schwächer als früher sein. Das Greifen mit den Händen und der Gang sind etwas unsicher, und die Kleine fällt häufig zu Boden. Im Schreiben soll sie weniger Fortschritte gemacht haben, als man erwartete.

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 455.

²⁾ Carré, Nouvelles recherches sur l'Ataxie locomotrice progressive. Paris 1865. p. 248.

³⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 455.

häufig beim männlichen Geschlechte sich ereignen. So zählt Topinard¹⁾ unter 25 Fällen gewöhnlicher atactischer Tabes nur 4 Weiber, Carré²⁾ unter 60 Fällen 18, Eisenmann³⁾ unter 72 Fällen 20 und Dujardin-Beaumetz⁴⁾ unter 16 Fällen nur 2 Weiber. Nur Leyden⁵⁾ kommt zu dem auffallenden und meiner Ueberzeugung nach unrichtigen Resultate, dass das Ueberwiegen der männlichen Kranken nur gering und zufällig sei.

In Bezug auf das Alter stimmen die in der vorliegenden Arbeit mitgetheilten 3 neuen Fälle insofern mit meinen früheren Beobachtungen überein, als es die Zeit der sich vorbereitenden oder erst kurz vorher eingetretenen Pubertät war, in der die Krankheit ohne jede nachweisbare Gelegenheitsursache sich zu entwickeln begann. Bei den Geschwistern Lotsch (Fall I und II) war es das 18., bei den Geschwistern Süß (Fall III, IV, V und VI) das 15.—17. Lebensjahr, in welchen die ersten Symptome sich bemerkbar machten⁶⁾; bei den Schwestern Schulz (Fall VII, VIII und IX) bezeichnete das 13. Lebensjahr den ominösen Zeitpunkt. Ich möchte hier an die Beobachtungen von Rokitsansky über die Häufigkeit venöser Hyperämien im Wirbelkanale bei in der Pubertätsperiode stehenden Individuen erinnern; vielleicht dürfte dieses Moment in Verbindung mit der congenitalen Erkrankungsdiathese die Entwicklung des spinalen Leidens grade zu jener Altersperiode einigermaßen erklären. Wie man sieht, so stehen auch in Bezug auf die Zeit der Erkrankung die hereditären Formen im Gegensatze zu den gewöhnlichen Fällen atactischer Tabes, welche letztere fast ausschliesslich erst in einer späteren Lebenszeit sich zu entwickeln beginnen, und die Autoren heben übereinstimmend die Seltenheit hervor, mit welcher dieselben in die Zeit vor dem 30. Lebensjahre hineinfallen⁷⁾.

Eines der wesentlichsten Momente aber, durch welches sich meine Fälle hereditärer Ataxie von der überwiegenden Mehrzahl

¹⁾ Topinard, De l'Ataxie locomotrice. Paris 1864. p. 360.

²⁾ Carré, loc. cit. p. 244.

³⁾ Eisenmann, Die Bewegungsataxie. Wien 1863. S. 181.

⁴⁾ Dujardin-Beaumetz, De l'Ataxie locomotrice. Paris 1862. p. 71.

⁵⁾ Leyden, Die graue Degeneration der hinteren Rückenmarksstränge. Berlin 1863. S. 240.

⁶⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 454.

⁷⁾ Vgl. Carré, Loc. cit. p. 244. — Dujardin-Beaumetz, Loc. cit. p. 71. — Topinard, Loc. cit. p. 359.

der Fälle gewöhnlicher Tabes auszeichnen, ist theils der vollständige Mangel, theils das erst sehr spät und nur in untergeordnetem Grade bemerkbare Hinzutreten von Störungen im Bereiche der Sensibilität. Schon die in den gewöhnlichen Tabesfällen fast regelmässig, namentlich in den initialen Stadien vorkommenden, meist sehr qualvollen Schmerzempfindungen in den Beinen, im Rücken, die Gürtelschmerzen u. dgl. fehlten in meinen Fällen theils durchaus (Fälle I, VI, VII, VIII, IX), theils waren sie in den Anfangsstadien des Leidens in nur mässigem Grade zugegen (Fall III, IV, V), und schienen auf eine neben der Hinterstrangdegeneration bestehende, durch die Section nachgewiesene chronische Entzündung der die hintere Rückenmarksfläche überziehenden Abschnitte der Pia mater (Leptomeningitis chronica spinalis posterior) bezogen werden zu müssen¹⁾. Nur in den Fällen II und V kamen heftige Schmerzen in den unteren Extremitäten und anderen Theilen des Körpers, aber erst nach vieljähriger Dauer der Krankheit und in Verbindung mit anderweitigen Symptomen (Muskelkrämpfen, motorischer Paralyse, Abnahme der Sensibilität u. s. w.), welche eine Verbreitung des Processes von den Hintersträngen aus in transversaler Richtung durch das Rückenmark ausser Zweifel setzten (S. 146, 152). Im Uebrigen habe ich bereits in meiner früheren Abhandlung²⁾ das die hereditären Formen von Ataxie charakterisirende Fehlen oder nur in sehr geringem Grade constatirbare, mit der ausgeprägten Ataxie in keinem Verhältniss stehende Vorhandensein von Störungen der Haut- und Muskelsensibilität nachdrücklich betont, und auch meine neuen Fälle VII, VIII und IX sind durch diesen Mangel von Sensibilitätsstörungen in besonderem Grade ausgezeichnet. Ich hebe auf das Bestimmteste hervor, dass nicht allein die leisesten Nadelstiche, Berührungen und Anstreichungen mit dem Finger, Anblasen und Anhauchen u. dgl. überall präzise gefühlt und localisirt wurden, sondern dass auch durch die Untersuchungsmethode mittels des Tasterzirkels nach E. H. Weber, sowie durch die Bestimmung der Gefühlsminima für inducirte Ströme nach Leyden keine grösseren Differenzen wahrgenommen werden konnten, als sie bei

¹⁾ Vgl. dieses Archiv Bd. XXVI. S. 447. Irrthümlicher Weise ist in meiner früheren Abhandlung überall der Druckfehler „Septomeningitis“ statt „Leptomeningitis“ stehen geblieben.

²⁾ Ebendas. S. 440.

gesunden, zum Vergleiche herbeigezogenen Individuen gleichen Alters und gleicher Bildungsstufe zu Tage traten. Wenn unter meinen neuen Beobachtungen nur in Fall VII als einzige Anomalie innerhalb der Empfindungssphäre eine geringe Sensibilitätsverminderung an den Fusssohlen bemerkbar wurde (S. 159), so dürfte hieraus für die Theorie der Abhängigkeit der Ataxie von Sensibilitätsstörungen um so weniger etwas gefolgert werden können, als diese umschriebene Verminderung der Empfindungsfähigkeit erst nach 17jährigem Bestande der Ataxie auftrat und nicht im Entferntesten im Verhältnisse stand zu dem hohen Grade der Coordinationsstörung, welche letztere in gleicher Weise auch an den oberen Extremitäten vorhanden war. In den Fällen I, VI, VIII und IX fehlte selbst nach vieljähriger Krankheitsdauer noch jede, auch nur geringfügige Störung der Sensibilität. Ebenso negative Resultate lieferten die Prüfungen des Temperatur- und Drucksinnes, und es ist aus den Krankengeschichten ersichtlich, dass es den Kranken nicht minder gut, als zum Vergleiche benutzten gesunden Individuen gelang, geringe Differenzen richtig anzugeben und das Gewicht auf verschiedene Körperstellen aufgelegter Gegenstände von wechselnder Schwere auch bei verhängten Augen in correcter Weise abzuschätzen.

Besonders aber muss ich hervorheben, dass auch bei meinen neuen Fällen Störungen der Muskelsensibilität durch keine der üblichen Prüfungsmethoden zu constatiren waren¹⁾. Die Kranken vermochten, wie vielfältige Untersuchungen mit immer gleichem Resultate bewiesen, von der Stellung und Lage ihrer Glieder auch bei verhängten Augen genau Rechenschaft zu geben, und erkannten durchaus exact die Grade passiver Erhebung und Lageveränderung, die man mit ihren Extremitäten vornahm. Es gelang den Kranken, selbstverständlich immer unter Abschluss der Augen, die Arme oder Beine bis zu einer beliebigen, von ihnen geforderten Höhe zu erheben, und wenn auch die intendirte Action durch die uncoordinirte, atactische Art der Bewegung in mannichfacher Weise gestört wurde und über das gewollte Ziel hinausschoss, so waren die Kranken dieses Umstandes sich doch ganz gut bewusst, vermochten genau anzugeben, in welcher Art und bis zu welchem Grade die beab-

¹⁾ Neuere französische Pathologen bedienen sich für die Muskelsensibilität oder den sog. Muskelsinn der Bezeichnung „Musculacion“. Vgl. Dubuisson, des quatre sens du toucher. Paris 1874. p. 81.

sichtigte Bewegung fehlerhaft ausgefallen war, und es gelang ihnen, den gemachten Fehler durch einige Correcturen zu beseitigen. Die Kranken konnten die Schwere von auf die freigehaltene Hand gelegten oder von ihnen zu erhebenden Gegenständen richtig abzuschätzen, und es unterschied sich auch hierbei deren Leistungsgrenze nicht von jener gesunder Individuen, mit denen Controlversuche angestellt wurden¹⁾. Besonders aber will ich hervorheben, dass die Kranken, so lange sie überhaupt noch frei und ruhig aufrecht zu stehen vermochten, auch bei geschlossenen Augen nicht in's Schwanken geriethen, und dass auch in den späteren Stadien des Leidens, wenn die Fähigkeit der Equilibrirung eine Beeinträchtigung erfahren hatte, das Schwanken und die Unsicherheit der Haltung beim freien Stehen auch bei geschlossenen Augen nicht stärker hervortrat, als bei geöffneten. Ebenso blieb der Grad der Bewegungsataxie an den Beinen beim Gehen derselbe, gleichviel ob die Augen frei oder verhängt waren, und selbst das Rückwärtsschreiten zeigte keine grössere Unsicherheit, als das Gehen nach vorwärts (Fall IX). Ein vorgehaltener Gegenstand wurde von den Kranken, wenn sie dessen Lage im Raume vorher durch das Gesicht sich eingepägt hatten, auch nach Augenschluss keineswegs unter grösseren Schwierigkeiten und unter stärkeren atactischen Bewegungen ergriffen, als vorher. Auch konnte ich mich bei diesen Versuchen nicht selten überzeugen, dass das Ergreifen des vorgehaltenen Gegenstandes immer besser gelang, je häufiger unmittelbar nach einander man dieselbe Action machen liess, so dass es den Anschein hatte, als ob durch die mehrmalige Wiederholung und Uebung die atactische Störung momentan gebessert werden könnte, selbst bis zu einem solchen Grade, dass jetzt auch bei verhängten Augen die betreffende Bewegung mit geringerer Schwierigkeit zu Stande kam.

Bezüglich der Reflexbewegungen ist zu erwähnen, dass bei keinem meiner Fälle, so lange das reine und uncomplicirte Bild der Ataxie erhalten war, Abweichungen von der Norm bestanden, wenigstens was die von der Haut aus zu erzeugenden Reflexe betrifft. Dagegen mangelten in den darauf hin untersuchten Fällen

¹⁾ Die Versuche wurden mit gleich aussehenden Pappschächtelchen, welche eine verschiedene Zahl von Bleikugeln enthielten und, um das Rollen der Kugeln zu verhindern, zur Hälfte mit Baumwolle gefüllt waren, vorgenommen.

II, VI, VII und IX vollständig die sog. „Sehnenreflexe“¹⁾, worin allerdings eine Uebereinstimmung mit den gewöhnlichen Fällen atactischer Tabes sich ergibt. Wie dieses Symptom in den übrigen Fällen sich verhielt, vermag ich nicht anzugeben, da deren Beobachtung in die Zeit vor der Entdeckung desselben hineinfel.

Ausser der eigentlichen Ataxie der Bewegungen trat aber bei einem Theile meiner Kranken noch eine andere, die Harmonie der motorischen Innervation betreffende Störung hervor, auf welche ich in Nachstehendem besonders hinweisen möchte. Wenn man von „Ataxie“ spricht, so hat man dabei in der Regel jene Bewegungsanomalie im Sinne, wie sie während der Dauer einer im Fortschreiten begriffenen, combinirten Bewegung zur Erscheinung kommt. Lässt man einen mit locomotorischer Ataxie der oberen Extremitäten behafteten Kranken einen vorgehaltenen Gegenstand ergreifen, heisst man ihn den Arm emporheben u. dgl., so tritt die Coordinationsstörung nur während der Zeitdauer der Bewegung hervor; ist der beabsichtigte Zweck, das intentirte Ziel einmal erreicht, so kann der Arm in der neuen Stellung ruhig gehalten werden. Atactiker, welche beim Gehen die Beine unter unregelmässigen und schleudernden Bewegungen aufsetzen, sind nichtsdestoweniger häufig im Stande, in aufrechter Stellung ohne Unruhe oder Schwanken sich zu erhalten. Aber es wird Niemand behaupten wollen, dass nicht auch beim ruhigen Stehen, beim aufrechten, freien Sitzen, bei vorgestreckter, schwebender Haltung des Armes u. dgl. ebenso, wie während einer fortschreitenden Bewegung, eine grössere Zahl verschiedenen Functionen dienender und nicht selten weit von einander gelegener Muskeln und Muskelgruppen in einer zweckmässigen, harmonischen Weise zur Erreichung des Effectes zusammenwirken müssen, und dass hierfür ein nicht minder complicirter Mechanismus, ein nicht ebenso durchaus coordinirtes, synergisches Zusammenwirken zahlreicher Muskeln mit ihren Antagonisten erforderlich ist. Um den Arm horizontal vorgestreckt zu halten, befinden sich nicht allein die Muskeln des Armes und der Schulter in harmonischer Contraction, sondern auch zahlreiche Muskeln des Thorax und der Wirbelsäule treten dabei in

¹⁾ Vgl. Erb, Ueber Sehnenreflexe bei Gesunden und bei Rückenmarkskranken. Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. Bd. V. 1875. S. 792. — Westphal, Ueber einige Bewegungserscheinungen an gelähmten Gliedern. Ebendas. S. 803.

Mitwirkung, um die Scapula zu fixiren, den verrückten Schwerpunkt des Körpers zu corrigiren u. s. w. In analoger Weise verhält es sich beim freien Stehen, beim aufrechten Sitzen, sowie überhaupt bei der Beibehaltung der mannichfaltigsten activen Stellungen des Rumpfes und der Extremitäten. Die übliche Definition der Ataxie hat immer nur die Coordinationsstörung während der Dauer der Bewegung, während der Zeit einer progressiven Muskelaction im Auge, — daher auch die Bezeichnung „Bewegungsataxie“, „Ataxia locomotoria“ —, ohne dass man dabei auch das Verhalten der Coordination während der activen Ruhe des Körpers und seiner einzelnen Theile in gleicher Weise in Betrachtung gezogen hätte. Man wird daher vollkommen berechtigt sein, eine Coordination der fortschreitenden und eine Coordination der ruhigen Action zu unterscheiden, und der locomotorischen Ataxie eine statische Ataxie zur Seite zu stellen. Nur das normale Verhalten der statischen Coordination befähigt uns, die Sicherheit und Präcision in der Haltung des Körpers und das Gleichgewicht desselben und seiner einzelnen Theile auch in der activen Ruhe zu bewahren.

Ist die statische Coordination gestört, so vermag der Kranke nicht mehr den horizontal ausgestreckten Arm auch nur für kurze Zeit ruhig zu halten. Schon nach einigen Secunden der Ruhe bemerkt man ein unwillkürliches kurzes Sinken, oder eine leichte Hebung, oder eine seitliche ruckweise Abweichung desselben nach aussen oder innen, welche der Kranke nach einigen uncoordinirten Versuchen corrigirt, um den Arm genau wieder in die vorige Stellung zu bringen. Oder es macht die ausgestreckte Hand des vorgehaltenen Armes eine kurze und rasche Dorsal- oder Volarflexion oder eine seitliche Abweichung, oder man bemerkt eine Abductionsbewegung oder eine Beugung des Daumens oder eines der anderen Finger. Will man sich von dem Kranken die Hand drücken lassen und hat er dieselbe nach allerlei uncoordinirten Bewegungen mit den Fingern nun richtig umschlossen, so geschieht der Druck im ersten Momente äusserst kräftig; aber ein stetiger, gleichmässig andauernder Druck ist nicht immer möglich; bald lässt der Druck mehr oder weniger nach, kommt dann wieder stärker zum Vorschein, und offenbar ist auch hier die dauernde Synergie der Muskelcontraction gestört. In analoger Weise, wie an den oberen Extremitäten, äussert sich die statische Coordinationsstörung an den Beinen. Lässt man den in

der Rückenlage befindlichen Kranken das gestreckt gehaltene Bein bis zu einer bezeichneten Höhe erheben, und ist dasselbe unter mehr oder minder atactischer Bewegung in der gewünschten Stellung angelangt, so beobachtet man schon nach kurzer Ruhe das Eintreten analoger, nach verschiedenen Richtungen hin abweichender, schwankender Bewegungen. Sind die Rückenmuskeln an der statischen Coordinationsstörung theilhaftig, so wird das freie Stehen auch bei offenen Augen schwierig, selbst unmöglich, und die den Rumpf fixirenden Muskeln versagen ihren harmonischen Dienst; der Körper balancirt schwankend hin und her und geräth in Gefahr zu Boden zu stürzen. Ein Stoss, der beim aufrechten Stehen oder freien Sitzen den Schwerpunkt des Körpers nur wenig verrückt, lässt die statische Coordinationsstörung noch stärker hervortreten und bringt den Rumpf in wankende, unsichere Bewegungen, ähnlich einem Berauschten. Theilhaben sich auch die Hals- und Nackenmuskeln, so wird die freie, ruhige Haltung des Kopfes gestört; derselbe zeigt dann ein häufiges Wackeln und Schwanken nach verschiedenen Richtungen hin, wie bei einem im Sitzen Eingeschlummerten. Dass auch an den Augenbewegungsmuskeln die analogen Zustände locomotorischer und statischer Coordinationsstörung vorkommen, werde ich weiter unten erörtern.

Eisenmann¹⁾ hat, wie mir scheint, theilweise die hier berührten Verhältnisse im Sinne gehabt, wenn er als eine Form der bei Ataxie vorkommenden Coordinationsanomalien die Störung in der Erhaltung des Gleichgewichts bezeichnet; aber ich kann diesem Autor nicht beistimmen, wenn er dieses Symptom immer als eines der ersten Zeichen der sich entwickelnden Ataxie betrachtet, und das bekannte Schwanken der Tabiker bei Augenschluss damit identificirt. Beide Phänomene sind schon dem äusseren Anblicke nach von einander unterscheidbar. Das Schwanken der Tabiker bei Augenschluss stellt sich dar als eine langsame, mehr rotirende Bewegung, wobei die Längsaxe des Körpers in der Regel eine mehr kreisförmige Linie beschreibt, und welche bei offenen Augen sich vermindert oder völlig verschwindet. Bei der statischen Coordinationsstörung der Rumpfmuskeln ist die Bewegung eine rasche und unregelmässig hin und her balancirende, vergleichbar den Bewegungen eines dem Sturze nahen Seiltänzers oder eines einen schweren

¹⁾ Eisenmann, a. a. O. S. 106.

Gegenstand auf den Zähnen balancirenden Acrobaten, und Augenschluss bringt keine merkliche Steigerung derselben hervor. Bei dem von mir als „statische Ataxie“ bezeichneten Symptom handelt es sich um eine Coordinationsstörung der ruhigen Action — *sit venia verbo* —, um einen Defect jener andauernd gleichmässigen, harmonischen Innervation von Muskeln und deren Antagonisten, wie sie für die Erhaltung des Gleichgewichtes in der activen Ruhe des Körpers und seiner einzelnen Theile erforderlich ist. Jeder einseitige Nachlass in der Innervation des einen oder anderen Muskels lässt die einseitig fortdauernde Wirkung des Antagonisten oder das Gesetz der Schwere zur Erscheinung gelangen, und bedingt jene von der innegehabten Stellung abweichenden Bewegungen, wie ich sie oben darzustellen versuchte. Auch schon im normalen Zustande bestehen Anklänge an eine gewisse Unvollkommenheit der coordinirenden Einrichtungen, welche nur graduell von den bei Ataxie vorkommenden statischen Coordinationsstörungen verschieden sind, und als das physiologische Prototyp letzterer sich darstellen. Versuchen wir z. B. den Arm in der horizontal vorgestreckten Stellung ruhig zu halten, so bemerken wir bald leichte Abweichungen desselben nach oben, nach unten, nach seitwärts, oder der eine oder andere Finger der ausgestreckten Hand macht eine ungewollte, wenn auch nur geringe Bewegung, und es ist kaum möglich, auch nur für kurze Zeit absolute Ruhe einzuhalten. Hiervon leicht zu unterscheiden sind die mehr tremorartigen Bewegungen, wie sie bei längerer Fortsetzung des Versuches als Folge der Ermüdung sich einstellen.

Die von mir beschriebenen Fälle zeigen, dass die Störungen der statischen Coordination keineswegs gleichzeitig und in gleichem Schritte mit jenen der locomotorischen Coordination zur Entwicklung gelangen, sondern immer erst viel später, selbst erst nach vielen Jahren zu letzteren hinzutreten, somit einen höheren und vorgeschritteneren Grad der an den coordinirenden Apparaten vor sich gehenden anatomischen Veränderungen anzudeuten scheinen (Fälle II, VI, VII, IX). Auch treten die Symptome der statischen Ataxie keineswegs immer gleichzeitig an allen von der locomotorischen Ataxie vorher befallenen Extremitäten hinzu. So sehen wir in Fall VI nur an den unteren Extremitäten die Störungen der statischen und locomotorischen Coordination, dagegen an den oberen Extremitäten auch nach 23jährigem Bestande der locomotorischen Ataxie

die Statik noch vollständig erhalten. Aehnliche Verhältnisse zeigt Fall IX, in welchem an den Armen lediglich locomotorische, an den Beinen zugleich statische Ataxie bestand; ja es schien an letzteren die statische Coordinationsstörung selbst in noch auffallenderem Grade ausgeprägt, als die locomotorische. In allen Fällen, in denen statische Störungen an den Extremitäten bestanden, war zugleich auch die statische Coordination der Rücken- und Halsmuskeln mehr oder weniger beeinträchtigt; andererseits scheint es, wie Fall VII zeigt, in seltenen Fällen vorkommen zu können, dass letztere bereits zu einer Zeit vorhanden ist, zu der an den Extremitäten noch lediglich locomotorische Coordinationsstörungen bestehen. In Fall II war es zu hochgradiger Störung in der Statik der Rücken- und Halsmuskeln gekommen, während auch nach 31jähriger Krankheitsdauer die Statik an den den höchsten Grad locomotorischer Ataxie darbietenden oberen Extremitäten noch keine bemerkenswerthe Beeinträchtigung erlitten hatte. — Es begreift sich, dass mit der gestörten Statik der Rumpfmusculatur die Equilibrirung des Körpers beim freien Stehen erschwert ist, und dass hierdurch, sowie in Folge des Hinzutretens der statischen Störung an den bereits vorher mit locomotorischer Ataxie behafteten Beinen die Schwierigkeiten beim Gehen so sehr gesteigert werden können, dass die Kranken stets liegend im Bette oder im Lehnstuhle sitzend ihr Dasein zu verbringen genöthigt sind (Fälle I, VI), ohne dass aber auch jetzt noch die Energie der einfachen motorischen Innervation eine Einbusse erlitten zu haben brauchte. Endlich beweisen meine Fälle, dass ebenso wenig die statische, wie die locomotorische Ataxie abhängig ist von Störungen der Sensibilität, selbst der Muskelsensibilität, sowie dass auch Augenschluss die statische Ataxie nicht in stärkerem Grade hervortreten lässt.

Ich habe früher die äusserst geringe Neigung des Hinzutretens von Sensibilitätsstörungen als eine, meine Fälle von Ataxie in besonderem Grade auszeichnende klinische Eigenthümlichkeit hervorgehoben und ausdrücklich betont, dass die Kranken eine lange Reihe von Jahren hindurch das reine, uncomplicirte Bild einer lediglich auf die Coordination sich beschränkenden Störung bewahrten. Es steht dieses Verhältniss, wie ich bereits oben andeutete, offenbar im Zusammenhang mit der geringen Neigung des primitiv in den weissen Hintersträngen localisirten Processes chronischer Entzündung,

in transversaler Richtung auf die benachbarten Abschnitte des Rückenmarkes sich zu verbreiten, und ich habe in meinen früheren Fällen auf Grund von Sectionen das theils vollkommene, theils vorwiegende Localisirtsein der Erkrankung auf die weissen Hinterstränge dargelegt. In Fall I, welcher im 16. Jahre der Ataxie in meiner Klinik an Typhus verstarb, betraf die Degeneration ausschliesslich die Hinterstränge; in den Fällen III und IV, welche im 15., resp. 12. Jahre der atactischen Erkrankung gleichfalls an Typhus, von dem sie während ihres Aufenthaltes in der Klinik befallen wurden, verstarben, war allerdings ein Uebergreifen der Hinterstrangdegeneration theils auf die Seitenstränge, theils auf die graue Substanz zu erkennen, worauf wohl die in diesen beiden Fällen vorhandenen geringen Sensibilitätsstörungen bezogen werden mussten¹⁾.

¹⁾ An dem nunmehr seit 16 Jahren in Spiritus aufbewahrtm Rückenmarke von Fall III wurde von Herrn Dr. Fr. Schultze, Assistenzarzt an meiner Klinik, eine erneute Untersuchung mit Beihülfe der neueren, vollkommeneren Methoden vorgenommen. Ausser der von mir bei der mikroskopischen Untersuchung des frischen Präparates gefundenen Degeneration der Hinterstränge und partiellen Degeneration der Seitenstränge, wie ich sie in meiner früheren Arbeit (dieses Arch. Bd. XXVI. S. 409) schilderte, zeigte sich, was mir damals am frischen Rückenmark entgangen war, dass am Uebergangstheil der Halsanschwellung in den Dorsalthail beginnend bis herab zur mittleren Partie des letzteren auch die graue Substanz nicht intact geblieben war, und zwar hauptsächlich die hinteren und mittleren Abschnitte derselben bis selbst in die hinteren Partien der Vorderhörner herein. Nur die vorderen Abschnitte der Vorderhörner waren vollkommen unberührt geblieben. Von der Mitte des Dorsalmarkes an nach abwärts nahm die Erkrankung der grauen Substanz ab und beschränkte sich hier nur noch auf die grauen Hinterhörner. In den erkrankten Theilen der grauen Substanz erblickt man grössere und zahlreichere Neurogliazellen (Deiter'sche Zellen), als sie im normalen Gewebe angetroffen werden. Die gewöhnliche Zeichnung der grauen Substanz ist an solchen Stellen durch ein feinfaserig-körniges Gewebe ersetzt, und es fehlen hier die normalen Züge von Axencylindern. Die Ganglienzellen sind klein, besitzen meist deutliche Kerne, aber keine deutlichen Fortsätze. Die Zellen der Clarke'schen Säulen an Zahl vermindert. Der Centralkanal erfüllt mit dicht aneinander gedrängten rundlichen Elementen. — Ich füge diese Ergänzung meinen früheren, den pathologisch-histologischen Befund betreffenden Angaben hiermit bei, und glaube, dass die in diesem Falle bestandenen geringen Sensibilitätsdefecte an der Haut des Bauches, Rückens und der unteren Extremitäten, wie sie in der Krankengeschichte angeführt wurden, auf die Bethheiligung der grauen Substanz bezogen werden müssen.

Im Gegensatz zu dieser geringen Tendenz des Processes zu transversaler Verbreitung steht aber die Geneigtheit desselben, in relativ kurzer Zeit sich in longitudinaler Richtung über die ganze Ausdehnung der Hinterstränge bis herauf an den 4. Ventrikel fortzuerstrecken, auf welches Verhalten ich schon in meiner früheren Arbeit hingewiesen habe¹⁾. Es erklärt sich hieraus die schon relativ früh zu der Ataxie in den Beinen sich hinzugesellende Ataxie der oberen Extremitäten, sowie der Sprach- und Augenbewegungen. Ich erinnere hier besonders an die Verhältnisse, wie sie bei den Schwestern Schulz bestanden; bei einer derselben (Fall IX) schien es selbst, als ob die Erkrankung an den Hintersträngen ziemlich gleichzeitig in ihrer ganzen Ausdehnung erfolgte. Gerade aber in dieser geringen Tendenz zu transversaler bei besonderer Neigung zu longitudinaler Propagation des primitiv in den Hintersträngen auftretenden Processes sind ebenfalls unterscheidende Merkmale der von mir geschilderten Erkrankungsformen von den gewöhnlichen Fällen atactischer Tabes gegeben, insofern bei letzteren in der Regel nach beiden Richtungen hin die umgekehrten Verhältnisse bestehen, und häufig genug das frühzeitige Hinzutreten von Sensibilitätsstörungen und motorischen Paralysen an den Beinen, von Lähmungen der Blase und des Mastdarms, von Respirationsparalyse, Contracturen u. dgl. die von den Hintersträngen aus fortgesetzte Erkrankung auf die graue Substanz und die Vorderseitenstränge anzeigen, dagegen die oberen Extremitäten ungleich seltener, die Sprach- und Augenbewegungen aber nur höchst ausnahmsweise betheiligt werden.

Was ich schon in meiner ersten Abhandlung als für die von mir beschriebenen Fälle bemerkenswerth hervorhob und was sich auch durch meine neuen Fälle bestätigte, ist der definitive Abschluss, welchen der in den Hintersträngen aufsteigende Prozess innerhalb des verlängerten Markes findet. Auch nach vieljähriger Krankheitsdauer kam es in keinem meiner Fälle zu Erscheinungen, welche auf eine Betheiligung cerebraler Functionen hätten bezogen werden müssen, und welche auch nur andeutungsweise eine Propagation des Processes auf die cerebralen Gebilde wahrscheinlich gemacht hätten. Alle hierauf bezüglichen Erscheinungen (Strabismus mit Diplopie, Pupillendifferenzen, Amau-

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 448, 458.

rose, psychische Störungen u. s. w.), wie sie oftmals früher oder später das Symptomenbild der gewöhnlichen atactischen *Tabes complicata* mangelten vollkommen in meinen Fällen. Andererseits aber sind meine Fälle ausgezeichnet durch einige, bei den gewöhnlichen *Tabes*-formen ausnahmslos fehlende oder nur höchst selten vorhandene Symptome, welche nur auf jene constante Betheiligung des verlängerten Markes bezogen werden können. Ich meine die Störungen der Sprache, den Nystagmus und einige, nachher zu bezeichnende Anomalien secretorischer und vasomotorischer Innervation.

Was zuerst die Sprachstörungen anbelangt, so traten dieselben in meinen drei neuen Fällen ebenso, wie in meinen früheren sechs Fällen in sehr evidenter Weise und meist schon ziemlich frühzeitig im Verlaufe der Krankheit hervor. (Auch der Berner Fall zeigte davon bereits die unverkennbaren Anfänge.) Die Störung begann immer zunächst als eine etwas lallende Aussprache der Worte, welche sich beim raschen Sprechen steigerte und im Verlaufe der Jahre nahezu bis zur Unverständlichkeit allmählich sich verschlimmerte. Auch dann, wenn die Sprachstörung die höchsten Grade erreicht hatte, waren die willkürlichen Bewegungen der Zunge nach allen Richtungen hin intact, und es konnte dieselbe leicht und frei sowohl innerhalb der Mundhöhle hin und her bewegt, sowie hervorgestreckt, und auch in jeder Stellung ruhig gehalten werden. Ich habe bereits in meiner früheren Arbeit¹⁾ die bezeichnete Anomalie der Sprache als eine Coordinationsstörung der articulirenden Zungenbewegungen gedeutet, sowie bestimmte histologische Veränderungen an den Hypoglossusstämmen nachgewiesen, welche ich als eine vom verlängerten Mark, resp. von den im Boden des 4. Ventrikels gelegenen Hypoglossusursprüngen ausgehende *Neuritis chronica descendens* bezeichnete. Ich bin auch heute noch der früheren Meinung, und muss diese in keinem meiner 9 Fälle fehlende Ataxie der Sprache als eine den hereditären Formen der Ataxie eigenthümliche Erscheinung ganz besonders hervorheben.

Nystagmus war unter meinen 6 früheren Fällen zur Zeit der damaligen Beobachtung 2 mal zugegen (Fälle III, IV). Indessen kann ich heute hinzufügen, dass bei den dieser früheren Serie an-

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 437, 453, 454.

gehörigen Fällen II und IV der damals noch fehlende Nystagmus späterhin hinzutrat. Wann das bezeichnete Symptom in den Fällen III und IV den übrigen Erscheinungen sich hinzugesellte, vermag ich allerdings nicht anzugeben, indem die beiden Kranken bereits bei der Aufnahme in die Klinik mit demselben behaftet waren. Für Fall II ist es sicher, dass der Nystagmus erst nach dem 18. Jahre der Krankheit auftrat, für Fall VI, dass er erst im 21. Jahre der Krankheit deutlich zur Entwicklung gelangte. Unter meinen neuen Fällen beobachtete ich den Nystagmus nur in Fall IX, in welchem er im 5. Krankheitsjahre den atactischen Erscheinungen sich hinzugesellte. Es findet sich somit unter der Gesamtzahl meiner 9 Fälle der Nystagmus 5mal vertreten, ohne dass ich aber dieses Zahlenverhältniss als den richtigen Ausdruck für die Häufigkeit des Vorkommens des bezeichneten Symptomes bei den hereditären Ataxien mit Sicherheit hinstellen möchte. Bei der eben nachgewiesenen Möglichkeit des Auftretens des Nystagmus erst nach langjährigem Bestande des Leidens dürfte das spätere Erscheinen desselben auch in Fall VII, in dem er zur Zeit noch mangelt, nicht ausser dem Bereiche der Wahrscheinlichkeit liegen, sowie auch in den Fällen I und VIII derselbe möglicher Weise noch zur Entstehung gekommen wäre, wenn nicht ein dazwischentretender Typhus den Fortschritten der Krankheit ein Ende gemacht hätte.

Die grosse Seltenheit, mit welcher Nystagmus im Allgemeinen bei Rückenmarkskrankheiten auftritt, wird es rechtfertigen, wenn ich in eine genauere Darstellung desselben eingehe, um so mehr, als es sich hier um eine von dem bekannten und gewöhnlichen Nystagmus der Ophthalmologen in mehrfacher Hinsicht verschiedene Erscheinung handelt.

In allen meinen Fällen war der Nystagmus ein bilateraler, und stellte sich als eine in transversaler Richtung erfolgende, kurze und ruckartige Bewegung der Bulbi dar. Jedoch waren es nicht jene so äusserst raschen und fortdauernden Oscillationen, wie sie der gewöhnliche Nystagmus darbietet; die Bewegungen erfolgten vielmehr langsamer und in grösseren Intervallen, etwa 2—3mal in der Secunde, und es kehrten die Bulbi nach jedesmaliger Abweichung für kurze Zeit wieder in die vorige Stellung zurück. Die bezeichneten Bewegungen traten dann hervor, wenn man die Kranken einen gerade vor die Augen gehaltenen Gegenstand zu fixiren aufforderte,

in noch stärkerem Grade, wenn man ein seitlich gehaltenes Object mit seitwärts gewendeten Augen fixiren liess, während bei ruhig gehaltenem Blick die Erscheinung durchaus fehlte.

Je näher den Augen man das zu fixirende Object brachte, um so stärker wurden die nystagmusartigen Bewegungen; am Wenigsten ausgeprägt waren sie beim Fixiren eines ferne gehaltenen Gegenstandes. Man konnte also sagen, dass die transversalen Bulbusbewegungen um so stärker wurden, je mehr die Kranken durch eine stärkere Contraction der Augenmuskeln die Stellung der Schaxen von der Stellung des ruhigen Blickes abweichen zu lassen genöthigt waren, oder mit anderen Worten, je mehr Anforderungen an die coordinirende Thätigkeit der Augenbewegungsmuskeln, und zwar vorwiegend der *Mm. recti externi und interni*, gestellt wurden. Die Erscheinung machte den Eindruck, als ob das gleichmässige und regelmässige Zusammenwirken der die Bulbi beim Fixiren in der erforderlichen Stellung zu erhaltenden Augenmuskeln eine Beeinträchtigung erfahren hätte, d. h. als ob es sich um eine statische *Coordinationstörung der Augenbewegungsmuskeln* handelte, vermöge welcher jene transversalen Abweichungen der Bulbi durch einen momentanen Nachlass der stetigen Action bald des einen, bald des anderen der beim Fixiren in harmonischer und gleichmässiger Contraction zu verbleibenden *Recti externi und interni* erfolgten.

In noch höherem Grade, als während des Fixirens, traten die nystagmusartigen Bewegungen hervor, wenn man die Kranken einen von der einen zur anderen Seite vor den Augen vorübergeführten Gegenstand mit dem Blicke zu verfolgen aufforderte. Dieselben wurden um so ausgeprägter, je rascher man den Gegenstand vorüberbewegte, je mehr also die Anforderungen an die regelmässige Synergie und Coordination der die Bulbi bewegenden Muskeln sich steigerten. Dann wichen die Bulbi häufig von der zu verfolgenden Linie nach dieser oder jener Richtung durch eine rasche, ruckweise Bewegung ab, wodurch sie von dem zu fixirenden Gegenstande momentan abgelenkt wurden, kehrten aber immer rasch wieder auf kurze Zeit auf die richtige Bahn zurück. Besonders waren es auch hier wieder vorwiegend transversale Bewegungen in der Weise, dass die Bulbi auf dem einmal zurückgelegten Wege eine kurze rückläufige Bewegung vollführten, somit den Weg von rechts nach links

oder umgekehrt nicht stetig und gleichmässig, sondern unter mehrfach sich wiederholenden retrograden Bewegungen zurücklegten. Nicht selten, besonders bei rascher Vorüberführung des zu verfolgenden Gegenstandes, traten auch Abweichungen der Bulbi in der Richtung nach oben ein, als ob etwa einem an der Decke befindlichen Punkte im Vorübergehen ein rascher Blick zugeworfen werden sollte, oder es beschrieb auch mitunter die Sehaxe statt einer horizontalen eine nach oben convexe Linie, besonders wenn man den zu verfolgenden Gegenstand recht schnell in horizontaler Richtung vor den Augen vorüberbewegte, oder wenn man sonst von den Kranken eine rasche Wendung des Blickes von rechts nach links oder umgekehrt ausführen liess. Ich verweise auf die Krankengeschichte von Fall II, in welcher ich diese verschiedenen Anomalien in der Stellung und den Bewegungen der Bulbi ausführlich darzustellen versuchte (S. 147); auch in den Fällen VI und IX bestanden die Verhältnisse in gleicher Weise, wenn auch in nicht so ausgezeichnetem Grade. Strabismus, Diplopie oder sonstige Störungen der Sehfunction fehlten; nur war das Lesen in Folge von Unfähigkeit des ruhigen und gleichmässigen Fixirens etwas erschwert und bald ermüdend. Offenbar handelte es sich bei dem hier geschilderten Symptom um einen Defect in der Association und Coordination der Augenbewegungsmuskeln, wie ich dasselbe schon in meiner früheren Arbeit¹⁾ in dieser Weise gedeutet hatte, und wir können somit auch an den Bulbis, wie an den Extremitäten, die Störungen der statischen, wie der locomotorischen Coordination unterscheiden.

Man erkennt aus dem Mitgetheilten die Unterschiede der von mir geschilderten Form des Nystagmus von dem gewöhnlichen Nystagmus der Ophthalmologen, und ich glaube, man wird die Berechtigung anerkennen müssen, wenn ich dieselbe mit der besonderen Bezeichnung als „atactischen Nystagmus“ unterscheide, in so ferne beide Formen nicht allein bestimmte symptomatologische Verschiedenheiten darbieten, sondern auch durchaus differente Bedingungen als Grundlage besitzen. Während der Nystagmus der Ophthalmologen wesentlich in Beziehung steht mit Zuständen congenitaler oder doch aus der ersten Kindheit datirender Sehschwäche

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 439.

(Trübung der brechenden Medien, Hornhautaffectionen, Centrakapselstaar, Amblyopia congenita, Albinismus, hochgradig ametropischem, besonders astigmatischem Bau der Augen u. s. w.)¹⁾, sehen wir den atactischen Nystagmus durchaus unabhängig von derartigen Zuständen und bei ungestörter Sehschärfe als Theilglied des Symptomenbildes bestimmter Formen der progressiven, auf Degeneration der spinalen Hinterstränge mit Betheiligung der Medulla oblongata beruhenden Bewegungsataxie zur Entstehung gelangen. Während die oscillirenden Bewegungen des gewöhnlichen Nystagmus mehr ausserhalb des Fixationsactes hervortreten und bei stärkeren Convergenzzuständen der Sehlinien schwinden, bieten die anomalen Bewegungen der Bulbi beim atactischen Nystagmus gerade die entgegengesetzten Verhältnisse.

Ueber das Vorkommen von Nystagmus und nystagmusartigen Bewegungen bei Erkrankungen der centralen Nervenheerde finden sich in der Literatur mehrfache, zerstreute Angaben. Was zunächst die Gehirnkrankheiten betrifft, so ist Nystagmus bei hochgradigem Hydrocephalus der Kinder eine bekannte Erscheinung und bietet hier jene Eigenthümlichkeiten, wie sie für den Nystagmus der Ophthalmologen beschrieben werden. Dagegen stimmen fast alle Autoren mit einander überein bezüglich der Seltenheit des Nystagmus bei cerebralen Affectionen Erwachsener, und nur vereinzelte Beobachter erwähnen desselben als eine bei solchen gelegentlich vorkommende Erscheinung. So beobachtete Ferber²⁾ Nystagmus in einem Falle von Kleinhirntumor; A. Graefe³⁾ sah denselben zweimal nach Schädelverletzungen, ist aber zugleich der Meinung, dass derselbe hier wohl mehr als der Ausdruck clonischer Erregung einzelner Muskeln oder Muskelgruppen aufzufassen sein möchte, eine genauere Analyse aber deshalb nicht gestatte, weil er einerseits zu ephemerer Natur sei, andererseits die durch das Gehirnleiden bedingte Erschütterung der gesammten cerebralen Functionen jeden dahin zielenden Versuch unmöglich mache. Nach Gadaud⁴⁾, dem

1) Vgl. Handbuch der gesammten Augenheilkunde, redigirt von Alfred Graefe und Saemisch. Bd. VI. 1. Hälfte. Leipzig 1875. S. 223 (Capitel „Nystagmus“, bearbeitet von Alfred Graefe).

2) Ferber, Beiträge zur Symptomatologie und Diagnose der Kleinhirntumoren. Marburg 1875. S. 40.

3) A. Graefe, a. a. O. S. 220, 237.

4) Gadaud, Etude sur le Nystagmus. Thèse. Paris 1869.

wir eine sehr werthvolle Studie über den Nystagmus verdanken, kommt letzterer allerdings auch bei Gehirnkrankheiten Erwachsener als eine keineswegs seltene, aber immer nur vorübergehende Erscheinung vor (unter 59 Fällen 13mal), und wurde bisher bei der grossen Zahl der übrigen, in der Regel bei Gehirnkranken vorhandenen Symptome von den Pathologen nur übersehen. Dieser „symptomatische Nystagmus“ findet sich nach Gadaud gelegentlich bei den verschiedensten Affectionen (Erweichung, Hämorrhagie, Meningealapoplexie u. dgl.), sowie bei traumatischen Läsionen des Gehirns, und zwar um so häufiger, je mehr die Stelle der Veränderung in der Nähe der tieferen Gehirnpartien gelegen ist (Pons, Thalam. striat. und optic., Medulla oblong.); nur bei Affectionen des Vorderhirns komme das Symptom niemals vor. Mehrfache, von Gadaud an weissen Mäusen vorgenommene Versuche behufs experimenteller Erzeugung des Nystagmus blieben zwar ohne überzeugende Ergebnisse; dagegen citirt derselbe die Experimente von Prévost und Tillaux, welche bei Hunden und Kaninchen durch Verletzung der mittleren und hinteren Gehirnpartien Nystagmus hervorzubringen vermochten, und welche darauf hindeuteten, dass innerhalb der Gebilde des Mittelhirns, namentlich in den Anhäufungen grauer Substanz am Boden des 4. Ventrikels, da wo letzterer mit der Brücke und den Corp. restiformia sich vereinigt, Centren für die Association der Augenbewegungen gelegen seien. Zu ziemlich übereinstimmenden Ergebnissen gelangte Vulpian¹⁾, welcher durch tiefgreifende Verletzungen am Boden des 4. Ventrikels in etwa der Hälfte der Fälle (unter 13 Experimenten 6mal) Nystagmus erzeugte, während oberflächliche Verletzungen ohne Resultat blieben; auch musste die Läsion die in der Medianlinie oder ganz nach aussen gelegenen Theile betroffen haben, wenn sie Nystagmus im Gefolge haben sollte. Schiff und Adamük²⁾ bezeichnen die Vierhügel als den Sitz des die Augenbewegungen coordinirenden Centrums, differiren aber in sofern, als Ersterer dasselbe in das hintere, Letzterer in das vordere Hügelpaar localisirt. Die Experimente Adamük's ergaben noch das genauere Resultat, dass Reizung des rechten vorderen

1) Vulpian, Recherches expérimentales relatives aux effets des lésions du plancher du quatrième ventricule etc. Mém. de la Soc. de Biologie. 1861. p. 62.

2) Adamük, Ueber die Innervation der Augenbewegungen. Centralblatt für die medic. Wissenschaften. 1870. No. 5. S. 65.

Hügels die Bewegungen beider Augen nach links, Reizung des linken vorderen Hügels die Bewegungen beider Augen nach rechts regulire, während gleichzeitige Reizung der beiden vorderen Hügel nystagmusartige Bewegungen beider Bulbi erzeugte. Ferrier bezeichnet das Kleinhirn als das hauptsächlichste Coordinationscentrum für die Augenbewegungen, und auch Budge und Wagner sahen nach Verletzungen der weissen Substanz des Kleinhirns in der Nähe der Wurzeln der Stiele Abweichungen der Augenaxen und Nystagmus erfolgen.

Am Seltensten finden wir Nystagmus bei spinalen Erkrankungen, ja es scheint, als ob derselbe bei den auf das Rückenmark im engeren Sinne sich beschränkenden Affectionen überhaupt gar nicht existire, und nur dann dessen Entstehung möglich werde, wenn die spinale Erkrankung zugleich auch das verlängerte Mark in gewissem Grade in Mitleidenschaft versetzte. Ich erinnere mich nicht, Nystagmus oder nystagmusähnliche Bewegungen der Bulbi jemals bei Tabikern der gewöhnlichen Sorte gesehen zu haben, und habe auch in der Literatur keine hierauf bezüglichen Beobachtungen aufgefunden¹⁾. Selbst Leyden thut in seiner Arbeit über „die graue Degeneration der hinteren Rückenmarksstränge“, sowie in seiner „Klinik der Rückenmarkskrankheiten“ bei der Aufzählung der bei spinalen Affectionen überhaupt vorkommenden Symptome des Nystagmus mit keinem Worte Erwähnung. Somit unterscheidet die Häufigkeit des Nystagmus meine Fälle hereditärer Ataxie in sehr prägnanter Weise von den gewöhnlichen Formen spinaler Erkrankung überhaupt, sowie speciell von den gewöhnlichen Fällen von Tabes, und ich glaube nicht zu irren, wenn ich diese Eigenthümlichkeit auf die in meinen Fällen früher oder später erfolgende Fortsetzung des ursprünglich in den Hintersträngen localisirten Processes auf das verlängerte Mark beziehe, dessen Betheiligung nicht allein durch das Vorkommen noch anderer, nachher zu erwähnender Symptome angedeutet, sondern auch durch das Ergebniss der anatomischen Untersuchung in den drei tödtlich verlaufenden Fällen sicher gestellt

¹⁾ Nur bei Hammond (Clinical lectures on diseases of the nervous system. New York 1874. p. 141) finde ich den Fall eines 42jährigen Atactikers, bei welchem Nystagmus beobachtet wurde. Die Krankheit bestand seit 2 Jahren und wird als eine gewöhnliche Form von Degeneration der Hinterstränge aufgefasst. Section fehlt.

wurde. Welche Bedeutung Läsionen des verlängerten Markes für das Zustandekommen von Nystagmus besitzen, dürfte auch noch, ausser den vorhin citirten Experimenten von Vulpian, ein sehr merkwürdiger, von Waters¹⁾ beobachteter Fall beweisen, den ich hier in Kürze anzuführen nicht unterlassen will.

Ein 23 jähriger Matrose erlitt von der Kurbel einer Winde einen heftigen Schlag auf die linke Gesichtshälfte, wodurch er betäubt rücklings zu Boden geschleudert wurde. Bald kehrte das Bewusstsein wieder, und Pat. wurde am Mittag des folgenden Tages von zwei ihn stützenden Männern in das Liverpool Northern Hospital geführt und sogleich zu Bette gebracht. Man constatirte folgende Symptome: Sensorium vollständig frei, so dass Pat. alle Fragen richtig beantwortete. Leichtes Schwindelgefühl, sowie Gefühl von Vertaubung und partielle motorische Lähmung der rechten Gesichtshälfte und der rechtsseitigen Extremitäten. Auch schien die Sensibilität der genannten Theile etwas vermindert, und war die Temperatur derselben entschieden gesteigert. Die Zunge konnte gerade herausgestreckt werden, dagegen war die Uvula etwas nach links gestellt. Die Worte wurden schlecht articulirt; die Schluckbewegungen waren vollständig gelähmt; andauernder Singultus; fortwährender Nystagmus beider Bulbi; beide Pupillen etwas erweitert und unregelmässig reagirend. Sehen und Hören ungestört; Respiration ruhig; Puls regelmässig, 100 Schläge in der Minute. Da Pat. wegen der Deglutitionsparalyse viele Stunden keine Nahrung zu sich genommen hatte, wurde ihm etwas Bouillon in den Magen eingeflösst, die aber sofort wieder erbrochen wurde. Später setzte sich Pat. im Bette auf, versuchte vergebens Wasser zu schlucken und starb dabei plötzlich, 34 Stunden nach dem stattgehabten Unfall, ohne dass eine anderweitige Krankheitserscheinung hinzugetreten wäre.

Section: Keine Fractur der Schädelknochen oder Wirbel. Gehirn normal, nirgends Extravasat; die von der Gehirnbasis abgehenden Nervenstämme intact. An der Schädelbasis und im Spinalkanal findet sich eine grössere Menge einer gefärbten Flüssigkeit; in den Venensinus viel flüssiges Blut. An der unteren Fläche der rechten Kleinhirnhemisphäre, gleich neben dem rechten Corpus restiforme, ein leichter, oberflächlicher Einriss. Tiefere Zerreissungen fanden sich im verlängerten Mark, und zwar erstreckte sich ein querer Riss fast durch das ganze rechte Corpus restiforme und noch auf einen Theil der am Boden des 4. Ventrikels gelegenen grauen Substanz. Nach innen reichte der Riss bis nahe an die Mittellinie der Rautengrube, nach aussen und vorne bis zur Ursprungsstelle der Nn. acustici, ohne dass aber die Wurzeln derselben eine Läsion erlitten hätten, sowie bis in die Nähe des Abgangs der Nn. glossopharyngei und vagi, deren tiefe Faserzüge aber ohne Zweifel von der Zerreissung betroffen waren. Zwischen den Rissflächen Extravasat; die angrenzende Nervensubstanz blutig infiltrirt; die Medianlinie des 4. Ventrikels etwas nach links verdrängt. Ein zweiter, kleinerer, etwa

¹⁾ Waters, On a remarkable case of lesion of the medulla oblongata. Med. chir. Transact. T. XLVL. 1863. p. 115.

2 Lin. tiefer Riss fand sich etwa $\frac{1}{3}$ Zoll unterhalb des ersteren, gerade nach unten und rechts von der Spitze des Calamus scriptorius, erstreckte sich quer durch die hintere Pyramide (Funiculus teres) und zum Theil in den angrenzenden Theil des Corpus restiforme, endete nach hinten an der hinteren Längsfurche und reichte nach aussen nicht über die Ursprungsstelle der hinteren Rückenmarksnervenwurzeln hinaus. Beide Risse waren verbunden durch einen verticalen Riss, der längs der inneren Seite des Corpus restiforme von oben nach unten verlief. Auch hier, sowie an der unteren Zerreißung lag Extravasat zwischen den Rissflächen.

Im Gegensatze zu der Seltenheit des Nystagmus bei rein cerebralen und rein spinalen Affectionen steht die Häufigkeit, mit welcher derselbe bei der multiplen Sclerose der centralen Nervenherde beobachtet wird. Nachdem schon Valentiner¹⁾ und Bärwinkel²⁾ den Nystagmus als Symptom in einzelnen Fällen der genannten Erkrankung hervorgehoben hatten, wird derselbe von neueren französischen Pathologen, wie Ordenstein³⁾, Charcot⁴⁾, Bourneville und Guérard⁵⁾, als eine für multiple Sclerose geradezu charakteristische und diagnostisch wichtige Erscheinung bezeichnet. Charcot findet das Symptom in etwa der Hälfte der Fälle; die beiden letztgenannten Autoren erklären dasselbe als eine noch häufigere Erscheinung, als die übrigen, bei der genannten Krankheit an den Augen vorkommenden Symptome (Diplopie, Strabismus, Amblyopie u. s. w.), und gehen selbst so weit, zu behaupten, dass dasselbe dann, wenn es von den Beobachtern nicht angegeben wurde, einfach übersehen worden sei. Gegen die Richtigkeit letzteren Satzes sprechen indessen einige von Leube⁶⁾ und Engesser⁷⁾ neuerdings mitgetheilten Fälle, in denen Nystagmus

¹⁾ Valentiner, Deutsche Klinik No. 14. 1856 (2. Fall).

²⁾ Bärwinkel, Zur Lehre von der heerdweisen Sclerose der Nervencentren. Archiv der Heilkunde. X. 1869. S. 590.

³⁾ Ordenstein, Sur la paralysie agitante et la sclérose en plaques généralisée. Thèse. Paris 1867. „Le Nystagmus, lorsque le malade s'anime ou fait usage de ses yeux, est assez fréquent.“ p. 59.

⁴⁾ Charcot, Klinische Vorträge über Krankheiten des Nervensystems. Deutsch von Fetzner. Stuttgart 1874. S. 242.

⁵⁾ Bourneville et Guérard, De la sclérose en plaques disséminées. Paris 1869. p. 112.

⁶⁾ Leube, Ueber multiple Sclerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv f. klin. Med. VIII. 1870. S. 27.

⁷⁾ Engesser, Beitrag zur Casuistik der multiplen Sclerose des Gehirns und Rückenmarks. Ebendas. Bd. XVII. 1876. S. 556.

fehlte, obgleich speciell darnach gesucht wurde. In einem von Schüle¹⁾ sehr ausführlich geschilderten Falle multipler Sclerose des Gehirns und Rückenmarks trat Nystagmus erst in einem vorgerückten Stadium der Krankheit auf und verschwand später wieder.

Es lässt sich zur Zeit noch nicht mit Sicherheit übersehen, ob der bei multipler Sclerosé der centralen Nervenherde vorkommende Nystagmus der gewöhnlichen oder der atactischen Form angehört. Doch möchte ich nach dem, was ich selbst in einem Falle gesehen, sowie nach den Angaben von Bourneville, Guérard und Charcot, dass der Nystagmus erst dann bemerkbar oder gesteigert werde, wenn die Kranken einen Gegenstand fixiren, für die atactische Form mich entscheiden. In einem auf Vulpian's Abtheilung in der Salpêtrière beobachteten, von Hallopeau²⁾ mitgetheilten Falle trat der Nystagmus besonders stark hervor, wenn ein seitlich gehaltener Gegenstand fixirt wurde, worin sich gleichfalls eine Uebereinstimmung mit der atactischen Form ergibt.

Wenn wir uns nun wohl vorstellen dürfen, dass innerhalb der Gebilde des Mittel- und Kleinhirns nicht allein für die willkürlichen Bewegungen des Rumpfes und der Extremitäten, sondern ebenso auch für die Augenbewegungen coordinirende Centralapparate in Form eines weitverbreiteten Systems gangliöser Elemente gelegen sind, sowie dass die von jenen Centren ausgehenden, die Coordination der Augenbewegungen leitenden Bahnen in das verlängerte Mark herabsteigen, um hier mit den im Boden des 4. Ventrikels gelegenen Kernen der Augenbewegungsnerven in coordinirende Relation zu treten, in analoger Weise, wie wir uns das Zustandekommen coordinirter Extremitätenbewegungen nur durch eine weiter unten zu erörternde Beziehung der Hinterstrangfasern zu den in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarkes gelegenen motorischen Ganglienzellengruppen denken können, so würde sich begreifen lassen, dass ebenso Erkrankungen jener Centren, wie Störungen der in das verlängerte Mark herablaufenden Leitungsbahnen in gleicher Weise die Coordination der Augenbewegungen zu beeinträchtigen vermögen. Bald sind es primäre, directe Erkrankun-

¹⁾ Schüle, Beitrag zur multiplen Sclerose des Gehirns und Rückenmarks. Ebendas. VII. 1870. S. 259.

²⁾ Gadaud, loc. cit. p. 45.

gen jener coordinirenden Centralgebilde, oder ein fortgesetzter, deren Thätigkeit hemmender Druck seitens eines nicht allzu ferne gelegenen primären Erkrankungsheerdes, bald primäre oder secundäre, fortgepflanzte Erkrankungen des verlängerten Markes, welche den identischen Effect eines atactischen Nystagmus herbeiführen können. Die Seltenheit des bei primären spinalen Erkrankungen auftretenden Nystagmus ist demnach aus der geringen Neigung derselben zur longitudinalen Verbreitung nach oben begreiflich, während die von mir beschriebenen Fälle hereditärer Ataxie wegen ihrer besonderen Neigung zur Propagation nach oben bis in das verlängerte Mark hinein (S. 177) von allen übrigen Rückenmarkskrankheiten eine bemerkenswerthe Ausnahme bilden, und demgemäss bei denselben der Nystagmus zu den häufigen Erscheinungen gehört. Ebenso dürfte die Häufigkeit, mit welcher Nystagmus bei der multiplen Sclerose der centralen Nervengebilde beobachtet wird, aus dem Umstande begreiflich sein, dass hier in der Regel mehrfache Erkrankungsheerde sowohl innerhalb der Gebilde des Mittel- und Kleinhirns, wie innerhalb des verlängerten Markes zur Entstehung gelangen, wodurch an verschiedenen und zahlreichen Stellen Störungen theils innerhalb der coordinirenden Centren, theils innerhalb der in das verlängerte Mark herabtretenden Leitungsbahnen erfolgen.

Endlich rechne ich zu den auf eine Betheiligung des verlängerten Markes hindeutenden Erscheinungen gewisse Störungen im Bereiche secretorischer und vasomotorischer Vorgänge, wie sie in einem meiner Fälle hereditärer Ataxie (Fall II.) bestanden¹⁾. Hier trat in einem vorgerückten Stadium des Leidens zuerst profuse Polyurie²⁾ zum Symptomenbilde hinzu, welcher heftige Salivation und allgemeine Schweissucht folgten, und ich hatte schon in meiner früheren Arbeit diese Erscheinungen auf eine Betheiligung des verlängerten Markes an der Erkrankung der Hinterstränge beziehen zu müssen geglaubt. Für das Auftreten von Diabetes insipidus in Folge von Reizungen am Boden des 4. Ventrikels liegen hinreichende, ebenso der klinischen Erfahrung,

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 399.

²⁾ Topinard (loc. cit. p. 272) giebt, indem er meinen Fall citirt, irrthümlicher Weise an, dass Glycosurie vorhanden gewesen sei.

wie der experimentellen Pathologie entnommene Beweise vor¹⁾, und auch für die Existenz analoger, unter der Fläche der Rautengrube gelegener Centren für die Schweiss- und Speichelsecretion schienen aus meinem Falle deutliche Anzeigen hervorzugehen. Bezüglich excessiver Schweissbildung und deren möglichen Zusammenhang mit Erkrankungen des verlängerten Markes habe ich bereits an einem anderen Orte²⁾ mich ausführlicher ausgesprochen. Was die Salivation anlangt, so haben die Experimente und Beobachtungen von Eckhard³⁾, Löb⁴⁾, Grützner⁵⁾ und Külz⁶⁾ bestimmt genug die Existenz eines im Boden des 4. Ventrikels gelegenen Centrums für die Speichelsecretion dargethan, und letztgenannter Autor hat eine ganze Reihe von Beobachtungen beim Menschen zusammengestellt, in welchen Salivation bei Erkrankungen der Nervencentren, bei denen eine Betheiligung der Medulla oblongata mit mehr oder weniger Wahrscheinlichkeit angenommen werden konnte, zur Entstehung gelangte. Vielleicht dürfte auch die bei den gewöhnlichen primären progressiven Bulbärparalysen so häufig vorhandene übermässige Speichelsecretion auf eine Störung jenes secretorischen Centrums zu beziehen sein. — Die in meinem Falle ziemlich gleichzeitig mit jenen Secretionsanomalien auftretenden erythematösen und furunculösen Hauteruptionen, Gefühle von Wallungen und Hitze, sowie äusserst copiöse wässerige Ausscheidungen auf der Magendarmschleimhaut schienen ebenso auf das verlängerte Mark, resp. Betheiligung der in demselben gelegenen vasomotorischen Centren hinzudeuten, sowie auch die um dieselbe Zeit beginnenden Anfälle heftiger, manchmal selbst mit Collaps einhergehender Herzpalpitationen, Beengungsgefühle und Athmungsbeschwerden sehr

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 457. — Vgl. ausserdem: Dieulafoy, Des progrès réalisés par la physiologie expérimentale dans la connaissance des maladies du système nerveux. Thèse pour l'agrégation. Paris 1875. p. 54. — Lanceraux, De la Polyurie. Paris 1869.

²⁾ Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873. S. 183.

³⁾ Eckhard, Beiträge zur Anatomie und Physiologie. Giessen. Bd. IV. 1869. S. 191.

⁴⁾ Löb, Ebendas. Bd. V. 1870. S. 20.

⁵⁾ Grützner, Pflüger's Archiv f. d. ges. Physiologie. Bd. VII. 1873. S. 529.

⁶⁾ Külz, Beiträge zur Pathologie und Therapie des Diabetes mellitus und insidius. Bd. 2. Marburg 1875. S. 16.

wohl auf eine Betheiligung der im Boden des 4. Ventrikels gelegenen Vaguswurzeln bezogen werden konnten¹⁾. Die bei derselben Kranken nach ihrer zweiten, 14 Jahre später erfolgten Aufnahme in die Klinik sich bemerkbar machenden heftigen Pulsbeschleunigungen, sowie das Auftreten allgemeiner Schweißeruptionen (S. 149) erinnerten sehr an die früheren Symptome und schienen einem immer noch fortwirkenden, wenn auch im Wesentlichen zum Stillstande gelangten pathologischen Vorgange innerhalb des verlängerten Markes ihre Entstehung zu verdanken.

Im Vorausgehenden glaube ich genügend alle jene Momente bezeichnet zu haben, durch welche sich die von mir beschriebenen Ataxien sowohl in klinischer, wie pathologisch-anatomischer Beziehung von den gewöhnlichen Formen der auf Degeneration der Hinterstränge beruhenden Tabes unterscheiden, und ich kann auch auf Grund meiner neuen, in der vorliegenden Abhandlung mitgetheilten Erfahrungen die von mir früher gegebene Charakteristik jener Erkrankungsformen (dies. Arch. Bd. XXVI., S. 458) in allen Punkten aufrecht erhalten. Nur in Einer Beziehung glaube ich eine Modification vornehmen zu müssen, insofern nemlich die Verbreitung der Degeneration durch die ganze Länge der Hinterstränge nicht immer „in sehr allmählichem Verlaufe“ geschieht, sondern, wie meine neuen Fälle zeigen, relativ rasch sich zu vollziehen vermag; aus Fall IX. scheint selbst die Möglichkeit einer ziemlich gleichzeitig durch die ganze Ausdehnung der Hinterstränge erfolgenden Erkrankung hervorzugehen. Jedenfalls wird man anerkennen müssen, dass die von mir beschriebenen Erkrankungen, welche ich als „hereditäre Ataxien“ bezeichnet habe, besondere und durch bestimmte Eigenthümlichkeiten charakterisirte Formen spinaler Erkrankung darstellen, deren Abzweigung von der Gesamtgruppe der atactischen Tabes durch hinreichende Gründe motivirt sein dürfte.

Bevor ich zur Erörterung einiger auf die Ataxie im Allgemeinen bezüglicher Punkte übergehe, möchte ich einige Bemerkungen über Sensibilitätsprüfungen vorausschicken.

Bekanntlich hat E. H. Weber in seiner Arbeit: „der Tastsinn und das Gemeingefühl“²⁾ zum Zwecke einer exacten Prüfung des

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 401.

²⁾ Wagner's Handwörterbuch der Physiologie. Bd. 3. Abthlg. 2. 1846. S. 481.

cutanen Raumsinnes die Anwendung des Tasterzirkels gelehrt, und es gelang ihm durch Vergleichung der Entfernungen, bei welchen die beiden Zirkelspitzen noch deutlich als zwei getrennte Eindrücke empfunden wurden, die an den einzelnen Stellen der Körperoberfläche unter normalen Verhältnissen bestehenden Verschiedenheiten des cutanen Raumsinnes nachzuweisen. So wichtige Aufschlüsse auch diese Untersuchungsmethode für die Erkenntniss physiologischer Zustände brachte, so hat dieselbe doch für die Diagnose pathologischer Verhältnisse keineswegs in jenem Maasse unter den Aerzten sich eingebürgert, wie es der berühmte Erfinder wohl gewünscht und gehofft hatte. Es ist eben etwas Anderes, wenn ein Physiologe an sich selbst oder an Studirenden der Medicin exacte Zirkelversuche anstellt, als wenn man dieselben an Leuten in Anwendung zu bringen versucht, welche nicht geübt und gewohnt sind, über feinere sinnliche Eindrücke genaue Rechenschaft sich abzulegen und mit ruhiger Ueberlegung die Aufmerksamkeit auf die vorzustellende Empfindung hinzuwenden; selbst Leute der sogenannten höheren und gebildeten Stände sind nicht immer die zuverlässigsten, wenn es sich darum handelt, Empfindungen am eigenen Körper ruhig zu beurtheilen und besonnen abzuschätzen. Schon hierin liegt eine nicht unerhebliche Schwierigkeit für die allgemeine Verwendung der Methode am Krankenbette. Man kann sich leicht überzeugen, dass man bei vielen ganz gesunden Menschen Zahlen erhält, welche mit dem Weber'schen Normalschema durchaus nicht übereinstimmen, und dass man Störungen der Sensibilität vor sich zu haben glauben möchte, wo solche doch durchaus nicht existiren. Ich habe mehrfach gefunden, dass Leute der arbeitenden Klasse, wie sie in der Regel die Objecte der Beobachtung in den Kliniken bilden, geradezu widersprechende Angaben machen, dass sie zwei Spitzen zu fühlen behaupten, wenn nur eine Spitze aufgesetzt wurde, oder umgekehrt Eine Spitze zu fühlen angeben, obgleich beide Spitzen in einer Entfernung von 4 Zoll, z. B. den Handrücken, berührten. Oder es kommt vor, dass die Leute, wenn man wiederholt nach einander unter Beobachtung des gleichen Druckes die jedesmal gleich weit von einander entfernten Zirkelspitzen auf eine und dieselbe Körperstelle aufsetzt, jedesmal verschiedene Angaben machen. Dazu kommt, dass bei den zu Untersuchenden, wenn ihre Aufmerksamkeit bei solchen Prüfungen nach ungewohnter Richtung hin in

Anspruch genommen wird, leicht und rasch Ermüdung eintritt, und dann jede Angabe vollkommen unzuverlässig wird. Um brauchbare Resultate zu erhalten, muss man durch mühevoll und oft wiederholte Versuche die Kranken erst einüben, was wohl in Kliniken bei dem Vorhandensein genügender Hilfskräfte, dagegen dem beschäftigten practischen Arzte in der Regel nur schwer durchführbar ist. Die Schwierigkeit, beim Ansetzen des Zirkels an beiden Spitzen genau denselben Druck auszuüben, sowie die bei Individuen der arbeitenden Klasse innerhalb nicht geringer Grenzen schwankenden Dickenverhältnisse der Epidermis, namentlich an gewissen Körperstellen, fallen ausserdem als mögliche Fehlerquellen sehr in die Wagschaale. Zudem lehrt die Weber'sche Methode nur die Verhältnisse bezüglich des Raumsinnes der Haut und der Fähigkeit, die Eindrücke richtig zu localisiren, lässt dagegen die Frage nach dem Verhalten der absoluten Empfindungsfähigkeit der Haut unbeantwortet.

Die Prüfung der absoluten Empfindungsfähigkeit der Haut, d. h. der Fähigkeit, applicirte Tasteindrücke überhaupt wahrzunehmen, geschieht in üblicher Weise durch Nadelstiche, Berührung mit mehr oder minder stumpfen Körpern, Betastung mit der Fingerspitze, Anblasen u. dgl., und es hat sich diese einfachste der Untersuchungsmethoden für die practischen Zwecke im Allgemeinen ausreichend erwiesen, insofern man damit selbst ganz unbedeutende Sensibilitätsstörungen zu constatiren im Stande ist. Leyden¹⁾ allerdings, von der Meinung ausgehend, dass diese Methode für den Nachweis geringfügiger Sensibilitätsverminderungen nicht genüge, hat eine neue Untersuchungsweise vorgeschlagen, welche sich auf die Bestimmung der kleinsten, an einer Hautstelle gerade noch percipirbaren electrischen Reizgrösse gründet. Der genannte Forscher bedient sich zu diesem Zwecke der tetanisirenden Ströme der secundären Spirale eines Dubois'schen Schlittens, an dessen Millimeterscala die Intensität des electrischen Stromes, und damit zugleich das Maass für die absolute Empfindlichkeit der Haut durch die Grösse des Abstandes der secundären Rolle abgelesen werden kann. Als Electroden dient ein Zirkel, dessen oberer Theil aus Holz, dessen unterer aus dicken

¹⁾ Untersuchungen über die Sensibilität im gesunden und kranken Zustande. Dieses Archiv Bd. XXXI. 1864. S. 1—34.

Drähten (Stricknadeln) besteht, an denen die Leitungsdrähte durch Klemmschrauben befestigt sind. Da die Empfindung immer zuerst am negativen Pole erscheint, so kommt bei der Untersuchung der Abstand der Electroden nicht in Betracht. Leyden hat nach an sich selbst und in Gemeinschaft mit Munk vorgenommenen Versuchen eine Tabelle aufgestellt, welche in Millimetern den Rollenabstand angiebt, bei welchem die verschiedenen Körperstellen ihr Empfindungsminimum für den Strom des angewendeten Apparates besitzen. Es hat sich dabei das bemerkenswerthe Resultat herausgestellt, dass die Schärfe der absoluten Empfindlichkeit gegenüber dem electricischen Strome in gleicher Weise, wie dies nach den von E. H. Weber gewonnenen Ergebnissen für die Feinheit des Drucksinnes gilt, an den verschiedenen Körperstellen nur geringe Differenzen darbietet, während im Gegensatze hierzu für den Raumsinn die erheblichsten Unterschiede an den einzelnen Körperregionen bestehen. Durch Versuche an einigen Atactikern glaubt Leyden die Brauchbarkeit seiner Methode für diagnostische Zwecke und deren Vorzüge gegenüber der einfachen Untersuchung mit Nadeln u. s. w. nachgewiesen zu haben.

Aber auch diese Methode ist, wie Leyden selbst zum Theil hervorzuheben nicht unterliess, keineswegs frei von erheblichen Fehlerquellen und es stehen ihr theilweise dieselben Schwierigkeiten entgegen, welche oben für die Weber'sche Methode genannt wurden. Zunächst sind es die Verschiedenheiten in der electromotorischen Kraft der einzelnen Apparate, in Folge deren man genöthigt ist, für jeden besonderen Apparat, bevor man ihn bei Kranken anwendet, durch mühevollen und zeitraubenden Versuche an Gesunden eine besondere Normalscala zu entwerfen, und bei der Inconstanz der Elemente thäte es fast Noth, um nach dieser Richtung hin jede Täuschungsquelle zu eliminiren, die Normalscala innerhalb nicht allzugrosser Zwischenräume immer wieder zu controliren und zu corrigiren. Die Verschiedenheiten in der Dicke der Epidermis, sowie die wechselnden Grade ihrer von Temperatur, Wassergehalt der Atmosphäre und allerlei anderen Einflüssen abhängigen Durchfeuchtung fallen, insofern durch diese Momente der Leitungswiderstand wesentliche Modificationen erleidet, beträchtlich in's Gewicht. Es übt die Zeitlänge, während welcher man die Zirkelspitzen auf der Haut ruhen lässt, einen Einfluss aus, indem bekanntlich schwache

Ströme erst dann gefühlt werden, wenn sie längere Zeit auf eine und dieselbe Hautstelle einwirken, und schon eine oder wenige Secunden kommen dabei in Betracht. Auch die grössere oder geringere Kraft, mit der man die Zirkelspitzen aufsetzt, ist keineswegs gleichgültig, und es dürfte auch einem geübten Untersucher schwer gelingen, beim Aufsetzen der Zirkelspitzen jedesmal genau denselben Druck und genau dieselbe Zeitdauer bei der vergleichenden Untersuchung verschiedener Individuen einzuhalten. Abgesehen von den innerhalb gewisser Grenzen variablen individuellen Verschiedenheiten der cutanen Erregbarkeit im Allgemeinen ist ebenso hier, wie bei den Weber'schen Tasterzirkelversuchen, in Betracht zu ziehen, dass namentlich weniger intelligenten Personen es schwer gelingt, ihre Aufmerksamkeit hinreichend auf leise Eindrücke zu concentriren, und es sind dieselben nicht immer im Stande, die gemischte Empfindung des durch den angesetzten Zirkel verursachten Tasteindruckes und der minimalen electricischen Erregung geistig zu analysiren. Daher rühren alsdann die bei einer unmittelbar nach einander angestellten Wiederholung des Versuches oftmals hervortretenden Widersprüche in den Angaben der Kranken, sowie auch die lebhaftere Vorstellung und Erwartung es mit sich bringen können, dass, wie ich mehrmals erlebte, die Kranken eine minimale electricische Empfindung bereits zu fühlen vorgeben, wenn der Strom noch gar nicht in Wirksamkeit getreten ist. Nach alledem bin ich der Meinung, dass für den Nachweis einer Sensibilitätsverminderung und des Grades derselben die einfachste Prüfungsmethode mit Nadelstichen, Betastung mit stumpfen Körpern u. dgl. vollkommen ausreicht, und dass dieselbe, insofern dabei der zu Untersuchende nur auf eine einfache und ihm gewohnte Empfindung seine Aufmerksamkeit zu richten hat, am Raschesten und Sichersten zum Ziele führt und die geringsten Fehlerquellen offen lässt. Wenn ein Kranker in der That die leiseste Berührung mit einer Nadelspitze, die oberflächlichste Betastung mit dem Finger, das zarteste Anhauchen und Anblasen, selbst schon die Berührung eines Hautbärchens u. dgl. präcise empfindet, so wird man sich wohl bei der Annahme einer normalen Sensibilität beruhigen können, und es wird in solchen Fällen auch die Leyden'sche Methode nicht im Stande sein, die Existenz feinerer Sensibilitätsstörungen nachzuweisen.

Uebrigens sind die Acten über die Frage, ob man aus der

Perceptionsfähigkeit für electriche Ströme einen Schluss auf das Verhalten der absoluten Empfindungsfähigkeit der Haut und des cutanen Gemeingefühls überhaupt zu machen berechtigt ist, noch keineswegs abgeschlossen. Es ist die Frage noch immer offen, ob die electrocutane Sensibilität nicht als eine besondere Qualität der cutanen Empfindungsfähigkeit im Allgemeinen aufgefasst und als besondere Kategorie des Hautsinnes unterschieden werden muss, wie wir auch den Temperatursinn, den Drucksinn, den Schmerz als gesonderte Kategorien unterscheiden. Erst kürzlich hat Dubuisson ¹⁾ in einer sehr bemerkenswerthen Arbeit diese Frage eingehend erörtert und die Existenz einer specifischen Empfindungsfähigkeit für electriche Ströme, die er als „Electrition“ bezeichnet, den übrigen Kategorien der Sensibilität, der Tastempfindung, dem Temperatursinn („Calorition“) und dem Muskelsinn („Musculatation“) gegenüber gestellt. Wenn ich auch die Stichhaltigkeit der von Dubuisson angeführten Argumente noch nicht für durchaus gesichert halten kann, und namentlich weitere und zweifellose Beobachtungen über das Fehlen der electrocutanen Sensibilität bei Integrität der übrigen Empfindungsqualitäten und umgekehrt abgewartet werden müssen, so dürfte es zur Zeit doch noch gerathen sein, mit Vorsicht bei der Beurtheilung zu Werke zu gehen, und aus dem Verhalten der Empfindungsfähigkeit für electriche Reize ebenso wenig einen Schluss auf das Verhalten des Tastsinnes zu ziehen, als wir nach dem Verhalten des letzteren über den Temperatursinn und das Gemeingefühl zu urtheilen berechtigt sind.

Einen der wichtigsten Punkte, zu dessen Besprechung ich zunächst übergehe, betrifft die vielfach discutirte und in verschiedenem Sinne beantwortete Beziehung der atactischen Bewegungsstörung zur Sensibilität. Die Mehrzahl der Pathologen ist heut zu Tage geneigt, die Ataxie als eine von Störungen der sensiblen Sphäre abhängige und wesentlich durch solche bedingte Erscheinung aufzufassen, somit in allen Fällen von Ataxie das gleichzeitige Vorhandensein von Sensibilitätsanomalien vorauszusetzen. Man denkt sich nach dem Vorgange von Leyden ²⁾, welcher als

¹⁾ Dubuisson, Des quatre sens du toucher. Paris 1874.

²⁾ Leyden, Die graue Degeneration der hinteren Rückenmarksstränge. Berlin 1863.

der gewichtigste Vertreter dieser Anschauung zu nennen ist, den Zusammenhang in der Weise, dass die Sensibilität das harmonische Zusammenwirken der Muskeln zu bestimmten Zwecken beherrsche, somit bei darniederliegender Sensibilität die Bewegungen ungeschickt und regellos würden, ohne dabei an eigentlicher Kraft zu verlieren. Der genannte Forscher legt dabei weniger Gewicht auf etwaige Störungen der Muskelsensibilität, welche bei Atactikern ebenso fehlen können, als vielmehr auf eine Verminderung des Empfindungsvermögens der äusseren Haut, der Bänder, Sehnen, Gelenke und Knochen, und benutzt als Stütze seiner Lehre die von ihm gemeinschaftlich mit Rosenthal wiederholten Versuche von Panizza, Stilling, Schiff und Cl. Bernard, bei denen nach Durchschneidung der hinteren Wurzeln der Rückenmarksnerven neben Anästhesie zugleich eine eigenthümliche Unsicherheit und Incoordination der Bewegungen hervortrat. An einem anderen Orte legt Leyden¹⁾, allerdings im Widerspruch zu seiner früheren Anschauung, das Hauptgewicht auf Störungen der Muskelsensibilität.

Betrachtet man die Ergebnisse jener Versuche aber etwas genauer, so erkennt man, dass die bei den operirten Thieren an der anästhetischen Extremität hervortretenden Motilitätsstörungen keineswegs der Art waren, dass man sie in der That als atactische bezeichnen könnte. Wenn der operirte Frosch die Spring- und Schwimmbewegungen mit dem anästhetischen Beine ebenso kräftig und vollständig ausführte, wie mit dem gesunden, so wird von einer Coordinationsstörung füglich nicht die Rede sein können, und wenn der betreffende Frosch das empfindungslose Bein nicht so richtig, wie das andere, lagerte, oder wenn ein operirter Hund das anästhetische Bein so aufsetzte, dass die Pfote nach hinten flectirt war, so geschah es, weil die Thiere eben nicht mehr fühlten, wie und wo das Bein den Boden berührte und mit der Einbusse der Sensibilität die Controle hierüber verloren hatten. Eine gewisse Unsicherheit der Bewegungen mag immerhin hieraus resultiren, aber von Ataxie wird man nicht reden können, und es bleibt unverständlich, wie Leyden jene Experimente als einen Grundpfeiler seiner Lehre von der Entstehung der Ataxie benutzen konnte, während er doch selbst anerkennt, dass die Bewegungsanomalie der

¹⁾ Leyden, Ueber Muskelsinn und Ataxie. Dieses Archiv Bd. XLVII. 1869.

anästhetischen Glieder nur „in einer geringeren Präcision, in einer Ungeschicktheit der Bewegungen, nicht eigentlich in gestörter Coordination“ bestanden habe¹⁾.

Aber selbst wenn die nach Durchschneidung der hinteren Wurzeln hervortretenden Motilitätsstörungen eine entschiedene Analogie mit den beim Menschen vorkommenden atactischen Bewegungen darbieten würden, so wäre noch immer nicht der Schluss berechtigt, dass die Anästhesie auch die Ursache der Ataxie sei, sondern es würde daraus eben nur die Thatsache hervorgehen, dass nach Durchschneidung der hinteren Wurzeln ausser Anästhesie zugleich auch Coordinationsstörung erfolge. Man könnte sich immer noch vorstellen, dass mit den hinteren Wurzeln Fasern das Rückenmark verlassen, welche mit der Sensibilität nichts zu thun hätten und welche weiterhin durch die gemischten Nervenstämmen verlaufend als coordinirende Bahnen in Beziehung zu den Bewegungsorganen gelangten. Auch wenn die directe Abhängigkeit einer atactischen Bewegungsstörung von der Anästhesie bei jenen Durchschneidungsversuchen sich als unbezweifelbar erweisen lassen würde, so könnte daraus noch keineswegs der allgemeine Satz gefolgert werden, dass immer und in allen Fällen, in denen man Ataxie bei pathologischen Zuständen vorfindet, auch Mangel oder Verminderung der Empfindungsfähigkeit zu Grunde liegen müsse; die Möglichkeit, dass Ataxie auch unabhängig von Sensibilitätsstörungen durch anderweite Störungen des Nervenmechanismus bedingt sein könne, bliebe damit keineswegs ausgeschlossen.

Bei der Unzulänglichkeit der experimentellen Grundlagen für die Entscheidung der Frage nach der Beziehung, resp. Abhängigkeit der Bewegungskoordination von der Sensibilität sieht sich die Pathologie zumeist auf das ihr eigene Gebiet der klinischen Beobachtung hingewiesen und wird sich an jene Fälle zu halten haben, in welchen bei Atactikern Sensibilitätsstörungen entweder vollständig mangelten, oder in einem nur ganz geringfügigen, räumlich beschränkten und zur Intensität der Bewegungsanomalie in keinem Verhältniss stehenden Grade vorhanden waren. Derartige Fälle besitzt die Casuistik in hinreichender Zahl, und es sind dieselben

²⁾ Leyden, Die graue Degeneration u. s. w. S. 181. — Dienlafoy, Loc. cit. p. 28.

durch sorgfältige Beobachtung allzu sicher constatirt, als dass man dieselben einfach übersehen oder mit der Annahme einer oberflächlichen Untersuchung als unzuverlässig abfertigen könnte. Schon Bouillaud¹⁾ sprach die Ueberzeugung aus, dass Ataxie ohne Sensibilitätsstörung bestehen könne. An die von mir schon in meiner ersten Arbeit über degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge (1863) citirten Fälle von Stanley, John Webster, Tüngel, Topham, W. Gull, Hillairet, Luys, Bourdon und Oulmont, in denen Ataxie ohne Sensibilitätsstörung bestand, reihen sich neue, von Trousseau²⁾, Hasse³⁾, Topinard⁴⁾ und Finkelnburg⁵⁾, sowie die von mir in der vorliegenden Abhandlung publicirten Beispiele, und wenn ich in meinen Krankengeschichten mit besonderer Ausführlichkeit über die Sensibilitätsverhältnisse berichtete, so geschah es, um schon von vorne herein einem von gewisser Seite her vielleicht wiederholt sich erhebenden Einwand entgegenzutreten, dass eben doch Sensibilitätsstörungen, die aber übersehen worden seien, bestanden hätten⁶⁾. Man wird unmöglich die Annahme zulassen können, dass bei Kranken, welche die leisesten Nadelstiche, die oberflächlichste Berührung, das zarteste Anhauchen u. dgl. durchaus correct fühlen und localisiren, eben doch noch eine minimale Sensibilitätsstörung existire, und dass diese eine hochgradige Ataxie zu bedingen im Stande sei. Müsste denn nicht, wenn in der That Ataxie von Sensibilitätsstörungen abhängig wäre, erstere immer in geradem Verhältnisse stehen zum Grade der letzteren? Die klinische Erfahrung aber zeigt täglich das Gegentheil.

Ebensowenig, wie von der Hautsensibilität, steht die Ataxie in Abhängigkeit von dem sog. Muskelsinn. Die Frage, ob die Muskeln eine eigene Sensibilität besitzen, welche von Schröder van der

1) Bouillaud, Gaz. des Hôpit. 1845. p. 410. „Chez ces malades il n'y a donc en vérité paralysie ni du mouvement, ni du sentiment, et malgré cela ils ne peuvent mettre à profit leurs contractions musculaires; il y a désordre, déséquilibre des mouvements, la coordination seule est abolie.“

2) Trousseau, Clinique médicale. Deutsch von Culmann. Bd. 2. 1868. S. 559, 585.

3) Hasse, Die Krankheiten des Nervensystems. 2. Aufl. Erlangen 1869. S. 716.

4) Topinard, loc. cit. p. 521.

5) Finkelnburg, Berliner klin. Wochenschrift. No. 53. 1864. S. 519.

6) Vgl. Leyden, Die graue Degeneration etc. S. 277.

Kolk, Spiess, Schiff, zuletzt von Bernhardt¹⁾) geleugnet wurde, ist durch die neuesten Untersuchungen von Arndt²⁾), namentlich aber von Sachs³⁾) in positivem Sinne endgültig erledigt. Ebenso scheint festzustehen, dass die Muskeln ihre sensiblen Fasern aus den hinteren spinalen Nervenwurzeln beziehen. Bernard führt bekanntlich die nach Durchschneidung der hinteren Wurzeln bemerkbare Unsicherheit der Bewegungen auf die gleichzeitig mit der Hautanästhesie eintretende Muskelanästhesie zurück, und begründet hierauf seine, von mehreren französischen Pathologen (Landry, Marcet, Monneret) adoptirte Lehre von der Abhängigkeit der Ataxie von Störungen des Muskelgefühles. Aber schon Dujardin-Beaumetz⁴⁾) hatte gefunden, dass keineswegs bei allen Atactikern Störungen der Muskelsensibilität nachzuweisen seien, und ich selbst kann mich auch hier wieder auf einige der von mir in meiner früheren, wie vorliegenden Arbeit geschilderten Beispiele hereditärer Ataxie beziehen, in denen durch keine der üblichen Untersuchungsmethoden eine Störung des Muskelgefühls angedeutet wurde, obgleich hochgradige Ataxie vorhanden war. Wie ich ausdrücklich hervorhob, so gelang den Kranken das Ergreifen eines vorgehaltenen Gegenstandes, wenn dessen Lage im Raume ihnen bekannt war, bei geschlossenen Augen keineswegs unter stärkeren atactischen Bewegungen, als bei geöffneten; auch der Augenschluss erzeugte keine grössere Unsicherheit des Stehens, und das Rückwärtsgehen geschah nicht minder schlecht, als das Schreiten nach Vorwärts.

Man hat das Auftreten von Schwanken beim Stehen oder eine Steigerung desselben bei geschlossenen Augen ziemlich allgemein als ein Symptom für Rückenmarkserkrankungen, namentlich für Tabes, bezeichnet und als die Folge bestehender Muskelanästhesie gedeutet. Man denkt sich, dass der Gesichtssinn für sich allein die Controle über die Bewegungen und über die Stellung des Körpers im Raume übernehme, wenn bei einer Störung der Muskelsensibilität das Urtheil hierüber durch den Muskelsinn verloren gegangen sei, dass somit Schwanken eintreten müsse, wenn mit dem Schliessen der Augen auch die Controle und Correctur durch den Gesichtssinn wegfalle. Diese auf den ersten Blick sehr plausible Deutung wird aber schon durch die auffallende Thatsache widerlegt, dass, wie zuerst Benedikt⁵⁾)

¹⁾ Bernhardt, Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. Bd. 3. 1872. S. 618.

²⁾ Arndt, Archiv f. mikroskop. Anatomie. IX. 1873. S. 481.

³⁾ Sachs, Arch. f. Anat., Phys. und wissenschaftl. Med. 1874. S. 175, 491 u. 645.

⁴⁾ Dujardin-Beaumetz, De l'Ataxie locomotrice. Paris 1862. p. 38.

⁵⁾ Benedikt, Electrotherapie. Wien 1868. S. 334.

fand, mit completer Amaurose behaftete Tabiker vorkommen, welche gleichfalls in stärkeres Schwanken gerathen, wenn man sie die Augen schliessen lässt. Ich habe mich selbst von der Richtigkeit dieser Thatsache bei einem amaurotischen Tabiker überzeugt, habe aber allerdings auch zur Zeit einen anderen solchen Kranken in Beobachtung, bei welchem Augenschluss keine grössere Unsicherheit des Stehens hervorbringt. Jedenfalls verhalten sich also die einzelnen Fälle von mit Amaurose complicirter Tabes in dieser Beziehung verschieden. — Dass etwa ein psychischer Einfluss für die Entstehung oder Steigerung des Schwankens sehender Tabiker bei geschlossenen Augen in der Weise im Spiele ist, dass die auf den geforderten Augenschluss gerichtete Aufmerksamkeit nicht zugleich auch auf die Erhaltung des Gleichgewichts sich wenden könne, wird schon dadurch widerlegt, dass bekanntlich Verhängen der Augen und abendliche Dunkelheit in gleicher Weise das Schwanken hervorrufen. Zudem lässt sich eine Steigerung des Schwankens beim Stehen solcher Atactiker nicht hervorbringen, wenn man eine anderweitige, die Aufmerksamkeit in gleicher Weise beanspruchende Action vornehmen lässt, z. B. die Kranken auffordert, den Mund offen zu halten, die Zunge hervorstrecken, die Backen aufzublasen u. dgl. — Eisenmann (die Bewegungsataxie 1863 S. 108) wendet gegen die Deutung des Schwankens und Taumelns der Tabiker bei Augenschluss als Folge des Wegfalls der Controle durch den Gesichtssinn mit Recht ein, dass in den Anfangsstadien des Leidens die Kranken gar nicht auf ihre Beine sehen müssten, um ganz ordentlich gehen zu können, dass sie mit nach oben gerichteten Augen oder mit einem grossen aufgeschlagenen Buch in den Händen, wobei sie ihre Beine gar nicht sehen könnten, zu stehen und zu gehen im Stande wären, ohne zu schwanken oder zu taumeln. Vielmehr sei es der Lichtreiz als solcher, welcher für den Atactiker ein Bedürfniss sei zur Erhaltung des Gleichgewichts. Sei die Ataxie einmal ausgebildet, so reiche auch der Lichtreiz nicht mehr zur Erhaltung des Gleichgewichtes aus; aber auch jetzt bleibe der Einfluss des Lichtes unverkennbar, da im Finstern das Schwanken und Taumeln noch stärker werde, als im Lichte. Der Gedanke, dass der Lichtreiz als solcher die coordinirende Thätigkeit influire, wird allerdings nahe gelegt durch die innigen anatomischen Beziehungen der Sehnervenursprünge zu jenen Gebilden des centralen Nervensystems, in welchen die sowohl die statische, wie locomotorische Coordination vermittelnden Centralapparate gelegen sind. Wie schon Sömmering, Gall und Burdach erkannt hatten, und durch die späteren Untersuchungen von R. Wagner bestätigt wurde, entpringt der Tractus opticus mit 2 Wurzeln, wovon die vordere dem Sehhügel, die hintere dem vorderen Vierhügelpaare angehört; Lussana (Journal de la Physiologie par Brown-Séguard, Avril 1863) will bei Thieren und auch beim Menschen Wurzelfasern der Sehstreifen selbst bis in das kleine Gehirn verfolgt haben, und bezieht hierauf die bei Krankheiten und Verletzungen desselben bekanntlich so häufig vorkommenden Sehstörungen. Aber auch der Anschauung von einem belebenden Einfluss des Lichtes auf die Functionen der coordinirenden Centren, durch dessen Wegfall beim Augenschluss das Schwanken und die gesteigerte Coordinationsstörung beim Gehen atactischer Individuen bedingt werde, steht eben wiederum die seltsame Thatsache des Schwankens amaurotischer Tabiker bei Augenschluss entgegen, welche für die Erklärung nicht wird ignort werden dürfen. Jedenfalls müssen wir gestehen,

dass alle bisherigen Erklärungsversuche nicht ausreichen, und dass wir zur Zeit einem noch unaufgeklärten Phänomen gegenüberstehen.

Wenn nun schon die Fälle von Ataxie ohne jegliche Beeinträchtigung der Sensibilität genügen dürften, um die Abhängigkeit jener von dieser zu widerlegen, so wird man zur Vervollständigung des Beweises noch an jene Beispiele erinnern können, in welchen hohe Grade von Sensibilitätsstörung ohne jede Spur von Ataxie bestanden. Es wird nicht ohne Interesse sein, einige der ausgezeichnetsten Beispiele hier vorzuführen.

Schon zu Ende des vorigen Jahrhunderts beschreibt Brown¹⁾ den Fall einer 40jährigen, mit totaler Anästhesie der Hände und Füße behafteten Frau, bei welcher die willkürliche Bewegungsfähigkeit und die Muskelkraft durchaus den normalen Verhältnissen entsprach. Die Kranke liess oft Dinge fallen, wenn sie nicht immer auf die Hände sah, fühlte aber weder Brennen noch Schneiden, und als sie einmal beim Holzmachen den Blick verwandte, schnitt sie sich ein Stück des Daumens ab, ohne es zu bemerken. Alle Wunden heilten gut. — Hebréard²⁾ beobachtete einen 50jährigen Mann, der seit 14 Jahren eine vollständige Anästhesie des rechten Armes hatte, gleichfalls ohne jede Störung der Bewegung und der Ernährung. Eine Phlegmone des Armes verlief, ohne dass Pat. das Geringste davon verspürte, und als er einmal bei der Arbeit den Vorderarm brach, bemerkte er es dadurch, dass er die Arbeit nicht mehr fortsetzen konnte; die nachfolgende Schwellung und Entzündung, sowie die Einrichtung der Fractur verursachten nicht die geringste Empfindung. — Yelloly³⁾ beschreibt den Fall eines 58jährigen, meist gesunden Schotten, der als Pflanzer lange auf Jamaika gelebt hatte. Derselbe bemerkte vor 3 Jahren, als er nach vorhergegangener starker Ermüdung und Erhitzung am offenen Fenster bei sehr schwülem Wetter geschlafen hatte, des Morgens beim Erwachen ein Gefühl von Vertaubung an den Füßen, bald auch an den Händen, welches sich allmählich herauf bis über Ellbogen und Kniee ausdehnte. Die Sensibilität war vollständig erloschen; weder starker Druck, noch Temperaturunterschiede,

¹⁾ Medical Repository and Review of American publications on Medecine. Vol. IV. 1799. p. 225.

²⁾ Journ. de Méd. pratique. 15. Juin 1808. p. 540.

³⁾ Med. chir. Transact. Vol. III. 1816. 2. Edit. p. 90.

noch electriche oder chemische Reize (Vesicantien) wurden empfunden. Man konnte Nadeln bis auf die Knochen einstechen, ohne dass irgend etwas gefühlt wurde, und Pat. verbrannte sich oft die Hände, ohne es zu bemerken. Dabei war die Kraft der Extremitäten vollkommen erhalten und deren Bewegungsfähigkeit durchaus normal. Pat. konnte mit den Händen Alles fassen und ergreifen, nur liess er Gegenstände leicht fallen, wenn seine Aufmerksamkeit anderweit in Anspruch genommen wurde. Niemals Schwindel, Kopfschmerz oder subjective Schmerzgefühle in den anästhetischen Theilen. Die Therapie blieb erfolglos, und Pat. kehrte nach Westindien zurück, ohne dass Weiteres über ihn bekannt wurde. — Einen sehr merkwürdigen Fall berichtet Reid¹⁾: Ein Mann, der vor 10 Jahren vom Pferde gestürzt war, bekam ein Erysipelas am Beine. Beide Beine wurden veräubt und zeigten sich beim Einstechen von Nadeln unempfindlich. Der Tastsinn war gelähmt; Pat. konnte, wenn er ein Bad nahm, nicht eher sagen, ob das Wasser heiss oder kalt sei, als bis das Bein bis über die Mitte des Oberschenkels eingetaucht war. Er hatte das Gefühl, als ob der Fuss eingeschlafen oder mit einem Strumpf oder Stiefel fest umschlossen sei. Die Bewegungsfähigkeit war vollkommen ungestört. Als in Folge einer Quetschung das Os metatarsi der kleinen Zehe cariös wurde und weggenommen werden musste, hatte der Kranke nicht den geringsten Schmerz und es war ihm, als ob man an einem todten Gliede operire. Allmählich dehnte sich die Anästhesie nahezu über die ganze Körperoberfläche aus, während die Bewegungskraft zwar geschwächt, aber doch noch so unversehrt war, dass die Hände gebraucht werden konnten, um die Speisen zu tranchiren, um zu schreiben und beim Reiten die Zügel zu halten; auch war Pat. im Stande, kurze Strecken weit ohne Stütze zu gehen. Pat. sagte, er könne nicht fühlen, ob ein Gegenstand, den er berühre, kalt oder heiss, glatt oder rauh sei; er fühle mit nichts, als mit seinem Munde; er könne nicht eher sagen, ob er die Zügel in seinen Händen halte, als bis er es sehe. In den Beinen bestand ein Gefühl von Steifigkeit und Schwere. Das Gesicht war schwach; Gehör, Geschmack

¹⁾ Froriep's Notizen. 1829. Bd. 24. S. 217. — Auch mitgetheilt in E. H. Weber's Aufsatz: Der Tastsinn und das Gemeingefühl. Wagner's Handwörterbuch der Physiologie, Bd. III. 2. Abthlg. 1846. S. 584.

und Geruch dagegen ungestört. — Sehr ähnlich ist der von Späth¹⁾ und Schüppel²⁾ beschriebene Fall eines 42jährigen Mannes, bei welchem allmählich im Verlaufe von vielen Jahren eine von den Händen und Füßen ausgehende Anästhesie fast über den ganzen Körper sich verbreitete und solche Grade erreichte, dass erysipelatöse und phlegmonöse Entzündungen, sowie tiefe operative Eingriffe (Exarticulation einer Fingerphalanx, Operation eines cariösen Knochens) nicht im Mindesten empfunden wurden. Auch die Muskelsensibilität war vernichtet. Trotzdem blieb die motorische Kraft vollkommen erhalten; von Ataxie bestand keine Spur. Pat. besorgte seine Haushaltung und arbeitete ungestört im Felde. Der Tod erfolgte durch eine intercurrirende hämorrhagische Pericarditis. — Ich selbst untersuchte im Mai 1875 einen 56jährigen russischen Offizier, dessen linke Kopfhälfte und gleichseitige Oberextremität während einer Eisenbahnfahrt vor 4 Jahren plötzlich von Anästhesie befallen wurde. Das Bewusstsein blieb dabei vollständig erhalten. Auch die linke Hälfte der Zunge, der Lippen- und Mundhöhlenschleimhaut theilte sich an der Anästhesie. Temperaturunterschiede konnten nicht percipirt werden. Die Motilität des Armes war sowohl in Bezug auf die grobe Kraft, wie auf die Coordination der Bewegungen durchaus intact; auch fehlten trophische Störungen. Die angewendeten Mittel waren durchaus erfolglos. — Man könnte hier auch an die seltenen Fälle der Brown-Séguard'schen Lähmung in Folge halbseitiger Rückenmaksläsionen (motorische Paralyse und Hyperästhesie auf Seite der Läsion, Anästhesie auf der anderen Seite) erinnern, in denen die anästhetische Seite, wie ich mich in einem sehr ausgeprägten Falle überzeugte, bezüglich der Energie und Coordination der Bewegungen vollkommen ungestört bleibt. Endlich liefert auch die Geschichte der Lepra anaesthetica Beispiele in hinreichender Zahl, in denen wohl totale Anästhesie der Extremitäten, aber niemals zugleich atactische Bewegungsstörungen bestanden.

Aus dem bisher Mitgetheilten ist mit aller Bestimmtheit ersichtlich, dass einerseits hochgradige Ataxie bei vollkommener Integrität

¹⁾ Späth, Beiträge zur Lehre von der Tabes dorsualis. Dissert. Tübingen 1864. S. 28.

²⁾ Schüppel, Ein Fall von allgemeiner Anästhesie. Archiv der Heilkunde. XV. Jahrgang. 1874. S. 44.

der sensiblen Sphäre, andererseits vollständig erhaltene Coordination der Bewegungen bei completer Vernichtung aller sensiblen Functionen möglich ist. Damit wird nun jeder weitere Versuch, die Ataxie mit Sensibilitätsstörungen in Zusammenhang zu bringen, aufgegeben werden müssen, und ich kann nur annehmen, dass jenen Autoren, welche an der causalen Beziehung der Ataxie zu Sensibilitätsstörungen bisher noch festhielten, Fälle von reiner, uncomplicirter Ataxie, wie sie von mir und Anderen beschrieben wurden, noch nicht zu Gesicht gekommen sein können. Gerade aber an solche reine Fälle wird man sich halten müssen, wenn man zu einer richtigen Theorie der Ataxie gelangen will, und schon ein einziges, sicher constatirtes Beispiel von Ataxie, bei welchem Sensibilitätsstörungen entschieden fehlten, oder von Anästhesie ohne jede Coordinationsstörung dürfte genügen, um den bestimmenden Einfluss der Empfindung auf die Erhaltung der Coordination zu widerlegen und den hierauf basirten Theorien über das Wesen und die Entstehung der Ataxie den tatsächlichen Boden zu entziehen.

Gegenüber den allerdings seltenen Beispielen von Ataxie, in welchen Sensibilitätsstörungen mangeln, steht jene grosse, die Regel bildende Mehrzahl der tagtäglich vorkommenden Fälle, in denen Defecte innerhalb der Empfindungssphäre in wechselndem Grade zugegen sind. Die Erklärung hierfür liefern die Ergebnisse der pathologischen Anatomie, welche lehren, dass bei Atactikern die Degeneration nur selten streng und ausschliesslich auf die weissen Hinterstränge sich beschränkt, wie ich dies schon in meiner ersten Arbeit¹⁾ hervorgehoben habe, sondern in der Regel mehr oder minder weit in transversaler Richtung sich verbreitet und benachbarte, mit der sensiblen Leitung in innigster Beziehung stehende Abschnitte des Rückenmarkes in höherem Grade theilhaftig. Namentlich kommen hierbei die hinteren Partien der grauen Substanz in Betracht. Nach den übereinstimmenden Resultaten der Experimente von Schiff, Brown-Séguard, Eigenbrodt, Sanders und neuerdings von Burkhardt²⁾ besitzt das Rückenmark für die Empfindungsleitung zweierlei Bahnen, nemlich die Hinterstränge,

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVII. S. 24.

²⁾ Burkhardt, Die physiologische Diagnostik der Nervenkrankheiten. Leipzig 1875. S. 81.

welche vorwiegend die tactilen Reize, und die graue Substanz, welche die schmerzzerregenden Eindrücke fortpflanzen. Man sollte hiernach allerdings erwarten dürfen, dass in allen Fällen von Degeneration der Hinterstränge ausnahmslos mindestens partielle Gefühls lähmungen vorhanden sein müssten, und es würde hieraus auf den ersten Blick die Unmöglichkeit der Coexistenz einer durchaus erhaltenen Sensibilität mit Ataxie sich zu ergeben scheinen. Aber es ist auch, wie Burkhardt zeigte, die graue Substanz im Stande, die Function der weissen Hinterstränge in Bezug auf die Leitung der tactilen Reize zu übernehmen, wenn letzteren die centripetale Fortleitung durch die Hinterstränge verschlossen ist, und es genügt bei der allseitigen Leitung der grauen Substanz im Nothfall schon eine kleine Brücke, um Eindrücke von unten nach oben zu befördern. Es begreift sich hieraus, dass selbst bei totaler Degeneration der Hinterstränge die sensible Sphäre nach jeder Richtung hin, auch für Tasteindrücke vollkommen erhalten sein kann, und dass selbst eine zugleich vorhandene mässige und nur theilweise Betheligung der grauen Substanz nicht immer mit einer Abnahme der sensiblen Functionen verbunden sein muss. Allerdings ist die Art und Weise des Verlaufes der hinteren Wurzelfasern durch die Hinterstränge, sowie namentlich deren etwaige Verbindung mit den Elementen der grauen Hinterhörner auf dem kurzen Wege durch die letzteren bis zur Stelle ihres Wiedereintritts in die weissen Hinterstränge noch allzuwenig bekannt, als dass wir uns irgendwie eine bestimmtere Vorstellung über den hier stattfindenden Mechanismus zu machen im Stande wären. Wir können uns nur denken, dass, wozu physiologische und pathologische Thatsachen berechtigen, die hinteren Wurzelfasern auf ihrem kurzen Verlaufe durch die grauen Hinterhörner Beziehungen zu den Elementen der letzteren eingehen, welche gestatten, dass die in die graue Substanz eingetretenen tactilen Reizwellen innerhalb derselben durch die ganze Länge des Rückenmarkes sich fortpflanzen und den ihnen hier gebotenen offenen und brauchbaren Weg benutzen, wenn ihrer Rückkehr in die weissen Hinterstränge wegen der in letzteren bestehenden Degeneration, somit ihrer centripetalen Fortpflanzung auf den gewohnten physiologischen Bahnen grössere Widerstände entgegenstehen. Gerade am Nervensystem finden wir bekanntlich die weitgehendsten Möglichkeiten für eine vicariirende Thätigkeit, sowie da-

für, dass unbrauchbar gewordene oder verlorene Theile durch andere Partien bis selbst zu völligem functionellem Ausgleich ersetzt werden können. Erst dann, wenn bei Degeneration der weissen Hinterstränge auch die graue Substanz in einer solchen Ausdehnung und bis zu einem solchen Grade sich theilnimmt, dass die vicariirende Leitung durch dieselbe unvollständig oder unmöglich wird, werden Störungen der Sensibilität in mehr oder minder erheblicher Weise vorhanden sein müssen.

Weiterhin wird man noch auf ein anderes Moment, welches bei Degeneration der Hinterstränge Sensibilitätsstörungen bedingen kann, nemlich auf eine in vielen Fällen nachgewiesene Atrophie der hinteren Rückenmarksnervenwurzeln hinweisen können. Ich selbst habe dieselbe in den drei zur Obduction gelangten, in meiner früheren Abhandlung beschriebenen Fällen I., III. und IV. in sehr unzweifelhafter Weise vorgefunden und die von mir damals gegebene Beschreibung der histologischen Veränderungen stimmt in allen wesentlichen Punkten mit der von Leyden u. A. gegebenen Darstellung. Ich glaubte damals die Atrophie der Nervenwurzeln als die Folge einer von den entzündlich entarteten Hintersträngen aus fortgesetzten und von da weiter herab auf die Nervenstämme sich propagirenden Neuritis chronica descendens auffassen zu müssen¹⁾, eine Anschauung, welche ich heute noch festhalte. So wenig ich selbstverständlich in Abrede stellen will, dass Atrophie der hinteren Wurzeln Störungen der Sensibilität herbeizuführen im Stande sein kann, so muss ich doch andererseits ebenso bestimmt behaupten, dass die Leitung durch theilweise atrophische Wurzeln noch so vollständig erhalten sein kann, dass keinerlei Sensibilitätsstörungen hervortreten. Selbst Leyden, der auf die Atrophie der hinteren Wurzeln für die Erklärung der seiner Meinung nach bei Ataxie constant vorhandenen Sensibilitätsstörungen, wie ich glaube in ungerechtfertigter Weise, das Hauptgewicht legt, hebt in Uebereinstimmung mit Luys und Charcot hervor, dass auch bei den höchsten Graden der Atrophie immer noch eine gewisse Zahl erhaltener Nervenfasern persistire²⁾. Es wird eben von dem Grad der Atrophie und von der Zahl der in ihren eigentlich leitenden Theilen (Axen-

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 452.

²⁾ Leyden, Die graue Degeneration der hinteren Rückenmarksstränge. Berlin 1863. S. 147.

cylindern) unterbrochenen Fasern abhängig sein, ob und bis zu welchem Grade die Sensibilität beeinträchtigt ist. In meinen Fällen kam die äusserlich sehr ausgeprägte Atrophie der hinteren Wurzeln wesentlich auf Rechnung der Markscheiden, während die Axencylinder meist unverändert geblieben waren und nirgends eine Unterbrechung zeigten, so dass, wie ich hervorhob, die Leitung durch die hinteren Wurzeln gerade nicht als gehemmt oder auch nur als wesentlich beeinträchtigt angesehen werden konnte¹⁾. Derartige Verhältnisse, wie sie in meinen Fällen bestanden, mögen wohl auch in den von anderen Autoren beschriebenen Beispielen von Ataxie, in welchen bei intacter Sensibilität Atrophie der Hinterwurzeln gefunden wurde, vorhanden gewesen sein, und Carré²⁾ sagt mit Recht, dass in diesen Fällen die Atrophie der Hinterwurzeln keine complete gewesen sein könne, und die erhaltenen Fasern zur Function genügt hätten. Somit wird es aber zweifelhaft, in wie weit in jenen Fällen von Ataxie, in denen Sensibilitätsstörungen bestanden und Atrophie der hinteren Wurzeln gefunden wurde, jene in der That Folge der letzteren waren und nicht vielmehr einer gleichzeitigen Betheiligung der grauen Hinterhörner ihre Entstehung verdankten. — Man könnte auch daran denken, dass die Faserzüge der hinteren Wurzeln erst auf ihrem Wege durch die degenerirten weissen Hinterstränge eine Unterbrechung erleiden, und dass an dieser Stelle der eigentliche Punkt der Leitungshemmung, die eigentliche Ursache einer vorhandenen Gefühlsverminderung oder Anästhesie gelegen sein möchte. Auch dies wird für eine gewisse Zahl von Fällen nicht bezweifelt werden können. Aber es liefern doch sowohl die von mir, wie von Anderen beobachteten Fälle von Ataxie, in denen bei Degeneration der Hinterstränge Integrität der sensiblen Sphäre bestand, den Beweis, dass der degenerative Prozess in den Hintersträngen keineswegs immer die Leitung innerhalb der die letzteren schief durchsetzenden Faserzüge der hinteren Wurzeln beeinträchtigt, und dass die centripetale Leitung durch diese letztgenannten Faserzüge noch durchaus erhalten sein kann, während die coordinirende Leitung durch die Hinterstränge, die wir uns doch nur als eine centrifugale vorstellen können, bereits seit lange und in erheblichem

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 452.

²⁾ Carré, Nouvelles recherches sur l'Ataxie locomotrice progressive. Paris 1865. p. 311.

Grade beeinträchtigt ist. Auch im Rückenmarke scheint demnach die centripetale Leitung leichter als die centrifugale im Stande zu sein, abnorme Widerstände zu überwinden, eine Annahme, welche Angesichts thatsächlicher Verhältnisse, wie wir sie bei Atactikern finden (Degeneration der Hinterstränge mit Ataxie und ohne Sensibilitätsstörung) unabweislich erscheint. Es darf hier wohl daran erinnert werden, dass die Nervenpathologie auch auf anderen Gebieten analoge Verhältnisse aufweist, und es ist bekannt, dass bei Affectionen gemischter Nervenstämmen (Neuritis, Trauma) die sensible Leitung oftmals früher und vollständiger sich wiederherstellt, als die motorische, sowie dass bei Embolien in die Gehirnarterien die ischämische Hemiplegie meist mehr auf die motorische, als sensible Sphäre sich erstreckt.

Es darf nach unseren bisherigen Kenntnissen als sicher betrachtet werden, dass das Rückenmark an und für sich coordinirende Effecte hervorzubringen ausser Stande ist. Der von Jaccoud¹⁾ vertretenen Ansicht, nach welcher die Coordination in den hinteren grauen Partien des Rückenmarkes ihren eigentlichen Ausgangspunkt besitze, stehen überzeugende Gründe nicht zu Gebote. Wohl aber stimmen die meisten Experimentatoren seit Flourens darin überein, dass im Kleinhirn das eigentliche und hauptsächlichste Centrum für die Coordination der Bewegungen gelegen sei (Magendie, Lussana, Vulpian u. m. A.), eine Anschauung, mit welcher eine grosse Zahl pathologischer Fälle von Erkrankung des Kleinhirns in Uebereinstimmung steht. Indessen scheinen doch auch noch anderweitige Gebilde des Mittelhirns, wenn auch nicht in gleichem Grade, wie das Kleinhirn, als Coordinationscentren eine Rolle zu spielen; so die Corpora quadrigemina (Serres, Goltz), die Kleinhirnschenkel (Schiff) und die Brücke (Brown-Séguard, Vulpian). Es scheint, als ob man sich das Coordinationscentrum nicht etwa als einen umschriebenen Heerd, als ein einfaches und beschränktes Aggregat von Ganglienzellen vorzustellen hätte, sondern vielmehr als ein weithin durch die genannten Gebilde des Mittelhirns und das Kleinhirn sich erstreckendes, combinirtes System gangliöser Elemente, welches einerseits mit den Heerden der Willenserregung,

¹⁾ Jaccoud, Les paraplégies et l'Ataxie du mouvement. Paris 1864.

andererseits mit gewissen, im Rückenmark herabsteigenden Leitfasern, und durch diese letzteren mit den peripherischen Nerven der gleichzeitig in Thätigkeit zu versetzenden Muskeln in mittelbarer Verbindung steht. Es würde demnach das Rückenmark lediglich die Bahnen enthalten, auf denen die Einflüsse des Coordinationscentrums zu den motorischen Nerven geleitet werden, und zahlreiche klinische Erfahrungen und pathologisch-anatomische Ergebnisse deuten darauf hin, dass jene Bahnen innerhalb der weissen Hinterstränge gelegen sein müssen. Charcot¹⁾ hat neuerlich die äusseren Keile der weissen Hinterstränge (Funiculi cuneati, Burdach) als jene Partien bezeichnet, durch welche die Coordinationsleitung vor sich gehe, und deren Erkrankung (Sclérose des bandelettes externes; Sclérose fasciculée latérale des cordons postérieurs) das wesentliche und constante anatomische Substrat der Ataxie darstelle, während die medialen Keilstränge (Funiculi graciles, Burdach; Goll'sche Stränge) an der Entstehung der Ataxie durchaus unbetheiligt seien, und eine lediglich auf diese sich beschränkende Erkrankung keine Coordinationsstörungen im Gefolge habe.

Ob auch Erkrankungen der weissen Seitenstränge Störungen der Coordination zu erzeugen im Stande sind, woran man Angesichts der neulich von Woroschiloff²⁾ publicirten Durchschneidungsversuche am Lendenmarke des Kaninchens denken könnte, bleibt noch dahingestellt; auch wenn Bestätigung dieser Experimente erfolgen sollte, würde man Anstand zu nehmen haben, die bei Kaninchen gewonnenen Resultate einfach auf die menschlichen Verhältnisse zu übertragen. Die klinischen Beobachtungen sprechen keineswegs zu Gunsten eines coordinirenden Einflusses der Seitenstränge, und es liegt eine hinreichend grosse Zahl von auf Hinterstrangdegeneration beruhenden Fällen atactischer Tabes vor, in denen gerade jene Partien der Seitenstränge, welche nach Woroschiloff die coordinirenden Functionen vermitteln sollen, d. h. die in der seitlichen Bucht zwischen den Vorder- und Hinterhörnern gelegenen Partien, entweder vollkommen intact oder in einem nur geringen,

¹⁾ Charcot, *Léçons sur les maladies du système nerveux*. II. Ser. 1. Fasc. Paris 1873.

²⁾ Woroschiloff, *Der Verlauf der motorischen und sensiblen Bahnen durch das Lendenmark des Kaninchens*. Arbeiten a. d. physiolog. Anstalt zu Leipzig. 9. Jahrgang. 1874. Leipzig 1875. S. 99.

beschränkten und die Leitung kaum wesentlich beeinträchtigenden Grade betheilt waren (vergl. auch meine Fälle I und III). Die Pathologie kennt wohl Beispiele, welche die motorische Function der Seitenstränge beweisen, und in welchen bei Erkrankung derselben Contracturen, Muskelsteifigkeiten und Lähmungen im gewöhnlichen Sinne bestanden, hat aber kein Beispiel meines Wissens aufzuweisen, in denen isolirte Erkrankungen derselben Ataxie im Gefolge gehabt hätten. Wenn Woroschiloff sich auf von Westphal¹⁾ beschriebene Fälle von körniger Degeneration der Seitenstränge bezieht und dieselben als Beweise dafür geeignet hält, dass in den Seitensträngen coordinirende Bahnen gelegen seien, so dürften meiner Meinung nach diese Fälle gerade umgekehrt für die von Woroschiloff geläugnete Function der Hinterstränge für die Coordination sprechen, indem fast bei allen Kranken, welche atactische Bewegungen gezeigt hatten, einzig und allein die Hinterstränge erkrankt waren.

Gerade die so regelmässig, mit nur sehr geringen Ausnahmen wiederkehrende Coincidenz von atactischer Bewegungsstörung mit Erkrankung der Hinterstränge scheint auch gegen die neuerlichst von Ferber²⁾ ausgesprochene Meinung, dass die Coordinationswege unter physiologischen Verhältnissen durch die graue Substanz des Rückenmarkes hindurchziehen, angeführt werden zu müssen. Die nur äusserst seltenen Fälle von primärer Erkrankung der Hinterstränge bei mangelnder Ataxie sind nicht geeignet, die Lehre von der Coordinationsleitung durch die Hinterstränge zu erschüttern, indem in diesen Fällen die Degeneration entweder in räumlicher Ausdehnung oder in Bezug auf ihre Intensität eine nur beschränkte gewesen, und eine noch hinreichende Summe von Fasern erhalten geblieben sein konnte, um die Coordination vollständig zu ermöglichen. Aber selbst bei einer so ausgedehnten und hochgradigen Degeneration der Hinterstränge, bei welcher an eine Leitung durch dieselben füglich nicht mehr gedacht werden könnte, würde die

1) Westphal, Ueber Erkrankungen des Rückenmarks bei der allgemeinen progressiven Paralyse der Irren. Dieses Archiv Bd. XXXIX. S. 90, 353, 592. — Bd. XL. S. 226. 1867. (Obgleich Woroschiloff die Seitenzahl falsch citirt, so kann doch zweifellos nur die angeführte Arbeit gemeint sein.)

2) Ferber, Beiträge zur Symptomatologie und Diagnose der Kleinhirntumoren. Marburg 1875. S. 29.

Persistenz der Coordination keineswegs als Beweis für den Ferber'schen Satz angeführt werden können, sondern es würde nur der Schluss gerechtfertigt sein, dass eben in diesem speciellen Falle die Coordination nicht mehr den normalen Weg durch die Hinterstränge genommen haben könne, dagegen einen ungewohnten, vicariirenden Weg benutzt haben müsse, dass also in diesem besonderen Falle die coordinirenden Ströme, welchen auf der physiologischen, gewohnten Bahn abnorme Widerstände sich entgegenstellten, auf anderen, wenn auch unter normalen Verhältnissen hierzu nicht benutzten, aber jetzt geringere Widerstände darbietenden, brauchbaren Nebenleitungen zu den Muskeln gelangten. Hierbei würde man allerdings kaum an andere, als an innerhalb der grauen Substanz gelegene Bahnen denken können, und es würden sich hier für die coordinirende Leitung analoge Verhältnisse ergeben, wie sie zweifellos für die Leitung der tactilen Reize bestehen, welche letzteren, wenn sich ihrer Fortpflanzung durch die Hinterstränge abnorme Widerstände entgegenstellen, den collateralen Weg durch die graue Substanz in vollständig ausgleichender Weise zu benutzen im Stande sind.

Wie weit die Grenzen einer möglichen Ausgleichung durch Nebenleitungen gehen können, dafür giebt einen sprechenden Beleg der Späth-Schüppel'sche Fall allgemeiner Anästhesie bei durchaus erhaltener motorischer Innervation und Coordination, ein Fall, welchen ich vorhin als Beweis für die Unabhängigkeit der Ataxie von Sensibilitätsstörungen anführte, und welcher vielleicht auf den ersten Blick gegen die Bedeutung der Hinterstränge als physiologischer Conductoren der Coordination in's Feld geführt werden könnte. Hier hatte sich ein wasserhältiger, den ganzen Cervical- und Dorsaltheil des Rückenmarkes der Länge nach durchziehender Kanal gebildet; nur der Lendentheil war normal geblieben. In der unteren Hälfte des Halsmarkes, in welcher Ausdehnung die Höhle ihre grösste Weite hatte, waren die Hinterstränge bis auf die letzten Reste verschwunden, während in der oberen Hälfte des Halsmarkes die Hinterstränge noch mehr oder minder erhalten waren, die Höhle hier mehr innerhalb der hinteren grauen Commissur gelagert war, und vom Centrum aus in der grauen Substanz der Hinterhörner nach hinten und aussen sich verbreitet hatte. Auch im Dorsaltheil hatte die Höhle eine mehr centrale Lage, beeinträchtigte hier zumeist die graue Commissur und einen guten Theil der Hinterhörner, in

geringerem Grade die Hinterstränge. Die weissen Vorderstränge waren überall ganz intact; an den weissen Seitensträngen fand sich im Cervical- und Dorsalthheil partielle Sclerosirung in Folge chronisch-interstitieller Bindegewebswucherung. Eine vollständige Zerstörung der Hinterstränge durch jene Höhle bestand nur im Bereiche der unteren Hälfte des Halsmarkes; über- und unterhalb dieser Strecke konnte die Leitung durch dieselben theilweise nur partiell, theilweise gar nicht gestört sein. Vorwiegend hatte die graue Substanz gelitten, besonders auf Kosten der grauen Commissur und mehr oder minder grosser Abschnitte der grauen Hinterhörner. Aber es war die graue Substanz doch nirgends, selbst nicht an der Strecke der grössten Weite des Kanales, vollständig geschwunden, indem man an den meisten Querschnitten noch einen schmalen, Ganglienzellen enthaltenden Streifen von grauer Substanz der Hinterhörner an der seitlichen Wand des centralen Hohlraumes hinziehen sah, welcher Streifen überall mit den Vorderhörnern in continuirlichem Zusammenhang stand. Letztere waren selbst an jenen Stellen, welche die grössten Zerstörungen aufzuweisen hatten, in der Hauptsache oder selbst total erhalten. — Da nun in diesem Falle in der unteren Hälfte des Halsmarkes die Hinterstränge total fehlten, so bleibt nur die Annahme gestattet, dass die coordinirenden Einflüsse insgesamt bereits am Beginn dieser Stelle in die graue Substanz eintraten, deren noch vorhandenen, wenn auch theilweise nur spärlichen Reste zur vollständigen Leitung genügten. Gerade bei der so eminent chronischen, auf 31 Jahre sich erstreckenden Entwicklungsweise der Erkrankung, bei welcher der Untergang der nervösen Elemente und die Vernichtung physiologischer Bahnen nur äusserst allmählich erfolgt sein musste, konnten desto leichter durch Vermittelung der grauen Substanz collaterale Leitungsbahnen für die Coordination sich eröffnen, welche zur Fernhaltung atactischer Symptome genügten.

Aus den bisher mitgetheilten Thatsachen dürfte die Bedeutung der Hinterstränge für die Coordination der Bewegungen unabweislich hervorgehen, und es scheint, als ob man an der schon von Todd¹⁾ und Gull²⁾, später von Brown-Séquard, Bourdon³⁾,

1) Todd, Cyclopaedia of Anat. and Physiol. Art. „Physiologie of the nervous system“. 1847.

2) Gull, Guy's Hosp. Reports. Tom. IV. 1858. p. 169.

3) Bourdon, Arch. génér. de Med. Nov. 1861. Avril 1862.

Charcot und Vulpian¹⁾ ausgesprochenen, sowie auch von mir schon in meiner früheren Abhandlung²⁾ adoptirten Anschauung wird festhalten müssen, nach welcher die Hinterstränge die Function besitzen, das harmonische Zusammenwirken der einzelnen Muskelactionen zu associirten Bewegungen zu vermitteln. Wir werden uns die Hinterstränge als Gebilde vorstellen müssen, welche die Einflüsse des innerhalb der Schädelhöhle gelegenen Coordinationscentrums zu den Muskeln gelangen lassen, welche somit, ausser den die Tasteindrücke leitenden Fasern, Bahnen enthalten müssen, denen eine centrifugale Leitung zukommt, und die man als coordinirende Fasern zu unterscheiden hätte. Es ist kaum zweifelhaft, dass diese Coordinationsfasern identisch sind mit den von Stilling, Wallach, Schiff, van Deen, Chauveau u. A. statuirten sogenannten „eigenen Fasern“, welche, die Hinterstränge in longitudinaler Richtung durchlaufend, von den die letzteren in schiefer Richtung durchsetzenden, den hinteren Wurzeln entstammenden, sensiblen Fasern functionell zu unterscheiden seien, und welchen ein wesentlicher Einfluss auf den Mechanismus des Stehens und Gehens zukomme (Brown-Séquard, Charcot und Vulpian).

Man wird sich den Uebergang der coordinirenden Einflüsse auf die Muskelbewegungen kaum anders denken können, als durch Vermittelung der grauen Substanz des Rückenmarkes, in welcher Einrichtungen gelegen sein müssen, durch welche die in den Hintersträngen herabsteigenden Coordinationsfasern in mittelbare oder unmittelbare Beziehung zu den grossen motorischen Ganglienzellen der grauen Vorderhörner gelangen. Wir können uns die Vorgänge nur so denken, dass durch die coordinirenden Hinterstrangfasern die Einflüsse des Coordinationscentrums auf eine je nach Art und Complication der zu geschehenden Bewegung grössere oder kleinere Zahl jener grossen motorischen Ganglienzellen übertragen werden, während gleichzeitig auf anderen Bahnen die gewöhnliche Innervation derselben vom Sitze des Willens her erfolgt. Um die Gleichzeitigkeit der groben motorischen Innervation mit der Coordination zu ermöglichen, wird nothwendiger Weise die Existenz von Bahnen postulirt werden müssen, welche eine Verbindung zwischen der

¹⁾ Charcot et Vulpian, Gaz. med. de Paris. No. 14. 1863.

²⁾ Dieses Archiv Bd. XXVII. 1863. S. 18, 23. — Vgl. auch: Beilage zum Tageblatt der 36. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Speyer. 1861, S. 10.

grauen Rinde des Grosshirns, als dem Ausgangspunkte jeder willkürlichen Bewegung, und den in den oben bezeichneten Gebilden des Mittelhirns und im Kleinhirn gelegenen Coordinationscentrum herstellen, so dass demnach bei jeder willkürlichen associirten Bewegung vom Heerde des primitiven Willensimpulses nach zweierlei Richtungen hin gleichzeitig Erregungen ausgesendet werden, einerseits nach den Bahnen der groben motorischen Innervation, andererseits zu den coordinirenden Centren. Anatomische Untersuchungen haben dargethan, dass das Kleinhirn einerseits mit den Hintersträngen in einer, wenn auch vielleicht nur indirecten Verbindung steht, andererseits mittels seiner in den Sehhügeln mit Stabkranzfasern in Zusammenhang stehenden Bindearme abhängig ist von der Grosshirnrinde.

Allerdings ist das Verhalten der Hinterstrangfasern zur grauen Rückenmarkssubstanz und zu den in dieser gelegenen Gangliensystemen noch nicht so weit bekannt, um eine genauere Einsicht in den bestehenden Mechanismus zu gestatten; wir wissen noch allzuwenig über den Modus des Zusammenhangs der Ganglien selbst unter einander, als dass ein befriedigender Einblick möglich wäre. Die Anatomen sprechen von Nervenfasern, welche aus der grauen Substanz austretend in den weissen Hintersträngen zum Gehirn emporsteigen¹⁾; aber es ist keineswegs bewiesen, dass dieselben sämmtlich centripetale Leitungen vermitteln; vielmehr wird die Annahme, dass sie wenigstens zum Theil centrifugale Erregungen fortpflanzen und die Einflüsse des Coordinationscentrums herab zur grauen Substanz gelangen lassen, d. h. dass es sich hier um die eigentlichen coordinirenden Fasern der Hinterstränge handeln möchte, keineswegs auszuschliessen sein. Aus den Untersuchungen von Schiefferdecker²⁾ geht hervor, dass „starke Nervenfaserbündel aus den Hintersträngen, und zwar hauptsächlich aus den vorderen, schmalen, medialen Theilen derselben, nach vorne durch die graue Substanz, namentlich zu der äusseren (seitlichen) Gruppe der in den grauen Vorderhörnern gelegenen Ganglienzellen sich begeben, nach allen Seiten hin zwischen diesen Ganglienzellen hindurch verlaufen,

¹⁾ Gerlach, Von dem Rückenmark. (Stricker's Handbuch der Lehre von den Geweben. Bd. 2. 1872. S. 692.)

²⁾ Schiefferdecker, Beiträge zur Kenntniss des Faserverlaufs im Rückenmark, Archiv f. mikroskop. Anatomie. Bd. X. 1874. S. 477, 488.

sich fein pinselförmig auflösen und sich verflechtend ein feines Netzwerk bilden, in welches ohne Zweifel auch die Fortsätze der Ganglienzellen eintreten“. Auch zu der in den Vorderhörnern gelegenen vorderen, sowie zu der mittleren, hinteren Gruppe der grossen motorischen Ganglienzellen konnte Sch. aus den Hintersträngen kommende Fasern verfolgen, welche gleichfalls feine Netze bilden und zu Bündeln sich vereinigen, welche mit den vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven austreten. Damit sind Wege gegeben, durch deren Vermittelung die Vorderwurzeln mit den Fasern der Hinterstränge in mehrfacher Verbindung stehen, und berücksichtigt man noch, dass jene Gruppen motorischer Ganglienzellen innerhalb der Vorderhörner ihrerseits wiederum durch vielfache transversale Verbindungen mittels ihrer Protoplasmafortsätze und das aus denselben entspringende Netz feiner Nervenfasern, welche gewissermaassen Commissuren zwischen den Ganglienzellen darstellen, nach den verschiedensten Richtungen hin unter einander in Beziehung stehen (Gerlach, Schiefferdecker), so würde man eine ungefähre Vorstellung von dem Mechanismus gewinnen, nach welchem der Act der Coordination etwa sich gestaltet.

Es ist nach der gegebenen Darstellung ersichtlich, dass das Symptom der Ataxie durch pathologische Vorgänge an verschiedenen Punkten des centralen Nervensystems bedingt sein kann. Besteht irgendwo auf dem Gesamtwege der Coordination eine die Function hemmende Störung, während die Bahnen der willkürlichen motorischen Innervation innerhalb des Grosshirns, durch die Vorderseitenstränge und die grauen Vorderhörner intact bleiben, so sehen wir wohl ungeschwächte Fortdauer der groben motorischen Kraft, aber die Bewegungen sind atactisch. Dieses Verhältniss findet sich in der Mehrzahl der auf Erkrankung der weissen Hinterstränge beruhenden Ataxien; auch alle von mir beschriebenen Fälle bieten hierfür Beispiele. Finden sich dagegen Störungen innerhalb der Bahnen der gewöhnlichen willkürlichen Innervation bei Integrität des coordinirenden Mechanismus, so kommt es zu jenen häufigen Fällen von mehr oder minder ausgeprägten motorischen Paresen, bei denen die schwachen Bewegungen durchaus coordinirt vor sich gehen. Bei vollständigen motorischen Paralyse wird selbstverständlich die Integrität des coordinirenden Mechanismus oder die etwaige Betheiligung desselben an

der Störung wegen der Unmöglichkeit einer Bewegung überhaupt nicht zur Aeusserung gelangen können.

Man wird nun vom anatomischen Gesichtspunkte aus nachstehende Gruppen von Ataxie unterscheiden können.

I. Die cerebrale Ataxie. In diese Kategorie werden solche Fälle zu stellen sein, in denen atactische Symptome bei diffusen oder umschriebenen Erkrankungen der einen oder beiden Grosshirnhemisphären neben Integrität des Kleinhirns und des Rückenmarkes bestehen. Man würde hier an eine Leitungsstörung innerhalb jener Bahnen zu denken haben, welche die graue Gehirnrinde mit den coordinirenden Centren verbinden, und auf welchen im Momente einer willkürlichen Bewegung vom Sitze des primitiven Willensimpulses aus zugleich den Coordinationscentren Erregungen zugeleitet werden. Vor Allem sollte man erwarten, dass namentlich diffuse Erkrankungen der Grosshirnhemisphären an sich atactische Bewegungsstörungen herbeizuführen im Stande wären, und in der That hat man die so häufig bei progressiver Cerebralparalyse vorkommenden incoordinirten Bewegungen als Beispiele eigentlicher cerebraler Ataxie aufgefasst. Aber schon Topinard¹⁾ hat diese „Paralyse générale progressive des aliénés à forme ataxique“ auf eine Fortsetzung der Grosshirnerkrankung auf das Kleinhirn und die Hinterstränge bezogen; indessen zeigte erst Westphal²⁾ durch mikroskopische Untersuchungen das in allen derartigen, von ihm untersuchten Fällen constante Vorkommen einer die hinteren Rückenmarksstränge betreffenden Degeneration, so dass kaum mehr ein Zweifel bestehen dürfte, dass die bei cerebraler Paralyse vorkommenden Ataxien weniger auf die Erkrankung des Gehirns, als vielmehr in der Regel, wenn nicht constant, auf eine Betheiligung der Hinterstränge bezogen, somit eigentlich den spinalen Formen der Ataxie angereicht werden müssen. Fälle von progressiver Cerebralparalyse, in denen zweifelloso atactische Bewegungsstörungen bei Integrität der spinalen Hinterstränge bestanden, sind zur Zeit durch exacte Untersuchungen noch nicht nachgewiesen.

Was die cerebralen Ataxien in Folge von Heerderkrankungen des Grosshirns betrifft, so sind die von den Autoren als solche bezeichneten Fälle allzu ungenau, um beweiskräftig sein zu können.

¹⁾ Topinard, De l'Ataxie locomotrice. Paris 1864. p. 36.

²⁾ Westphal, a. a. O.

So citirt Topinard¹⁾ einen Fall von Hilairret, in welchem Ataxie in Folge von Apoplexie entstanden sein sollte, und Teissier²⁾ beschreibt ein Beispiel von Ataxie, angeblich in Folge von Hirnerweichung. Auch Carré³⁾ bringt zwei Fälle, in denen ein cerebraler Ursprung der Ataxie bestanden habe. Indessen fehlt in allen diesen Fällen die Constatirung der Diagnose durch die Leichenöffnung, und die Möglichkeit, dass es sich dabei um gleichzeitige Erkrankungen des Rückenmarkes, in specie der Hinterstränge gehandelt habe, ist nicht ausgeschlossen. Ein grösseres Gewicht besitzt ein von Carboneil⁴⁾ beschriebener Fall von Ataxie bei einem umfangreichen Erweichungsheerd innerhalb der rechten Grosshirnhemisphäre, in welchem bei der Section das kleine Gehirn, die Brücke, sowie das verlängerte Mark und Rückenmark normal befunden wurden. Leider aber wird die Bedeutung des Falles dadurch abgeschwächt, dass, wie es scheint, eine mikroskopische Untersuchung nicht vorgenommen wurde. Ich selbst habe niemals einen Fall von primärer Heerderkrankung des Grosshirns beobachtet, in welchem atactische Störungen in ausgesprochenem Grade vorhanden gewesen wären. Da wir uns das Coordinationscentrum als ein weit hin durch die Gebilde des Mittelhirns und das Kleinhirn sich verbreitendes System gangliöser Elemente vorzustellen haben (S. 208), so wird es auch verständlich, dass bei umschriebenen Erkrankungen des Grosshirns in der Regel eine hinreichende Summe von Bahnen noch offen bleiben wird, auf denen Erregungen von der grauen Hirnrinde zum Coordinationscentrum geleitet werden können, welche zur Fortdauer der Coordination der Bewegungen genügen, und es würde sich hieraus die jedenfalls grosse Seltenheit atactischer Störungen bei Heerderkrankungen des Grosshirns begreifen lassen. Im Allgemeinen aber ergiebt sich aus dem Mitgetheilten, dass das Vorkommen einer rein cerebralen Ataxie, so sehr auch die Annahme einer solchen von vorne herein eine gewisse Berechtigung besitzt, doch noch nicht durch eine hinreichende Zahl sorgfältig beobachteter und bezüglich der pathologisch-anatomischen Verhältnisse nach allen Richtungen hin klarer Fälle als zweifellos sichergestellt ist.

¹⁾ Topinard, loc. cit. p. 30.

²⁾ Teissier, De l'Ataxie musculaire. Paris 1862. p. 24.

³⁾ Carré, loc. cit. p. 278.

⁴⁾ Carboneil, Thèse de Montpellier. 1863. p. 49. Citirt bei Carré, a. a. O. S. 280.

II. Die cerebellare Ataxie. Hierher sind jene Fälle zu rechnen, welchen bei Integrität der Leitungsbahnen im Rückenmark Erkrankungen des Kleinhirns, als des Hauptcentrums für die coordinirenden Impulse, zu Grunde liegen. Unter den Physiologen fehlt es allerdings nicht an Stimmen, welche die coordinirenden Functionen des Kleinhirns in Abrede stellen (Volkman, Ludwig, Schiff); auch Brown-Séguard glaubt aus dem Umstande, dass selbst bei mangelndem Kleinhirn die Coordination fortbestehen könne, auf den Sitz der coordinirenden Centren in benachbarten Theilen schliessen zu müssen. Indessen stehen doch diesen negirenden Stimmen die Angaben anderer Experimentatoren (Flourens, Magendie, Bouillaud, Longet, R. Wagner) gegenüber, welche dem Kleinhirn coordinirende Einflüsse mit grösserer oder geringerer Bestimmtheit zuerkennen. Lussana¹⁾ zeigte durch Versuche an Thieren und durch Beobachtungen an Menschen, dass ausgebreitete Verletzungen des Kleinhirns den Verlust der Coordination zur Folge haben, dagegen einfache Einstiche oder Einschnitte, sowie oberflächliche Verletzungen durch Caustica, Glüheisen u. dgl. die Functionen desselben nicht aufzuheben, somit auch keine Ataxie verursachen. Allerdings aber betrachtet Lussana die Ataxie bei Kleinhirnläsionen als Folge des aufgehobenen Muskelsinnes, welcher sein Centrum im Kleinhirn besitze.

Befragen wir die Pathologie, so treffen wir auf eine ansehnliche Reihe von Kleinhirnerkrankungen der verschiedensten Art (Atrophie, Sclerose, Hämorrhagie, Erweichung, Abscesse, Tumoren), welche Störungen der statischen und locomotorischen Coordination im Gefolge hatten. Eisenmann²⁾, Topinard³⁾, Jaccoud⁴⁾, Ladame⁵⁾ haben eine grössere Zahl solcher Fälle gesammelt, und Hitzig⁶⁾ hat erst neuerdings die bekannten Beispiele von Atrophie des Kleinhirns zusammengestellt, aus denen die coordinirenden Functionen

¹⁾ Lussana, Leçons sur les fonctions du cervelet. Journ. de la Physiologie par Brown-Séguard. Juillet 1862. Avril 1863.

²⁾ Eisenmann, a. a. O. S. 171.

³⁾ Topinard, loc. cit. p. 15.

⁴⁾ Jaccoud, loc. cit. p. 628.

⁵⁾ Ladame, Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Würzburg 1865. S. 94.

⁶⁾ Hitzig, Handb. der spec. Path. u. Ther., herausgeb. von Ziemssen. Bd. XI. 1. Hälfte. S. 776.

desselben mit Evidenz hervorleuchten. Besondere Erwähnung verdienen die Fälle von Laborde¹⁾, Hérard²⁾, Meynert³⁾ und Moreau⁴⁾, sowie auch Ferber⁵⁾ und Cubasch⁶⁾ neuerlichst überzeugende Beispiele beibrachten. Letztgenannter Autor geht selbst so weit, Coordinationsstörungen als regelmässige und pathognomonische Zeichen für Erkrankungen des Kleinhirns überhaupt hinzustellen.

Letztgenannte Behauptung dürfte indessen in ihrer Allgemeinheit jedenfalls als irrig sich ergeben, wenn man einerseits das Vorkommen von Ataxie in Folge isolirter spinaler Erkrankungen bei durchaus intactem Kleinhirn, andererseits die keineswegs seltenen Beispiele von Erkrankungen des Kleinhirns berücksichtigt, in denen Coordinationsstörungen fehlten, oder in denen selbst ein vollkommener Mangel aller Krankheitssymptome vorhanden war. Ich selbst⁷⁾ habe einige Kleinhirntumoren geschildert, von denen der erste vollkommen latent bestand (haselnussgrosse, vom Arbor vitae aus in den 4. Ventrikel hineinragende Geschwulst), der zweite lediglich Kopfschmerz (3 taubeneigrosse Kleinhirntuberkel), der dritte nur Kopfschmerz mit Erbrechen und opisthotonusartigen Zufällen (haselnussgrosser Tuberkel) bedingt hatte. In keinem dieser Fälle bestanden Coordinationsstörungen. Ebstein⁸⁾ beschreibt ein grosses Osteom der linken Kleinhirnhälfte bei einer 44jährigen Frau, welches vollkommen latent geblieben war, stellt sodann aus der Literatur eine Reihe von Fällen zusammen, in denen Kleinhirnaffectationen theils ohne alle Symptome, theils speciell ohne atactische Erscheinungen verliefen, und gelangt

¹⁾ Laborde, Union médic. Tom. V. 1859. p. 356. (Cystischer Kleinhirntumor; Ataxie und incomplete Paraplegie).

²⁾ Hérard, ibid. Tom. VIII. 1860. p. 233. (Seröse Cyste in der rechten Kleinhirnhälfte; ausgeprägte Ataxie bei Erhaltung der Sensibilität und der groben motorischen Kraft.)

³⁾ Meynert, Oesterreich. Zeitschrift für pract. Heilkunde. 1860. (Sclerose der Brücke und rechten Kleinhirnhemisphäre; exquisite Ataxie.)

⁴⁾ Moreau, Gaz. des Hôpit. No. 1. 1863. (Geschichte zweier Frauen, deren Kleinhirn sclerotisch indurirt und bis auf die Hälfte geschwunden war. Im Leben bestanden epileptische Krämpfe und Ataxie.)

⁵⁾ Ferber, Beiträge zur Symptomatologie und Diagnose der Kleinhirntumoren. Marburg 1875.

⁶⁾ Cubasch, Die Tuberculose des Kleinhirns. Dissert. Zürich 1875.

⁷⁾ Friedreich, Beiträge zur Lehre von den Geschwülsten innerhalb der Schädelhöhle. Würzburg 1853. (VII., VIII. u. IX. Beob.)

⁸⁾ Ebstein, Dieses Archiv Bd. XLIX. 1870. S. 144.

zu dem Schlusse, dass das Symptom der Ataxie für die Diagnose der Kleinhirnerkrankungen überhaupt nicht verwerthbar sei; es sei vielmehr nahezu zweifellos, dass alle den cerebellaren Affectionen von den Pathologen zugeschriebenen Erscheinungen nicht von der Kleinhirnerkrankung direct, sondern durch Compression benachbarter Gehirnpartien bedingt seien. Aber gerade ein von Ebstein selbst citirter Fall von Duguet spricht doch entschieden für die coordinirenden Einflüsse des Kleinhirns. Hier handelte es sich um eine 72jährige epileptische Frau, deren Lippen und Zunge zitterten, wie bei allgemeiner Paralyse, deren Arme schlecht coordinirte Bewegungen zeigten, und deren Beine sich beim Gehen verwickelten. Alle Sinne waren intact, die Sensibilität und die intellectuellen Functionen ungestört; die Muskelkraft ziemlich geschwächt. Der Tod erfolgte in einem epileptischen Anfälle. Bei der Section fand man das Volumen des Kleinhirns beinahe um die Hälfte verkleinert; die normalen Nervelemente waren ganz geschwunden und ersetzt durch fibrilläres, mit Amyloidkörperchen durchsetztes Bindegewebe. Hier konnte das atrophische Kleinhirn doch wohl keinen Druck auf benachbarte Gebilde ausgeübt haben, und es bleibt wohl kaum etwas Anderes übrig, als die Coordinationsstörungen auf den Ausfall der Kleinhirnfuction zu beziehen. Wollte man aus dem in manchen Fällen von Kleinhirnerkrankungen vorkommenden Mangel atactischer Erscheinungen den Schluss ziehen, dass das Kleinhirn mit der Coordination nichts zu thun habe, so würde man consequenter Weise ebenso behaupten dürfen, dass das Kleinhirn überhaupt keine Functionen besitze, weil Affectionen desselben nicht selten vollkommen latent bestehen. Die negativen Fälle, welche Ebstein zum Belege seiner Meinung aus der Literatur heraussuchte, vermögen das Gewicht jener zahlreichen positiven Fälle, in denen bei Kleinhirnaffectationen Coordinationsstörungen bestanden, nicht zu vermindern, und es würde ein Leichtes sein, auch einmal eine grössere Anzahl von Beispielen zusammenzustellen, in denen umfangreiche Erkrankungsheerde des Grosshirns (Abscesse, Tumoren, traumatische Defecté u. s. w.) vollkommen latent verliefen, ohne dass man aber würde behaupten wollen, dass das Grosshirn mit sensorischen, sensiblen und motorischen Vorgängen nichts zu thun habe.

Wir werden uns vielmehr die Frage stellen müssen, weshalb bei cerebellaren Affectionen Störungen der Coordination bald fehlen,

bald vorhanden sind. Hier kommt zunächst in Betracht die Grösse und örtliche Ausdehnung des Erkrankungsheerdes, und es werden *ceteris paribus* die Erscheinungen um so eher in den Hintergrund treten oder selbst vollkommen fehlen, je kleiner der Erkrankungsheerd ist. Auch muss an Stelle der Erkrankung die Structur der nervösen Elemente nicht immer eine so hochgradige Störung erlitten haben, dass jede Function und Leitung vollständig vernichtet wäre und daselbst die Fortdauer jeder Thätigkeit immer vollständig ausgeschlossen werden könnte. Aber auch bei totaler Destruction der Nervenlemente in der Ausdehnung der erkrankten Stelle wird es immer wesentlich darauf ankommen, ob ausserdem noch hinreichend grosse Partien intact gebliebenen Gewebes restiren, durch welche eine ungestörte Fortdauer der Function ermöglicht werden kann. Gerade für das centrale Nervensystem wissen wir, dass selbst grössere Theile vernichtet werden können, ohne dass die Functionen eine wesentliche Einbusse erleiden, und für das Grosshirn fehlt es nicht an Beispielen, in denen umfangreiche Abschnitte der Rinde durch traumatische Ursachen verloren gingen, ohne dass die intellectuelle Sphäre eine Beeinträchtigung erfahren hätte. Specieell für das Kleinhirn wird man sich zu erinnern haben, dass die coordinirenden Einflüsse demselben keineswegs ausschliesslich zukommen, und dass selbst bei totalem Schwunde desselben jene Functionen durch die Gebilde des Mittelhirns (*Corpora quadrigemina*, *Pons*) selbst bis zu völligem Ausgleich *vicariirend* übernommen werden können¹⁾. Auch die Zeitdauer, innerhalb welcher eine Affection des Kleinhirns sich entwickelt, kann nicht ohne Einfluss auf das Vorhandensein oder Fehlen der Symptome bleiben, und es begreift sich, dass bei rapider Entwicklung ein functioneller Ersatz durch *restirende* Theile weniger leicht wird zu Stande kommen

¹⁾ In dem berühmten und oft citirten Falle *Combette's* von congenitalem Mangel des Kleinhirns und des *Pons* bei einem im 11. Lebensjahre verstorbenen Mädchen bestand unvollständige Paraplegie, schwankender Gang und *atactische* Sprache. Die *Corpora quadrigemina* waren intact. (*Journ. de Physiol. par Magendie. Tom. XI. Paris 1831. p. 27.*) — In *Fiedler's* Fall von Kleinhirnatrophie bei einem 72jährigen Manne scheint allerdings *Ataxie* vorhanden gewesen zu sein. Es bestand Neigung nach rückwärts zu fallen und wackeliger Gang gleich dem eines Betrunkenen. Wenn *Pat.* einen Gegenstand erfassen wollte, so stiess er ihn häufig um oder griff daneben (*Zeitschrift f. ration. Med. 3. Reihe. Bd. XI. 1861. S. 250.*)

können, als bei allmählicher Entwicklung, bei welcher Zeit gewonnen werden kann für eine in gleichem Schritte mit dem Fortgange der localen Störung geschehende Einübung der für die Accomodation und vicariirende Thätigkeit geeigneten Theile.

Es werden somit jene Fälle cerebellarer Erkrankung, in denen atactische Symptome fehlten, nichts gegen die coordinirenden Functionen des Kleinhirns zu beweisen vermögen. Man wird sich vielmehr an die mit atactischen Erscheinungen einhergehenden Fälle isolirter Erkrankung des Kleinhirns zu halten haben, deren Zahl eine allzu grosse ist, als dass über die Natur desselben als eines coordinirenden Organes ein Zweifel übrig bleiben könnte. Wir werden uns ebensowenig abhalten lassen dürfen, Coordinationsstörungen unter Umständen, d. h. wenn auch noch gewisse andere Momente (Occipitalschmerz, Schwindel, Erbrechen, Sehstörungen, epileptiforme Convulsionen u. s. w.) vorhanden sind, als ein wichtiges Zeichen für den cerebellaren Sitz einer Erkrankung zu betrachten, als wir Hemiplegie für die Diagnose einer Grosshirnerkrankung, oder Aphasie für die Diagnose einer Affection der linken 3. Stirnwindung und der Reil'schen Inselgegend einfach deshalb für unbrauchbare und werthlose Zeichen erklären werden, weil dieselben in einem Theile der Fälle fehlen, oder weil Erkrankungen der genannten Partien gelegentlich auch einmal symptomlos verlaufen.

Indessen wird doch ein Umstand nicht übersehen werden dürfen, welcher darauf hindeutet, dass das Symptom der Ataxie, wie es bei Kleinhirnerkrankungen vorkommt, in einem Theile der Fälle und bis zu einem gewissen Grade auch einer Bethheiligung anderer Gebilde seine Entstehung verdanken könnte. Ich meine eine bisher in einigen Fällen nachgewiesene gleichzeitige Erkrankung der hinteren weissen Rückenmarksstränge. Schon Türck¹⁾ erwähnt eines hühnereigrossen Krebses im Unterwurm bei einem 6jährigen Knaben, bei welchem zugleich in grosser Längsausdehnung Degeneration beider Hinterstränge und der hinteren Nervenwurzeln bestand. Bourdon²⁾ citirt den von Sellier und Sizaret beschriebenen Fall eines 49jährigen, ausgeprägt atactischen Mannes,

¹⁾ Türck, Sitzungsbericht der k. k. Akad. der Wissenschaften. Bd. XXI.

²⁾ Bourdon, Arch. génér. de Med. Nov. 1861. p. 533.

in welchem Erweichung des Pons, der Pedunculi cerebri und cerebelli und des obersten Rückenmarksabschnittes bestand und zugleich die Hinterstränge im Zustande der grauen Degeneration sich befanden. In dem 2. der von Ferber¹⁾ beschriebenen Fälle sass eine cystische Geschwulst in der rechten Kleinhirnhemisphäre; durch die ganze Länge des Rückenmarkes hindurch bestand zugleich Degeneration (chronische Myelitis) innerhalb der Hinter- und Seitenstränge. Bei Lebzeiten waren atactische Störungen vorhanden. Dagegen fehlte in dem 1. der von dem genannten Autor beschriebenen Fälle, in welchem es sich um einen in der Mitte des Kleinhirns zwischen Ober- und Unterwurm symmetrisch gelegenen, gleichfalls cystoiden Tumor handelte, jegliche Betheiligung des Rückenmarkes, so dass die vorhandenen Coordinationsstörungen nur auf die Kleinhirnerkrankung bezogen werden konnten. Weitere Untersuchungen werden Aufschluss über die Häufigkeit geben müssen, mit der sich cerebellare Affectionen und Degenerationen der Hinterstränge combiniren, und erst eine sorgfältige mikroskopische Untersuchung aller hier in Betracht kommenden Theile wird in dem einzelnen Falle die Entscheidung geben dürfen, ob und bis zu welchem Grade eine etwaige Hinterstrangerkrankung die coordinirende Leitung gestört haben musste, und in wie weit dieselbe je nach ihrer Intensität und räumlichen Verbreitung für die Entstehung der atactischen Symptome in Anschlag gebracht werden darf.

Was die Erkrankungen der Varolsbrücke anbelangt, so fehlen bei denselben in der Regel atactische Erscheinungen²⁾, was wohl durch die gewöhnlich bestehende Integrität des Kleinhirns, als des Hauptorganes der Coordination, erklärbar sein dürfte.

III. Die spinale Ataxie. In diese Kategorie gehören bei Weitem die meisten Fälle organischer Ataxie; die anatomische Grundlage derselben bildet, wie dies durch eine hundertfältige Casuistik sicher gestellt ist, eine Erkrankung der weissen Hinterstränge, durch welche die in letzteren herablaufenden Leitungsbahnen der Coordination, und damit die Einflüsse der coordinirenden Centren auf die motorischen Gangliengruppen in den vorderen Säulen der grauen Rückenmarkssubstanz eine Störung erfahren (S. 213). Meist erscheinen

¹⁾ Ferber, a. a. O. S. 10.

²⁾ Vgl. Friedreich, a. a. O. S. 81. — Ladame, a. a. O. S. 106. — Rosenthal, Klinik der Nervenkrankheiten. 2. Aufl. Stuttgart 1875. S. 195.

die erkrankten Stränge auf Querschnitten ihres weissen Aussehens verlustig und lassen sich durch ihre graue Farbe und weiche Consistenz deutlich schon dem blossen Auge als verändert erkennen (graue Degeneration); in selteneren Fällen dagegen sind die entarteten Hinterstränge von erheblicher Festigkeit und Derbheit und erscheinen mehr oder weniger geschrumpft, so dass auf Querschnitten dieselben eingesunken sich darstellen, und äusserlich längs der Hinterfläche des Rückenmarkes eine rinnenförmige Furche herabzieht. So stellten sich die Hinterstränge in den von mir in meiner ersten Abhandlung geschilderten Fällen I und IV dar, für welche ich mich der Bezeichnung „degenerative Atrophie“ bedient habe. Während die ersteren Formen ihrem histologischen Verhalten nach (Körnchenzellenbildung) den gewöhnlichen myelitischen Prozessen sich anreihen, wird man die letzteren Formen mehr den sclerosirenden Entzündungsformen zur Seite zu stellen haben. Inwiefern die Charcot'sche Lehre, nach welcher die coordinirenden Bahnen lediglich in den äusseren Theilen der weissen Hinterstränge (Fasciculi cuneati) gelegen, dagegen die Goll'schen Stränge bei der Coordinationsleitung durchaus unbetheiligt seien (S. 209), ihre Richtigkeit besitzt, werden weitere Beobachtungen sicher zu stellen haben. Die nicht selten vorkommenden Fälle, in denen bei lediglich auf die Goll'schen Stränge sich erstreckender Degeneration atactische Symptome fehlen, sprechen allerdings für Charcot's Behauptung, während andererseits in einem von Fr. Schultze¹⁾ in einer voläufigen Mittheilung aus meiner Klinik publicirten Falle eines Tumors im vorderen Abschnitte des Balkens, in welchem gerade umgekehrt die Fasciculi cuneati eine secundäre Degeneration zeigten, die Goll'schen Stränge dagegen ganz intact geblieben waren, alle atactischen Symptome vermisst wurden.

Für das Zustandekommen der Ataxie wird es gleichgültig sein, ob ausser der Degeneration der Hinterstränge zugleich auch die in der grauen Substanz von hinten nach vorne zu den motorischen Ganglienzellen der Vorderhörner ziehenden Coordinationsbahnen in Folge einer gleichzeitigen Erkrankung der grauen Substanz eine Störung erlitten. Für die Diagnose einer neben der Hinterstrangdegeneration zugleich bestehenden Erkrankung der hinteren Partien

¹⁾ Fr. Schultze, Zur Lehre von der secundären Degeneration des Rückenmarkes. Centralblatt f. d. medic. Wissensch. No. 10. 1876.

der grauen Substanz besitzen wir, mit Ausnahme der in den atactischen Extremitäten etwa vorhandenen Sensibilitätsverminderung, keine Anhaltspunkte, und was die in seltenen Fällen früher oder später sich ereignende Fortsetzung der Degeneration auf die vorderen Abschnitte der grauen Substanz und die Vorderhörner betrifft, so werden aus derselben meist schon frühzeitig so erhebliche Paralysen der willkürlichen Bewegung resultiren, dass selbstverständlich der gestörte Einfluss der Coordination nicht mehr wird zur Erscheinung gelangen können.

Man könnte erwarten, dass auch umschriebene Erkrankungsheerde des Rückenmarkes oder seiner Hüllen (Geschwülste, Erweichungsheerde, Compression, chronische Entzündungen und Verdickungen der Meningen u. dgl.), wenn dieselben die Leitung durch die Hinterstränge beeinträchtigen, ohne zugleich motorische Paralysen im gewöhnlichen Sinne zu veranlassen, gelegentlich zu atactischen Symptomen in den unterhalb der Erkrankungsstelle gelegenen Extremitäten Veranlassung geben sollten. Aber die Fälle, welche man zum Belege hierfür aus der Literatur etwa anführen könnte, sind nur äusserst spärlich, und schliessen zudem die Möglichkeit nicht aus, dass eine von dem primären Erkrankungsheerde ausgegangene, secundäre Degeneration der Hinterstränge die eigentliche Ursache der Ataxie abgegeben habe. Landry¹⁾ erzählt das Beispiel einer jungen Frau, deren Muskelbewegungen bei Erhaltung der eigentlichen Muskelkraft sehr ungeordnet gewesen waren; die Section constatirte das Vorhandensein von 8 oder 9 tuberculösen Knoten in den Hintersträngen. Topinard²⁾ hat dagegen eine ganze Reihe von localen Erkrankungsformen des Rückenmarkes gesammelt, welche die Hinterstränge betheiligten, in welchen aber atactische Symptome fehlten, und sieht sich demnach zu dem Ausspruche veranlasst, dass circumscribte Erkrankungsheerde des Rückenmarkes, welche die Hinterstränge nicht in erheblicher Längsausdehnung betheiligen, keine Ataxie im Gefolge hätten. Die bei der multiplen Sclerose des Gehirns und Rückenmarkes vorkommenden atactischen Störungen dürften durch die grössere Zahl der in die Hinterstränge und in die übrigen für die Coordination in Betracht

¹⁾ Landry, Gaz. des Hôpit. 1855.

²⁾ Topinard, loc. cit. p. 109.

kommenden Theile hineinfallenden Erkrankungsheerde, welche an zahlreichen, in verschiedener Höhe des Querschnittes gelegenen Punkten Leitungsstörungen bedingen, in genügender Weise ihre Erklärung finden.

Für die klinische Diagnose der reinen spinalen Ataxien wird in erster Linie der Mangel aller, auf eine organische Veränderung des grossen oder kleinen Gehirns hindeutenden Symptome zu berücksichtigen sein, während bei den cerebralen und cerebellaren Ataxien die Coordinationsstörung nur eine Theilerscheinung in dem Complex anderer, auf eine intracranielle Erkrankung zu beziehenden Symptome bildet. Dass indessen keineswegs selten cerebrale und cerebellare Erkrankungen gleichzeitig auch das Rückenmark, speciell die weissen Hinterstränge, in Mitleidenschaft ziehen, wurde bereits oben hervorgehoben, und es dürfte immerhin sehr wahrscheinlich sein, dass die in manchen dieser Combinationsfälle auftretenden Coordinationsstörungen wesentlich auf der gleichzeitigen Degeneration der Hinterstränge beruhen, im Grunde also der Gruppe der spinalen Ataxien beigezählt werden müssen. Namentlich gilt dies für die Ataxie bei der fortschreitenden Cerebralparalyse (Westphal), sicherlich auch für allerlei andere primäre Erkrankungsformen des grossen und kleinen Gehirns. Aber wir besitzen zur Zeit noch keine sicheren klinischen Anhaltspunkte, um die Betheiligung der Hinterstränge an einer intracraniellen Erkrankung zu diagnosticiren, indem, wie vorhin hervorgehoben wurde, auch Fälle von mit Ataxie einhergehenden organischen Störungen der intracraniellen Organe vorkommen, bei denen die Hinterstränge durchaus intact sich verhalten.

Ob Ataxie auch durch Veränderungen der peripherischen Nerven zu Stande kommen kann, ob man also den bisher geschilderten Formen organischer (intracranieller und spinaler) Ataxie auch eine „peripherische Ataxie“ wird zur Seite stellen können, ist eine zur Zeit noch nicht zu beantwortende Frage. Fast könnte man eine solche zuzulassen geneigt werden, wenn man die von Trousseau¹⁾ gegebene Kranken- und Sectionsgeschichte eines 44-jährigen Mannes berücksichtigt, der seit 12 Jahren an den ausgeprägten Symptomen progressiver locomotorischer Ataxie mit

¹⁾ Trousseau, Clinique medicale. Deutsch von Culmann. Bd. 2. 1868. S. 587.

doppelseitiger Amaurose (Atrophie beider Papillen) litt und an Variola verstarb. Duchenne und Gubler, welche beide den Kranken untersucht hatten, constatirten die bezeichnete Diagnose und erkannten, dass die einzelnen Bewegungen nichts an Stärke eingeüsst hatten, und doch die Coordinationsstörung so bedeutend war, dass Pat. weder stehen, noch gehen, auch nur mit Mühe seiner oberen Gliedmaassen sich bedienen konnte. Die von Gubler, Luys und Duchenne vorgenommene mikroskopische Untersuchung constatirte vollkommene Integrität des Rückenmarkes, speciell der Hinterstränge und der hinteren Nervenwurzeln; dagegen war der geringe Umfang der vorderen Wurzeln der Hals- und Lendennerven auffallend, und man konnte auf Querschnitten Atrophie etwa eines Drittheils der Nervenröhren nachweisen. Wenn man sich auch gerade nicht unschwer wird vorstellen können, dass die coordinirenden Einflüsse erst auf dem Wege durch die peripherischen Nerven dadurch eine Beeinträchtigung erleiden könnten, dass innerhalb der letzteren dem motorischen Strome hier mehr, dort weniger pathologische Widerstände entgegentreten, durch welche das harmonische Zusammenwirken der einzelnen, eine combinirte Bewegung vermittelnden Muskeln und der Synchronismus ihrer Contraction eine Störung erleiden würde, so reicht doch jene zur Zeit noch isolirt dastehende Beobachtung nicht aus, um die Existenz einer peripherischen Ataxie zu begründen.

Gegenüber den bisher betrachteten organischen Ataxien wird man aber immerhin noch Formen unterscheiden müssen, denen bei der ganzen Art und Weise ihres Vorkommens, namentlich mit Bezugnahme auf ihre Genese, auf die Raschheit ihres Auftretens und Verschwindens, sowie auf die übrigen Begleiterscheinungen eine gröbere anatomische Veränderung nicht untergelegt werden kann. Hier bleibt nur übrig, mit der Annahme feinsten moleculärer, leicht und rasch wieder regulirbarer Störungen der coordinirenden Nervenapparate, bald der coordinirenden Centren, bald der Leitungsbahnen, bald beider zugleich, sich zu begnügen, und die Gruppe der functionellen Ataxien für diese Formen einstweilen noch festzuhalten. Zu dieser Gruppe werden wir die gestörte Coordination der Statik, der Bewegungen und der Sprache während der acuten Alkoholintoxication zu stellen haben, bei welcher zugleich mehr oder minder auch die übrigen motorischen Functionen und die

Thätigkeit des Grosshirns eine vorübergehende Beeinträchtigung erfahren. Intensiv und häufig wiederkehrende Einwirkungen des Alkohols vermögen indessen auch bleibende Ataxien zu veranlassen; aber es ist noch nicht genügend erforscht, ob und welche anatomische Störungen der centralen Nervenapparate den Zuständen des chronischen Alkoholismus zu Grunde liegen. Als eine weitere Form functioneller Ataxien werden wir die hysterischen Ataxien unterscheiden dürfen, für welche bei Eisenmann¹⁾ und Topinard²⁾ Beispiele sich finden, und welche in der Regel durch ihren wechselnden Charakter und die Combination mit allerlei anderen Zeichen anomalen Nervenlebens, wie sie eben die Hysterie im Allgemeinen charakterisiren, sich auszeichnen. Auch wird man zu der Gruppe der functionellen Ataxien jene zitternden, unsicheren und uncoordinirten Bewegungen stellen dürfen, wie sie nach übermüdenden Muskelanstrengungen, Märschen u. dgl. bis zur Wiedererholung der erschöpften Nervenapparate vorübergehend auftreten, und wohl jedem Leser aus eigener Erfahrung bekannt sein mögen. Teissier³⁾ beobachtete einen Fall, in welchem nach einem anstrengenden Marsche selbst dauernde Ataxie plötzlich sich entwickelte.

Dagegen gehören, wie sich schon jetzt übersehen lässt, die nach traumatischen Einflüssen, nach Puerperien, sowie nach vorausgegangenen acuten, namentlich zymotischen Krankheiten oder im Verlaufe derselben in acuter Weise mitunter zur Entstehung gelangenden Ataxien jedenfalls theilweise zu den organischen Formen, insofern in einer ganzen Reihe derselben theils bei den Sectionen sinnenfällige Veränderungen an den coordinirenden Apparaten nachgewiesen wurden, theils die Existenz solcher als im höchsten Grade wahrscheinlich angenommen werden musste. Nur für die mehr vorübergehenden und innerhalb kurzer Zeit spurlos wieder sich zurückbildenden Ataxien nach acuten Infectionskrankheiten wird man die rein functionelle Natur zur Zeit noch festzuhalten, und dabei an eine durch die Einwirkung des Fiebers, vielleicht auch der inficirenden Noxe bedingte vorübergehende Schwächung, Erschöpfung oder transitorische Lähmung speciell des coordinirenden

1) Eisenmann, a. a. O. S. 201.

2) Topinard, loc. cit. p. 59, 63.

3) Teissier, loc. cit. p. 13.

Nervensystems zu denken berechtigt sein. — Leyden¹⁾ beobachtete eine 8 Wochen nach einer mehrfachen Fractur des rechten Armes acut entstandene und stationär bleibende Ataxie der Extremitäten und der Sprachbewegungen, und vermuthet als anatomische Grundlage einen hämorrhagischen oder acut entstandenen Erweichungsheerd innerhalb der Coordinationscentren, vielleicht des Kleinhirns. Auch Eisenmann²⁾ citirt zwei Fälle traumatischer Ataxie, einen von Lecoq, in welchem nach einem Schenkelbruch mit Contusion der Lendenwirbelsäule, den anderen von Steinthal, in welchem nach einem heftigen Sturz mit dem Pferde Ataxie zur Entstehung gelangte. — Leyden und Jolly³⁾ beobachteten acute Ataxie in Folge eines Puerperiums; die Section ergab eine die inneren und äusseren Keilstränge betreffende Myelitis der Hinterstränge, am Intensivsten in der Halspartie, nach dem Lendentheil hin abnehmend. Pons, verlängertes Mark und Gehirn waren intact. — Für Ataxie nach Diphtherie des Rachens hat Jaccoud⁴⁾ ein zweifelloses Beispiel beschrieben; es bestand zugleich Gaumensegellähmung und Diplopie. Nach 4 Wochen war unter dem Gebrauch von Tonica, Martialien und Schwefelbädern Heilung erfolgt. Ebstein⁵⁾ und Westphal⁶⁾ sahen Fälle von Ataxie nach Typhus, welche stationär blieben, ausser den Extremitäten zugleich die Sprache betheiligten und keine Sensibilitätsstörungen in Begleitung hatten. In Ebstein's Fall erfolgte nach 8 Jahren der Tod durch Lungenphthise; die Autopsie constatirte disseminirte Sclerose des verlängerten Markes und Rückenmarkes mit vorwiegender Betheiligung der Hinterstränge. Gehirn gesund. Westphal's Fall gelangte nicht zur Section. — Von besonderem Interesse sind die von Westphal beschriebenen 4 Beispiele von im Prodromalstadium von Variola auftretenden acuten Ataxien, welche sämmtlich in chronische, stationäre Formen übergingen. Bezüglich der diesen Fällen etwa zu Grunde liegenden anatomischen Veränderungen spricht sich Westphal sehr

1) Leyden, Dieses Archiv Bd. XLVI. 1869. S. 476.

2) Eisenmann, a. a. O. S. 182.

3) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Bd. 2. 1. Abthlg. 1875. S. 204.

4) Jaccoud, loc. cit. p. 631.

5) Ebstein, Deutsches Archiv für klinische Medicin. IX. S. 528. X. S. 595.

6) Westphal, Ueber eine Affection des Nervensystems nach Pocken und Typhus. Archiv f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten. III. 1872. S. 385.

zurückhaltend aus, namentlich hinsichtlich der Existenz größerer, palpabler Alterationen des Centralnervensystems; vielleicht handle es sich um allgemeine Veränderungen des Nervensystems durch das Pockengift. Ich erinnere hier übrigens an die auffallende Uebereinstimmung, welche diese Fälle in Bezug auf ihr Symptomenbild, freilich nicht hinsichtlich ihrer Entwicklungsweise und Aetiologie, mit den von mir beschriebenen hereditären Formen von Ataxie darboten, indem dort, wie hier zugleich Sprachstörungen, sowie Integrität der groben motorischen Kraft und der Sensibilität bestanden, auch durch Augenschluss die atactischen Bewegungen und die Unsicherheit des Stehens keineswegs gesteigert wurden.

Als Beispiel einer nach Pneumonie ganz acut auftretenden, sehr ausgeprägten Ataxie, welche bei der Raschheit ihrer Heilung wohl kaum anders, als durch eine lediglich functionelle Störung bedingt aufgefasst werden konnte, möge nachstehender Fall von Interesse sein.

Ein früher immer gesunder, gut genährter, kräftiger Knecht von 27 Jahren (Adolf Bach aus Kirchheim bei Heidelberg) erkrankte am 4. März 1875, nachdem 3 Tage lang Prodromalsymptome (Appetitmangel, allgemeine Mattigkeit und Abgeschlagenheit) vorausgegangen waren, unter Frost, Durchfall, Brustschmerzen und Husten mit rostgelben Sputis. Bei der Aufnahme in die Klinik am 8. März fand sich eine ausgebreitete rechtsseitige Pneumonie in Verbindung mit Symptomen, welche der Krankheit einen typhoiden Charakter aufprägten (auffallend starke Prostration, grosse Somnolenz mit benommenem Sensorium und leichten Delirien, trockene Zunge, Milztumor, Durchfälle, Albuminurie). Puls über 100 Schläge; Temperatur bis über 40,0°C. Nachdem am 11. März (8. Krankheitstag) kritische Entfieberung und Lösung der Pneumonie erfolgt war, machte sich ein so hoher Grad von Ataxie bemerkbar, dass der Kranke das Glas nicht zum Munde führen konnte und einen vorgehaltenen Gegenstand erst nach allerlei Irrfahrten und wiederholtem vergeblichem Herumtappen zu erreichen vermochte. Pat. konnte wohl stehen, aber schwankend; das Schwanken steigerte sich beim Augenschluss. Das Gehen war unmöglich, indem die Beine schon beim ersten Versuche dazu in starke Incoordination geriethen. Dabei vermochte der Kranke im Bette die Beine willkürlich zu beugen und zu strecken, und wenn auch dabei eine gewisse Verminderung der groben motorischen Energie nicht zu verkennen war, so schien dieselbe doch entsprechend der Reconvalescenz von einer eben durchgemachten schweren, fieberhaften Erkrankung. Die herausgestreckte Zunge konnte nicht ruhig gehalten werden, bewegte sich unstät hin und her, dabei war die Sprache auffallend langsam und schwerfällig. Sensibilitätsstörungen fehlten; wohl aber war ein eigenthümlich apathisches Wesen auffällig. Bereits nach mehreren Tagen verminderten sich mit fortschreitender Reconvalescenz und Zunahme der Kräfte alle die genannten Symptome,

und waren am 20. März, d. h. am 9. Tage der Ataxie, nur noch spurweise zu erkennen. Am 26. März konnte Pat. als vollkommen geheilt entlassen werden.

Die Mutter des Kranken erzählte, dass an ihrem Sohne früher niemals zitternde oder unsichere Bewegungen bemerkbar gewesen seien; nur sei er immer schweigsam und in sich gekehrt gewesen. Dabei bezeichnete sie ihn als „von jeher schwachköpfig“, und bekannte, dass es in der Schule nie habe mit ihm vorwärts gehen wollen, und er es auch weder zum Lesen, noch zum Schreiben gebracht habe. Hier konnte man wohl annehmen, dass die schwächenden Einflüsse der Fiebertage eine Erschöpfung der coordinirenden Apparate erzeugten, welche mit den Fortschritten der Reconvalensenz rasch wieder zur Restitution gelangte, und es mochte wohl die Präexistenz eines offenbar von Hause aus schwach angelegten und defecten Nervensystems die Entstehung dieser vorübergehenden Coordinationsparalyse (Erschöpfungsataxie) begünstigt haben.

Die Unterscheidung der atactischen Motilitätsstörung von anderweitigen Bewegungsanomalien, wie sie die verschiedenen Formen des Tremor, die Paralysis agitans, die multiple Sclerose der centralen Nervencentren, die Chorea u. s. w. bezeichnen, dürfte bei einiger Aufmerksamkeit und Sachkenntniss kaum Schwierigkeiten besitzen. Charcot¹⁾ hat die symptomatologischen Unterschiede dieser verschiedenen Bewegungsanomalien meisterhaft gezeichnet, wenn ich auch bestimmte Schlüsse, welche derselbe aus gewissen Verschiedenheiten in der äusseren Erscheinungsweise mancher jener Motilitätsstörungen auf die Natur der zu Grunde liegenden anatomischen Veränderungen zieht, nicht überall als hinreichend begründet anzuerkennen vermag. So halte ich es nicht für richtig, die multiple Sclerose der Paralysis agitans gegenüber zu stellen, und für jene das Aufhören, für diese das Fortdauern des rhythmischen Zitterns während der Ruhe als pathognomonisch zu erklären. Da wir mit der Bezeichnung „multiple Heerdsclerose“ einen bestimmten, scharf charakterisirten, pathologisch-anatomischen, mit der Benennung „Paralysis agitans“ dagegen nur einen symptomatologischen Begriff verbinden, so wird man meiner Meinung nach beide Dinge nicht einfach einander gegenüber stellen können, sondern es würde die Frage zunächst die sein, ob beide Dinge immer von einander verschiedene Prozesse sind, und ob die nach Charcot als Paralysis agitans bezeichneten Krankheitszustände nicht wenigstens theilweise auf sclerotischen Heerden innerhalb der Nervencentren beruhen.

¹⁾ Charcot, Klinische Vorträge über Krankheiten des Nervensystems, deutsch von B. Fetzner. Stuttgart 1874. S. 234—240.

Dass in der That Bewegungsstörungen mit dem Charakter der Paralysis agitans nach Charcot, d. h. auch ausserhalb willkürlicher Bewegungen fortdauernde Zitterkrämpfe, auf multipler Sclerose des Rückenmarkes beruhen können, bewies der Fall eines in meiner Klinik an acuter Pneumonie verstorbenen alten Mannes, welcher an einem auch in ruhiger Lage fortdauernden, ausgeprägten rhythmischen und stossweisen Tremor der ganzen linken oberen Extremität gelitten hatte; die Section ergab mehrfache sclerotische Heerde im oberen Theile des Rückenmarkes¹⁾.

Weiterhin muss ich es für durchaus ungerechtfertigt erklären, wenn einige neuere Pathologen, u. A. Leyden²⁾, die Chorea mit Ataxie confundiren und für eine besondere Form der letzteren hinstellen. Schon Romberg, Hasse, Eisenmann, Trousseau, sowie die meisten neueren Nervenpathologen halten die genannten beiden Formen der Motilitätsstörung in correcter Weise auseinander, und es würde einen entschiedenen Rückschritt bezeichnen, wollte man Beide wieder in verwirrender Weise mit einander vermengen. Gerade Leyden möchte es vom Standpunkte seiner Theorie der Ataxie aus schwer fallen, die der Chorea, wenn dieselbe in der That eine Coordinationsstörung sein würde, zu Grunde liegende Sensibilitätsstörung nachzuweisen. Die choreatischen Bewegungen machen allzusehr den Eindruck krampfhafter Innervationsvorgänge, als dass man sie mit den auf einem Defecte der coordinirenden Apparate beruhenden ungeordneten Bewegungen der Atactiker verwechseln könnte. Während die atactische Störung nur während willkürlicher Bewegungen hervortritt, in der Ruhe cessirt, und der Kranke trotz mancherlei Abweichungen von der intentirten Bewegungsrichtung schliesslich doch zum gewollten Ziele gelangt, dauern dagegen die choreatischen Bewegungen auch bei ruhiger Körperlage ungeschwächt fort, und es wird die an sich durchaus coordinirt vor sich gehende, willkürliche Action nur insofern beeinträchtigt, als jene störend und unterbrechend dazwischentreten. Benutzt der mit Chorea Behaftete die Pausen zwischen den einzelnen Schleuderbewegungen, so vermag er die intentirte Bewegung leicht, sicher und durchaus coordinirt auszuführen. Der Atactiker

¹⁾ Hr. Dr. Fr. Schultze, Assistenzarzt der medic. Klinik, welcher den Fall genau histologisch untersuchte, wird hierüber ausführlich berichten.

²⁾ Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Bd. 1. 1874. S. 117.

verliert im Allgemeinen nichts von der Bahn, welche der Arm beim Versuch, einen vorgehaltenen Gegenstand zu ergreifen, einmal zurücklegte; beim Choreatiker wird der Arm durch die dazwischentretende Krampfbewegung oft nach ganz entgegengesetzter Richtung hin abgezerrt, der gemachte Weg geht damit verloren, und die Action muss von Neuem begonnen werden. Die Ataxie erstreckt sich kaum jemals auf die Gesichtsmuskeln, während ein fortdauernder Wechsel der Mimik für Chorea charakteristisch ist, und wenn der Atactiker beim Stehen wegen Störung der statischen Coordination das Gleichgewicht zu verlieren und hinzustürzen in Gefahr kommt, so ist ein an den höheren Graden von Chorea Leidender deshalb zu stehen ausser Stande, weil der Rumpf durch active krampfhaftige Muskelactionen hin und her gezerrt und selbst zu Boden gerissen wird.

Endlich muss ich noch einen Einwand zur Sprache bringen, welcher gegen die Natur der in meiner ersten Arbeit publicirten Fälle hereditärer Ataxie von Seite einiger französischer Pathologen erhoben wurde, einen Einwand, der in gleicher Weise auch auf die neuen, in der vorliegenden Arbeit mitgetheilten Fälle ausgedehnt werden könnte. Bourneville¹⁾ spricht sich nehmlich dahin aus, dass die von mir geschilderten Fälle keine reinen Ataxien, sondern Mischformen mit multipler Sclerose gewesen seien, und auch Charcot²⁾ schliesst sich dieser Meinung an, indem er behauptet, meine Fälle gehörten zur multiplen Heerdsclerose, bei denen allerdings die Hinterstränge vorwiegend betheilt gewesen seien, und es deshalb zu tabischen Symptomen habe kommen können. Bourneville hat in seiner Arbeit die von mir geschilderten Fälle III und IV³⁾ (Justine und Salome Süss) ausführlich wiedergegeben, während mein Fall I (Andreas Lotsch), obgleich gerade bei diesem die klinischen und anatomischen Verhältnisse der Hinterstrangdegeneration am Reinsten hervortraten, sonderbarer Weise unberücksichtigt geblieben ist. Charcot meint, dass die in meinen Fällen beobachtete Störung der Sprachbewegungen und der Nystagmus, welche Symptome vorwiegend der multiloculären Sclerose eigenthümlich seien, dagegen nicht oder nur ausnahms-

¹⁾ Bourneville, De la Sclérose en plaques disséminées. Paris 1869. p. 212 etc.

²⁾ Charcot, a. a. O. S. 251.

³⁾ Dieses Archiv Bd. XXVI. S. 403, 410.

weise der Degeneration der Hinterstränge zukämen, den Beweis lieferten, dass dieselben nicht reine Ataxien gewesen seien. Ich nehme keinen Anstand, die Seltenheit der genannten beiden Symptome für die gewöhnlichen Formen atactischer Tabes anzuerkennen; allein ich muss mich eben so entschieden dagegen erklären, dass dieselben nicht auch bei reiner und uncomplicirter Degeneration der Hinterstränge vorkommen können, und gerade die von mir geschilderten Formen hereditärer Ataxie sind, wie ich dies wiederholt betonte, durch das Vorhandensein jener Symptome von den gewöhnlichen Formen ausgezeichnet. Auch Teissier¹⁾ u. A. haben Sprachstörungen bei echten Ataxien beobachtet, und ich habe früher (S. 177 u. ff.) die Gründe angedeutet, welche das Hinzutreten jener beiden Symptome zu dem klinischen Bilde der auf Hinterstrangdegeneration beruhenden Ataxie, wenn nemlich die Erkrankung bis herauf in das verlängerte Mark sich erstreckt, begreiflich erscheinen lassen. Es ist nicht einzusehen, weshalb eine von den Hintersträngen aus continuirlich bis in das verlängerte Mark sich fortsetzende Degeneration nicht ebenso gewisse Symptome in gleicher Weise sollte erzeugen können, wie sie bei der disseminirten Sclerose, wenn isolirte, circumscriphte Heerde mehrfach in denselben Theilen zur Entwicklung gelangen, vorkommen. Nicht ein einzelnes oder nur einige wenige Symptome werden für die differentielle Diagnose der Hinterstrangdegeneration von der multiplen Sclerose entscheidend sein können, sondern eben nur die Totalität des Krankheitsbildes, und die meisten der bei letzterer mit vorwiegender Häufigkeit zu beobachtenden Symptome können unter Umständen auch bei ersterer vorkommen und umgekehrt. Es handelt sich eben im Wesentlichen darum, bis zu welcher Höhe die primitive Erkrankung der Hinterstränge fortschreitet und wie weit dieselbe etwa in transversaler Richtung auf die angrenzenden Partien des Rückenmarkes per continuitatem übergreift. Duchenne's dogmatischer Satz, dass Atactiker, bei denen die Sprachbewegungen sich betheiligen, keine „veritables Ataxiques“ seien, würde man mit gleichem Rechte, oder vielmehr mit gleichem Unrechte umkehren und sagen können, dass gerade jene Fälle, in denen die Coordinationsstörung auch auf die Sprache sich erstreckt, die wahren Ataxien seien. Veritable

¹⁾ Teissier, loc. cit. p. 10 et 15 (Observ. I et III).

Ataxien sind eben solche, bei denen die vorhandenen Bewegungsstörungen den entschiedenen Charakter der Incoordination an sich tragen, gleichviel ob sich dieselben lediglich auf die Beine beschränken, oder auch auf die Arme sich erstrecken, oder ob dieselben zugleich auch die Zungen- und Augenbewegungsmuskeln betheiligen. Charcot hat meiner Meinung nach zu viel Gewicht auf das Vorhandensein des Nystagmus und der Sprachstörung in meinen Fällen gelegt, während doch in denselben trotz vieljähriger Dauer alle anderen Symptome, wie sie vorwiegend der multiplen Sclerose eigen sind (Diplopie, Amblyopie, Muskelcontracturen, Spinalepilepsie, apoplectiforme und epileptoide Anfälle, intellectuelle Störungen, Decubitus u. s. w.) durchaus fehlten. Dagegen entsprach bei allen meinen Kranken die Motilitätsstörung allzusehr dem charakteristischen Bilde der reinen Ataxie, als dass ein Zweifel an der Natur derselben möglich gewesen wäre. Freilich brachte in meinen Fällen Augenschluss keine Steigerung der Coordinationsstörung oder stärkeres Schwanken beim Stehen hervor, und ich bedaure auch hier Charcot widersprechen zu müssen, wenn derselbe Steigerung der Symptome beim Augenschluss als bei Ataxie stets vorhanden bezeichnet, während die rhythmischen Bewegungen der Heerdsclerose dadurch nicht beeinflusst würden¹⁾. Gerade durch die Beobachtung der von mir beschriebenen Fälle gelangte ich zu der Ueberzeugung, dass jenes bei atactischer Tabes allerdings in der Regel vorkommende Symptom mitunter auch fehlen kann, und dass eben ein pathognomonischer, constanter Unterschied zwischen beiden Affectionen auch hierin nicht gegeben ist. — Endlich darf ich wohl auch das ganze Gewicht des pathologisch-anatomischen Befundes dafür in die Wagschale legen, dass es sich in meinen Fällen um reine, uncomplicirte und primitive Hinterstrangdegenerationen handelte, und ich finde es für unbegreiflich, wie man Angesichts der von mir mitgetheilten 3 Sectionsergebnisse von multipler Sclerose sprechen kann. Gegenüber dem Einwande, dass bei der vor 16 Jahren an den frischen Präparaten vorgenommenen Untersuchung die multiple Sclerose von mir übersehen worden sei, kann ich erwidern, dass eine gerade mit Bezugnahme auf die von Bourneville und Charcot erhobenen Bedenken neuerdings unter Beihülfe der neueren Methoden vorge-

¹⁾ Charcot, a. a. O. S. 239.

nommene Untersuchung der in Spiritus aufbewahrten Rückenmarke von Fall I und III keine Spur multipler Herde zu constatiren vermochte¹⁾. Uebrigens wurden zu meiner Befriedigung gerade auch von französischen Pathologen, wie Bourdon²⁾ und Topinard³⁾, meine Fälle als Beispiele echter und uncomplicirter Ataxien anerkannt, und ich gebe die Hoffnung nicht auf, dass Charcot bei dem ihm zu Gebote stehenden grossen Beobachtungsmateriale früher oder später einmal analoge Fälle, wie die von mir beschriebenen, zu sehen Gelegenheit finden werde.

Zum Schlusse will ich nicht unterlassen, einige Erfahrungen über die Wirksamkeit des *Argentum nitricum* bei Ataxie mitzutheilen.

Nachdem bekanntlich zuerst Wunderlich⁴⁾ in einer Reihe von Fällen durch die Anwendung des Silbersalpeters theils erhebliche Besserung, theils selbst nahezu Heilung erzielt hatte, wurden von vielen Aerzten Versuche mit dem genannten Mittel angestellt. Zuerst brachten Charcot und Vulpian⁵⁾ bestätigende Beispiele, in denen die Besserung schon 4—10 Tage nach dem Beginn der Behandlung sich bemerklich machte, und in denen durch eine während 5—8 Wochen fortgesetzte Behandlung (0,01—0,04 Arg. nitr. pro die) sehr erhebliche Erfolge, wenn auch nicht complete Heilungen erzielt wurden. Bei Topinard⁶⁾ findet sich eine Zusammenstellung etlicher 20, der französischen Casuistik entstammenden Beispiele (Fälle von Herschell, Beau, Vidal, Duguët, Duchenne fils,

¹⁾ Die Untersuchung wurde von dem in solchen Arbeiten sehr geübten Dr. Fr. Schultze, Assistenzarzt an der medic. Klinik, auf meine Veranlassung vorgenommen. Das Rückenmark von Fall IV war leider in Folge mangelhafter Conservirung für eine erneute Untersuchung unbrauchbar geworden.

²⁾ Bourdon, Arch. génér. de Med. Avril 1862. p. 386.

³⁾ Topinard, loc. cit. p. 169.

⁴⁾ Wunderlich, Archiv der Heilkunde. 2. Jahrgang 1861. S. 193. — 4. Jahrgang 1863. S. 43.

⁵⁾ Charcot et Vulpian, Bullet. génér. de Thérap. Tom. LXII. 1862. p. 481. — Weitere Fälle der genannten Autoren finden sich niedergelegt in: Matteus, Traitement de l'Ataxie locomotrice progressive. Thèse. Paris 1862, und Edwards, Anat. pathol. et traitement de l'Ataxie locomotr. progress. Thèse. Paris 1863.

⁶⁾ Topinard, loc. cit. p. 437—468.

Ortet, Bourillon, Trousseau etc.), welche mehr oder minder für die günstige Wirkung des Mittels sprechen, und welchen noch ein Fall von Bouchut¹⁾ beigelegt werden kann. Unter den deutschen Pathologen haben Böning²⁾, Eulenburg³⁾ und Hasse⁴⁾ günstige Erfolge berichtet. Hitzig⁵⁾ sah neben vielen Fällen, die er erfolglos mit Silbersalpeter behandelte, nur zweimal einige Besserung, dagegen mitunter selbst Verschlimmerung; indessen wird man doch nicht sagen können, dass letztere durch das Mittel verursacht wurde, sondern es möchte eben der unaufhaltsam fortschreitende Gang der Erkrankung trotz des Mittels sich geltend gemacht haben. Eine absolute Erfolglosigkeit des Silbersalpeters bei atactischer Tabes behauptet Remak.

Wenn nun auch soviel feststeht, dass die Zahl der mit Arg. nitr. erfolgreich behandelten Fälle gegenüber der grossen Zahl der Fälle, in denen der Erfolg ein negativer war, eine verhältnissmässig nur geringe ist, und nach der von Cyon⁶⁾ gegebenen Zusammenstellung unter 76 mit jenem Mittel behandelten Tabikern nur 14mal (etwas über 18pCt.) ein mehr oder minder entschiedener Erfolg hervortrat, so müssen wir doch Angesichts der nicht mehr zu bezweifelnden günstigen Resultate den Silbersalpeter als eine äusserst werthvolle Bereicherung des gegen eine Erkrankung, welche noch der erfahrene Romberg als jeder Therapie durchaus unzugänglich erklärte, uns zu Gebote stehenden Heilapparates anerkennen. Jeder Arzt wird das Mittel in geeigneten Fällen anzuwenden um so mehr sich verpflichtet halten müssen, als keines der übrigen, gegen Tabes vorgeschlagenen inneren Heilmittel (Arsenik, Jodkalium, Bromkalium, Belladonna, Nux vomica, Secale cornutum u. dgl.) nennenswerthe Erfolge aufzuweisen hat, und als auch die äusserlich angewendeten Agentien, wie namentlich Galvanismus und Hydrotherapie, nur in der Minderzahl der Fälle und auch dann in der Regel nur partielle

1) Bouchut, Gaz. des Hôpit. 1862.

2) Böning, Deutsche Klinik. No. 8. 1865. S. 73.

3) Eulenburg, Verhandlungen der Berliner medic. Gesellschaft. 2. Heft. Berlin 1866. S. 140.

4) Hasse, Die Krankheiten des Nervensystems. 2. Auflage. Erlangen 1869. S. 729.

5) Hitzig, Berliner klin. Wochenschrift. No. 31. 1867.

6) Cyon, Die Lehre von der Tabes dorsualis. Berlin 1867. S. 77.

und vorübergehende Resultate liefern. Die empirischen Erfolge werden bei der Frage nach dem therapeutischen Werthe eines Heilmittels immer und zunächst in die Wagschale zu legen sein, und auch nur einzelne und wenige, mit günstigem Resultate behandelten Fälle einer der Heilung so schwer zugänglichen Krankheit, wie sie die atactische Tabes darstellt, mögen dem Arzte Entschädigung gewähren für jene grössere Zahl der Fälle, in denen der erhoffte Erfolg ausbleibt. Die Frage nach dem „Wie“ der Wirkung wird dem Therapeuten in untergeordneter Linie stehen, und es wäre unnütz darüber zu discutiren, ob die Wirksamkeit des *Argentum nitricum* bei Ataxie darin beruht, dass es nach Charcot und Vulpian die Regeneration der Nerven begünstigt, oder nach Leyden die Nervenfasern vermöge einer specifischen Beziehung chemisch beeinflusst.

Was nun meine eigenen Erfahrungen anlangt, so muss ich allerdings bekennen, dass ich bei einer grösseren Zahl von atactischen Tabikern den Silbersalpeter in steigenden Gaben, oftmals ohne Unterbrechung mehrere Monate hindurch anwendete, ohne dass ich einen günstigen Einfluss auf das Leiden zu bemerken im Stande gewesen wäre. Höchstens schien mitunter ein Stillstand der Affection sich bemerkbar zu machen; oft genug war auch während des Gebrauches des Mittels eine allmählich fortschreitende Steigerung der Krankheitserscheinungen nicht zu verkennen, so dass ich für die grosse Mehrzahl der Fälle die Erfolglosigkeit des Mittels zugeben muss. Namentlich auch in den von mir beschriebenen Fällen hereditärer Ataxie erzielte die Behandlung auch nicht die leiseste Andeutung von Besserung. Dagegen habe ich in zwei Fällen von zweifellos organischen, mit atactischen Erscheinungen einhergehenden Rückenmarkserkrankungen während der Behandlung mit Silbersalpeter so frappante und nahezu bis zu völliger Heilung gehende Besserungen beobachtet, dass ich deren ausführlichere Mittheilung nicht unterlassen möchte.

Barbara Trapp, Bauerntochter aus Edingen (bei Heidelberg), 18 Jahre alt, wurde am 25. August 1863 in die Klinik aufgenommen. Der Vater lebt noch, soll aber „brustleidend“ sein; die Mutter starb vor 12 Jahren am „Nervenfieber“. In der Familie leidet Niemand an Lähmungen; auch Pat. will früher immer gesund gewesen sein. Sie erzählt, am Pfingstsonntage 1863 beim Tanze gewesen zu sein, stark geschwitzt und sich, ohne das Hemde zu wechseln, zu Bette begeben zu haben; dabei habe sie sich heftig erkältet. Als sie am nächsten Morgen erwachte,

habe sie alle Gegenstände doppelt gesehen, Schmerzen in der Stirn und rechten Schläfe, sowie heftigen Schwindel gefühlt, so dass sie „herüber und hinüber gefallen“ sei. An demselben Morgen noch trat ein Gefühl von Steifigkeit in Armen und Beinen hinzu, mit Empfindung von Pelzigsein in den Vorderarmen und Unterschenkeln. Schmerzen in den Gliedern seien nicht vorhanden gewesen; auch weiss Pat. von Fiebersymptomen Nichts anzugeben. Appetit und Stuhl blieben ungestört.

Alle die genannten Erscheinungen steigerten sich bald so, dass Pat. nicht mehr gehen konnte. Im Bette liegend hatte sie stets das Gefühl, als werde das Bett hin und her geschaukelt. Etwa 3—4 Wochen nach dem Tanze habe sie zuerst im rechten, dann auch im linken Arme, endlich auch im linken Beine die Empfindung von Eingeschlafensein und Ameisenlaufen bekommen. Der rechte Fuss und der rechte Arm seien oft kalt; auch habe sich immer wieder zeitweise Kopfschmerz eingestellt, mehr rechts, als links, jedoch weniger intensiv, als beim Beginn der Krankheit. Die früher immer regelmässigen Menses waren das letzte Mal erst nach sechswöchentlichem Intervall wiedergekehrt.

Status praesens beim Eintritt am 25. August 1863: Sehr gute Ernährung, blühende Gesichtsfarbe. Die Organe der Brust- und Unterleibshöhle gesund; Schlaf und Appetit normal; Stuhl etwas zu Verstopfung geneigt. Thätigkeit der Sphincteren normal. Im Harn tritt beim Kochen starke Trübung auf, die nach Zusatz einiger Tropfen Essigsäure verschwindet (Phosphate); kein Albumin. — Starkes Doppeltsehen in Folge eines erst seit der Erkrankung bestehenden Strabismus convergens des rechten Auges. Pupillen beiderseits gleich, von mittlerer Weite und prompter Reaction. Zunge und Uvula stehen gerade; erstere kann nach allen Richtungen hin frei bewegt werden, doch ist die Sprache unsicher und schlecht articulirt. Die übrigen Kopfnerven zeigen durchaus normales Verhalten. Im Bette liegend kann Pat. die Beine frei und kräftig bewegen und passiven Bewegungsversuchen den kräftigsten Widerstand entgegensetzen; aber die coordinirten Actionen sind in erheblichem Grade erschwert und unsicher. Das Gehen ist total unmöglich, ebenso das freie Stehen; will die Kranke sich vom Platze bewegen, so kriecht sie mühsam, mit den Händen sich festhaltend, an feststehenden Gegenständen weiter. Rückenschmerzen fehlen, waren auch früher niemals vorhanden. Die Sensibilität ist an den Extremitäten erheblich herabgesetzt. Wohl werden Nadelstiche als solche überall wahrgenommen, leichte Berührungen mit dem Finger dagegen nirgends an den Extremitäten empfunden. An den Beinen wird auch leichtes Drücken nicht gefühlt. Starkes Drücken und Kneipen empfindet Pat. als Stechen.

Schon in den nächsten Tagen nach der Aufnahme wird die Behandlung mit Arg. nitric. begonnen. Es wird täglich 3 mal 1 Pille mit je 0,01 des Mittels gegeben und nach je 8 Tagen um 1 Pille gestiegen.

Befund Anfangs März 1864: Das Mittel wurde andauernd gut ertragen. Nachdem in allmählicher Steigerung die Tagesdosis von 0,14 Grm. erreicht war, wurde das Mittel in dieser Höhe ohne jegliche Beschwerde während der letzten 2 Monate verabreicht. Pat. hat sich schon seit mehreren Wochen in allmählich fortschreitender Weise erheblich gebessert. Das Schielen ist nur noch sehr gering, das Doppeltsehen fast ganz verschwunden und stellt sich nur noch vorübergehend hier und da ein. Kopfschmerzen und Schwindel fühlt Pat. nur noch selten in

geringer Intensität. Die Sprache um Vieles besser. Schon seit einigen Monaten ist Pat. wieder im Stande zu gehen und frei zu stehen; sie vermag jetzt ohne Unterstützung, wenn auch noch schwankend und unsicher, im Zimmer sich hin und her zu bewegen, wobei sich die Störung in der Coordination der Beine noch immer deutlich bemerkbar macht. Eine heute wiederum vorgenommene Prüfung der Sensibilität ergibt überall normalen Befund; die leichteste Berührung, die schwächsten electricischen Ströme, das zarteste Anhauchen empfindet Pat. überall ganz genau. Auch die Prüfung der Muskelsensibilität liefert normale Resultate. Die psychischen Functionen durchaus intact, die Stimmung eine sehr heitere. Die Menstruation, der Appetit, Stuhl und Schlaf durchweg normal; die Gesamternährung lässt nichts zu wünschen übrig. Harn normal, scheidet beim Kochen keine Phosphate mehr ab, ist frei von Eiweiss.

Anfangs August 1864: Um die Besserung des Leidens, in welcher ein Stillstand eingetreten zu sein schien, zu befördern, wurde das Argent. nitric. vom Beginn des Monates Mai an in noch weiterhin steigenden Gaben gereicht, so dass die Dosis von 0,20 Grm. pro die erreicht wurde. Das Mittel wurde auch in diesen hohen Dosen vollkommen gut ertragen und erst Ende Juni ausgesetzt, als um diese Zeit eine leichte Argyrose im Gesichte sich bemerkbar machte. Der Zustand besserte sich immer mehr und mehr, wenn auch später nicht mehr so rasch, als in der ersten Zeit. Pat. ist schon seit mehreren Wochen den ganzen Tag über ausser Bett, kann sich mit Leichtigkeit an- und auskleiden und ist selbst im Stande, feinere Actionen mit den Händen wieder zu verrichten, wie Auf- und Zuknöpfen des Kleides u. dgl. Schielen und Doppeltsehen sind längst beseitigt; an der Sprache ist kaum mehr eine Veränderung bemerkbar. Nur ist die Kranke noch nicht so vollkommen fest und sicher auf den Beinen, wie im Normalzustande, das einzige krankhafte Symptom, welches noch zurückgeblieben ist. Auch meint die Kranke, bei geschlossenen Augen etwas weniger gut zu stehen und zu gehen, ohne dass jedoch objectiv ein Unterschied bemerkbar wäre. Die Sensibilität überall vollkommen normal; die Gefühle von Pelzigsein ebenfalls verschwunden. Kein Schwindel mehr; Kopf ganz frei. • Die vegetativen Functionen lassen Nichts zu wünschen übrig. Pat. kehrt in diesem durchaus befriedigenden Zustande am 10. August in ihre Heimath zurück.

Nach längerer Zeit erfuhr ich, dass das Mädchen, welchem es seit dem Austritt aus dem Hospitale ganz gut ging, von einem Heuboden stürzte, und einige Tage nachher in Folge der dabei erlittenen Verletzungen gestorben sei.

Das plötzliche Auftreten und die rasche Steigerung der Krankheitssymptome nach einer Tanzbelustigung und nachfolgender Erkältung stimmen allerdings nicht überein mit der gewöhnlichen Entwicklungsweise der atactischen Tabes. Indessen entsprachen doch der Symptomencomplex der einmal zum vollen Ausbruch gekommenen Erkrankung, die Höhe der Symptome, die Allmähigkeit ihrer Rückbildung allzusehr den gewöhnlichen Formen der Ataxie, als dass eine organische Erkrankung des Rückenmarkes mit be-

sonderer Betheiligung der coordinirenden Apparate (Hinterstränge) hätte bezweifelt werden können. Ich glaube in diesem Falle die nahezu vollständige Heilung mit grösster Bestimmtheit dem Silbersalpeter zuschreiben zu dürfen, und es ist gewiss sehr bemerkenswerth, dass das Mittel andauernd und in hohen Dosen fast ein volles Jahr hindurch ohne jede Beschwerde von der Kranken ertragen wurde.

Der andere Fall, in welchem der Silbersalpeter sich heilsam erwies, ist folgender:

Doris Ruppert, 19jährige Wirthstochter aus Amorbach (Odenwald), wurde am 3. Mai 1871 in die Anstalt aufgenommen. Die Kranke entstammt einer Familie, deren Glieder sich durchgehends einer guten Gesundheit erfreuten und meist ein hohes Alter erreichten. Auch Pat. war stets gesund, nur waren die früher immer normal erfolgenden Menses in der letzten Zeit von mässigen Leib- und Kreuzschmerzen begleitet. Als Ursache der Krankheit werden häufige Erkältungen beschuldigt, und es wird von den Angehörigen der Kranken besonders der Umstand hervorgehoben, dass dieselbe oftmals während der Menstruation mit blossen Füssen auf dem gepflasterten, kalten Corridor umhergegangen sei. Das Leiden begann vor $1\frac{1}{2}$ Jahren mit Zittern in beiden Extremitäten der rechten Seite, welches sich so sehr steigerte, dass Pat. bald nicht mehr gehen konnte, ohne sich auf der rechten Seite zu stützen, und mit der linken Hand essen musste. Der zu Rathe gezogene Hausarzt behandelte das Uebel mit dem constanten Strom, wodurch das Zittern bald nahezu verschwand, jedoch eine gewisse Schwäche in den betreffenden Extremitäten zurückblieb. Nach einem Vierteljahre kehrte das Zittern auf der rechten Seite wieder, ergriff auch den linken Arm, den Kopf und zuletzt das linke Bein. Gleichzeitig mit dem Kopfizittern wurde auch die Sprache zitternd und undeutlich, und die Augen „schossen umher“. Eine erneute Anwendung des Galvanismus blieb ohne jeden Erfolg, und da die Symptome immer mehr zunahmen, suchte Pat. Hilfe in der Klinik.

Stat. praes. am Eintrittstage: Pat. ist kräftig gebaut und gut genährt. Das Stehen ist unmöglich; beim Versuche dazu sinkt Pat., auch wenn sie sich festzuhalten versucht, zusammen. Das Gehen ist natürlich noch viel weniger möglich. Beide Beine sind im Zustande erheblicher Parese, und passiven Beugungs- und Streckungsversuchen kann eine nur geringe Kraft entgegengesetzt werden. Beim Sitzen im Fauteuil verhält sich der Rumpf ruhig, aber der Kopf ist in einem steten Nicken und Drehen begriffen; die Arme, welche im Schoosse gehalten werden, zittern häufig und namentlich dann stärker und häufiger, wenn Pat. sich beobachtet sieht. So lange die Kranke die Augenlider gesenkt hält, machen die Bulbi nur selten kurze, zuckende Bewegungen nach rechts oder links; sobald dieselbe aber die Augen aufschlägt oder gar einen Gegenstand scharf fixiren soll, stellt sich ein so hochgradiger transversaler Nystagmus ein, dass es dem Beschauer fast unmöglich wird, den schnellenden, schiessenden Bewegungen der Bulbi zu folgen. Die oberen Extremitäten sind fast vollständig gebrauchsunfähig; dieselben gerathen sofort

in die abenteuerlichsten, regellosesten und unzweckmässigsten Bewegungen, wenn die Kranke derselben sich zu irgend einer Handlung bedienen will. Soll sie einen vorgehaltenen Gegenstand ergreifen, so schießt der Arm nach allen Richtungen hin an demselben vorbei und es ist mehr ein Zufall, wenn das Ziel einmal richtig erreicht wird. Dabei sind diese durchaus atactischen Bewegungen noch zitternd, halt- und machtlos, und es sind diese Störungen besonders rechterseits ausgeprägt. Die Gesichtsmuskeln sind ruhig; nur wenn Pat. Jemanden anlächeln oder sonst ihren Gesichtszügen ein willkürliches Gepräge aufdrücken will, macht sie in rascher Reihenfolge allerlei wechselnde Grimassen. Die Sprache ist zitternd und schwer verständlich, die Worte werden durchaus schlecht articulirt; die herausgestreckte Zunge zeigt zitternde, undulirende Bewegungen. Bezüglich der Sensibilität lässt sich auch bei der sorgfältigsten Prüfung nach keiner Richtung hin eine Anomalie nachweisen; die höheren Sinnesfunctionen, sowie die intellectuelle Sphäre normal. Die Reflexbewegungen sind erhalten, vielleicht etwas gesteigert. Die vegetativen Functionen, ausgenommen einer Neigung zu Stuhlverstopfung, normal. Die Brustorgane gesund. Harn ohne Anomalie. Die Kraft der Sphincteren ungeschwächt.

Da die zu Hause geübte Galvanisation erfolglos geblieben war, so wurde sofort nach der Aufnahme die Behandlung mit Silbersalpeter begonnen, anfangs 0,03 Gramm pro die gegeben und bis zu 0,12 pro die allmählig gestiegen. Ausserdem den Stuhl befördernde Mittel. Schon innerhalb der ersten Wochen der Behandlung besserte sich der Zustand in ganz erfreulicher Weise. Die Kraft der Beine steigerte sich; Pat. konnte wieder allein stehen und, wenn sie sich an festen Gegenständen stützte, wieder einige Schritte machen, selbst im Zimmer umhergehen, wenn sie den Hals einer sie stützenden Person mit dem Arme umfasste. Die Kranke konnte mit der linken Hand wieder essen und den Löffel, ohne dessen Inhalt zu verschütten, wieder zum Munde führen; mit dem rechten Arme gelang es allerdings noch schwieriger. Der Nystagmus wurde viel geringer, ohne jedoch ganz zu verschwinden; die Sprache war viel gleichmässiger und deutlicher geworden. Die einfacheren Muskelbewegungen (Beugung und Streckung der Extremitäten) wurden nach wie vor gut und kräftig ausgeübt, complicirtere Bewegungen zwar viel besser, als beim Eintritt, aber doch noch immer sehr uncoordinirt, so dass z. B. das Schreiben noch unmöglich war.

In diesem Stadium der Besserung verblieb die Krankheit, und es wird Pat. auf ihr Verlangen am 24. Juni 1871 entlassen.

Ogleich in diesem Falle, welcher mehr der multiplen Sclerose angereicht werden zu müssen schien, kein so vollständiger Erfolg, wie in dem erstmitgetheilten, erzielt wurde, so war doch die Besserung eine so auffallende, dass sie kaum als eine spontane, sondern vielmehr als eine Folge des Gebrauches des Silbersalpeters aufgefasst werden konnte. Vielleicht wäre ein weiterer Fortschritt erreichbar gewesen, wenn die Kranke zu einer länger fortgesetzten Behandlung in der Klinik zu bewegen gewesen wäre.

Störende Nebenwirkungen beim Gebrauche des Silbersalpeters,

wie solche von verschiedenen Autoren beobachtet wurden (Durchfälle, gastrische Störungen, Dysurie u. dgl.), habe ich in keinem der zahlreichen Fälle, in denen ich das Mittel Wochen und Monate hindurch andauernd gebrauchen liess, gesehen. Dagegen kann ich nicht unterlassen, auf eine Gefahr, welche mit dem längere Zeit hindurch fortgesetzten Gebrauche des Silbersalpeters verbunden ist und welche ich von keinem der Autoren hervorgehoben finde, hier recht nachdrücklich hinzuweisen, nemlich auf die Entwicklung einer chronischen Nephritis mit allen ihren das Leben gefährdenden Consequenzen. Ich wurde auf diese Gefahr des *Argentum nitricum* zuerst aufmerksam bei dem früher beschriebenen Fall VII, in welchem nach $3\frac{1}{2}$ monatlichem Gebrauche des der Ataxie wegen verordneten Mittels, mit welchem bis zu 0,1 Gramm pro die gestiegen worden war, in die Beine ausstrahlende Lendenschmerzen, Oedem der unteren Extremitäten, anämische Erscheinungen und copiöse Albuminurie auftraten. Letztere, welche nachweisbar vor dem Beginne des Höllensteingebrauches nicht vorhanden war, verminderte sich zusehends, als sofort das Mittel ausgesetzt wurde, war aber erst nach vier Monaten unter mehrfachen Intermissionen und Recrudeszenzen mit den übrigen angeführten Erscheinungen dauernd verschwunden (S. 156). So sehr nun auch in diesem Falle der Zusammenhang der Albuminurie mit dem dargebrachten Mittel nahe lag, so wagte ich doch nicht, letzteres mit Sicherheit als die Ursache ersterer zu beschuldigen, indem durch die Experimente von Cl. Bernard¹⁾ die Existenz einer neurotischen Albuminurie in Folge von Verletzungen bestimmter Stellen am Boden des 4. Ventrikels nachgewiesen wurde, und bei der Kranken die Ataxie der Sprache das Angelangtsein des in den Hintersträngen bestehenden degenerativen Processes im verlängerten Mark ausser Zweifel zu stellen schien. Erst ein späterer Fall brachte mir einen unzweideutigen Beleg für die Entwicklung einer chronischen Nephritis in Folge fortgesetzter Einführung von Silbersalpeter in den Organismus. Es handelte sich um einen 23jährigen Mann, der wegen mehrjähriger Epilepsie, welche sehr häufige und schwere Anfälle machte und für welche ein bestimmter Grund nicht aufgefunden

¹⁾ Cl. Bernard, De l'influence du système nerveux sur la composition des urines. Compt. rend. de l'Académie des sciences. 1849.

werden konnte, in die Klinik aufgenommen wurde. Das durchaus normale Verhalten des Harns, welcher sowohl gleich nach der Aufnahme, sowie wiederholt in der nächsten Zeit untersucht wurde, lieferte den Beweis, dass die Nieren im normalen Zustande sich befanden, die Anfälle somit nicht als urämischer Art gedeutet werden konnten. Schon nach wenigen Monaten des fortgesetzten Gebrauches des Mittels, mit welchem bis auf 0,12 pro die gestiegen wurde, waren die epileptischen Anfälle dauernd verschwunden. Als zur Sicherung der Heilung auch nach dem Ausbleiben der Paroxysmen das Mittel noch mehrere Wochen fortgesetzt wurde, machte sich eine leichte Argyrose bemerkbar, zugleich aber auch Oedem der Beine, welches zur erneuten Untersuchung des Harns, welche leider während der letzten Wochen unterlassen worden war, aufforderte. Man constatirte copiöse Albuminurie, welche die Existenz einer chronischen Nephritis ausser Frage stellte. Auch nach dem sofortigen Aussetzen des Mittels dauerte die Albuminurie fort, und Pat. ging nach längerem Siechthum unter allgemeinem Hydrops und den übrigen Symptomen eines chronischen Nierenleidens leider zu Grunde. Die Section erwies die Existenz einer chronischen interstitiellen Nephritis mit erheblicher Atrophie der Corticalsubstanz.

Angesichts dieser Beobachtungen, sowie mit Berücksichtigung der Experimente von Bogoslawsky¹⁾, welcher bei Kaninchen durch andauernde Einführung von Silberpräparaten entzündliche Reizungen des Nierengewebes und Albuminurie zu erzeugen vermochte, habe ich seitdem in allen Fällen, in denen ich längere Zeit hindurch Silbersalpeter innerlich darreichte, eine mindestens alle paar Tage wiederholte Untersuchung des Harns nicht zu unterlassen als Pflicht erachtet, und wenn mir auch seitdem kein Beispiel wieder vorkam, in welchem ich hinzutretende Albuminurie als Wirkung des Mittels zu betrachten und letzteres deshalb auszusetzen mich veranlasst gesehen hätte, so möchte ich doch jene Vorsicht nicht ausser Auge zu lassen recht eindringlich anempfehlen.

N a c h t r a g.

Am 21. Juli d. J., nachdem vorstehende Abhandlung bereits an die Redaction gesendet worden war, erlag Friedrich Süss (Fall VI)

¹⁾ Bogoslawsky, Dieses Archiv Bd. XLVI. 1869. S. 433.

einem gleichfalls im Hospitale acquirirten, äusserst rapide verlaufenden Ileotyphus. Die Section bestätigte die Diagnose einer der Hauptsache nach auf die hinteren weissen Rückenmarksstränge fast in ihrer ganzen Ausdehnung localisirten Degeneration, welche schon am frischen Präparate deutlich zu erkennen war. Das genaue Ergebniss der erst nach vollständiger Erhärtung des Rückenmarkes abzuschliessenden histologischen Untersuchung wird in einem der nächsten Hefte dieses Archivs zur Publication gelangen.

X.

Ueber die thermischen Wirkungen experimenteller Eingriffe am Nervensystem und ihre Beziehung zu den Gefässnerven.

Von Alb. Eulenburg und L. Landois,
Professoren in Greifswald.

(Hierzu Taf. IV.)

II¹⁾.

Die thermischen Wirkungen localisirter Reizung und Zerstörung der Grosshirnoberfläche.

Das Hauptziel des nächstfolgenden Theiles unserer Untersuchungen war: Die thermische Wirksamkeit localisirter, experimenteller Eingriffe an den Grosshirnhemisphären bei Säugethieren (vorzugsweise beim Hunde) einer Prüfung zu unterziehen. Es mussten sich dabei zwei Fragen von vornherein aufdrängen: findet eine derartige thermische Einwirkung, bei Reiz- oder Zerstörungsversuchen an den Grosshirnhemisphären, überhaupt statt? — und eventuell, zeigt dieselbe, dem localisirten Eingriffe entsprechend, gleichfalls eine Localisation, eine regionäre Begrenzung auf bestimmte Abschnitte des Körpers? — giebt es, so zu sagen, thermische Centra (letzteren Ausdruck im weitesten Sinne gebraucht), resp. thermische Localcentra, in den Hemisphären? —

¹⁾ Vgl. dieses Archiv Bd. LXVI. Hft. 4. S. 489 mit Taf. XXII. Fig. 1.

